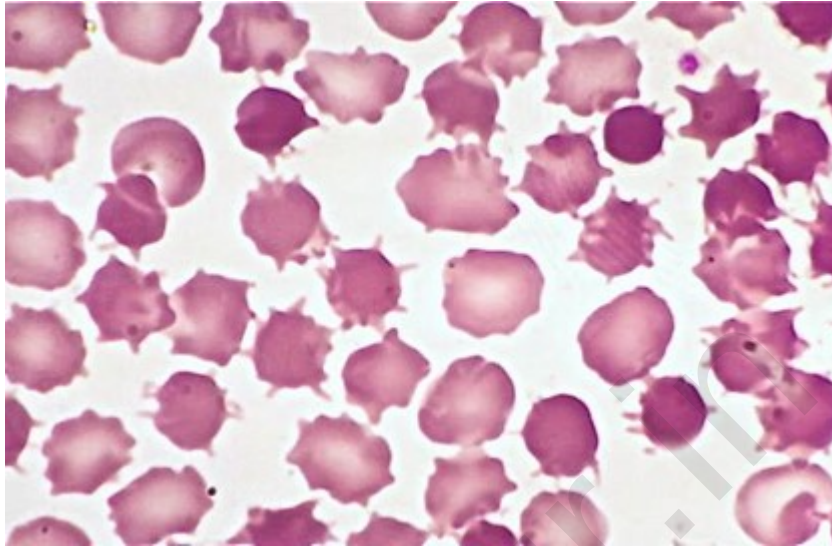


درس خون و سرطان کودکان _ فوق تخصصی

۱- کودک ۲ ساله با اسهال مزمن و اختلال رشد و آنمی تحت بررسی قرار گرفته است. در معاینه آتاکسی دارد. در آزمایشات سطح کلسترول و تری گلیسیرید پایین است. محتمل ترین تشخیص با توجه به لام خون محیطی کدام است؟



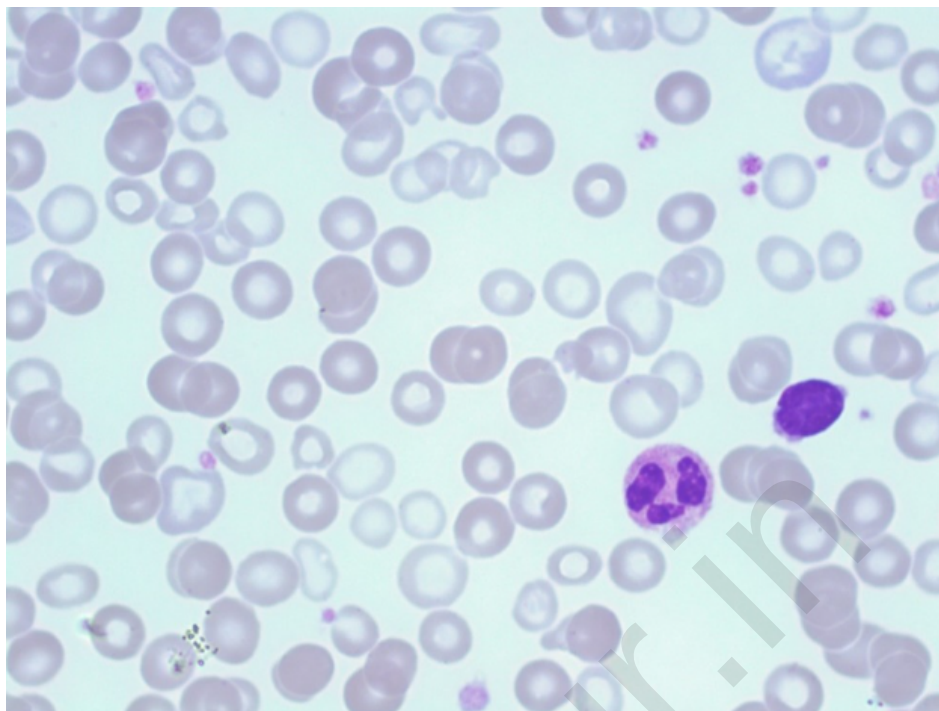
آبتا لیپوپروتئینی

سیروز صفراوی

پیکنوسیتوز شیرخواری

نارسایی مزمن کلیه

۲- تصویر ذیل در تمام موارد ذیل دیده می‌شود، بجز:



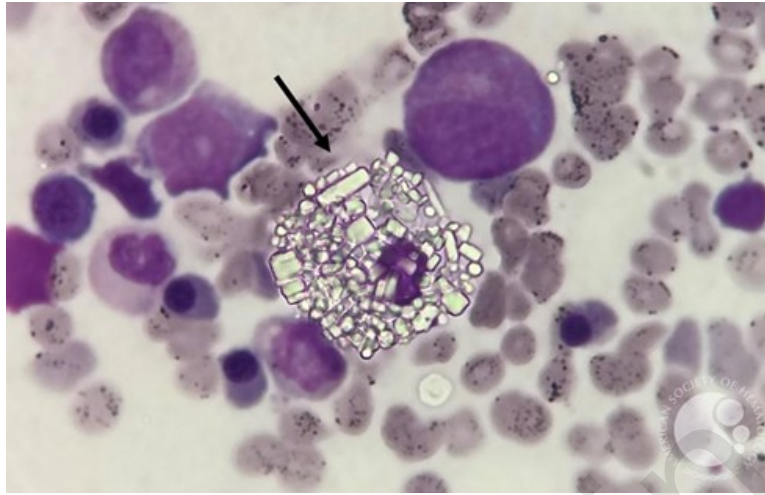
بعد از تزریق خون در بیمار آنمیک

سندروم میلودیسپلاستیک

آنمی سیدرو بلاستیک (هتروز یگوت)

مسمومیت با سرب

۳- کودک یک ساله‌ای با اختلال رشد و آنمی مراجعه کرده. در آزمایشات فسفر و ویتامین D پایین است. در آزمایش ادرار پروتئینوری و گلیکوزوری دارد. با توجه به نمونه مغز استخوان ذیل محتمل‌ترین تشخیص کدام است؟



uric acidemia

cystinosis

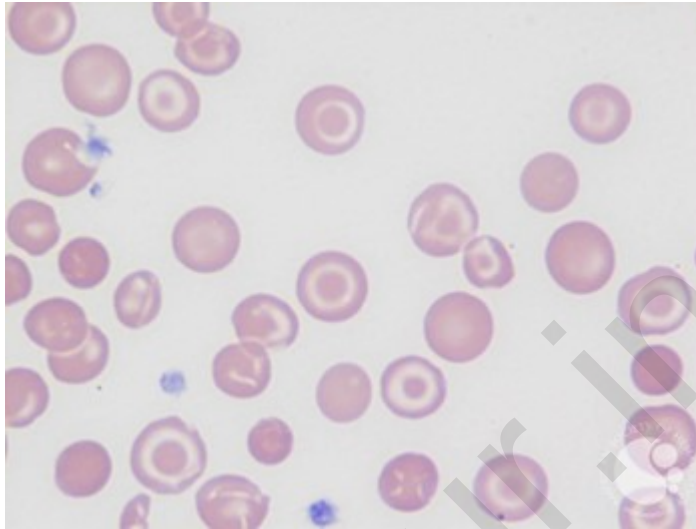
tangient disease

niemann pick

۴- کودک ۹ ساله بدون سابقه تزریق خون و چهره کاملاً سالم با آزمایشات زیر مراجعه کرده است:

Hb: 11, MCV: 80, MCH: 27, HbA: 0%, HbF: 5%

طحال ۲ سانتی متر زیر لبه دنده لمس می شود. لام خون محیطی به قرار زیر است. بیمار مبتلا به هموزیگوتی کدام هموگلوبین است؟



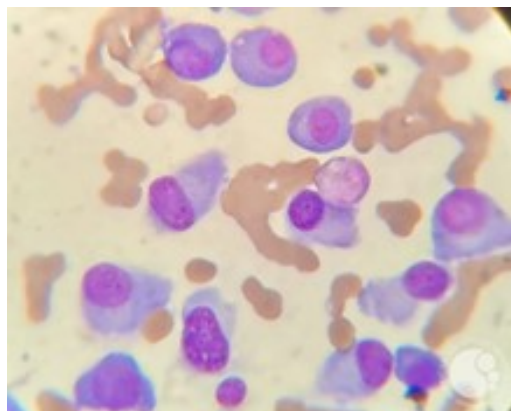
S

C

E

D

۵- در تصویر مورفولوژیک مغز استخوان، سلول غالب مربوط به کدام گزینه است؟



لنف آتیپیک

پلاسماسل

استئوکلاست

استئوبلاست

۶- پسر ۳ ساله‌ای که به علت آنمی ماکروسیتیک طول کشیده تحت بررسی‌های هماتولوژیک قرار گرفته است، اخیراً نمونه برداری مغز استخوان شده که تغییرات مگالوبلاستیک را نشان نمی‌دهد. احتمالاً به کدام اقدام درمانی زیر احتیاج دارد؟

مصرف کوبالامین

مصرف داروهای ضد HIV

مصرف داروی کم‌کاری تیروئید

مصرف اسید فولیک

۷- شیرخوار ۴ ماهه‌ای با رنگ پریدگی و FTT و اسهال به درمانگاه آورده شده در CBC $WBC = 3000$, $Hb = 6g/dl$ $MCV=103$ $UA = normal$, $platelet = 40000$,
علائم عصبی ندارد برای بیمار کدامیک از تشخیص‌های زیر مطرح می‌شود؟

trans cobalamin deficiency

IF deficiency

haptocorrin deficiency

Immerslund syndrome

۸- جوان ۱۷ ساله به دنبال تروما و پارگی طحال و دریافت خون، کرایو، پلاسما و سرم نمکی سه ساعت بعد دچار تنگی نفس می‌شود.
تب ندارد. $O_2 \text{ Sat: } 90\%$, $PR: 110/\text{Min}$, $RR: 28/\text{Min}$, $BP: 120/80$ در عکس سینه کدورت هردوریه و پلورال افیوژن راست مشهود
است. اقدام درمانی فوری کدام است؟

فروزماید

هیدروکورتیزون

آنتی بیوتیک

آنتی کوآگلانت

۹- بیمار با کم‌خونی، $Hb: 6g/dl$, $Ferritin: 2ng/ml$ و سابقه خاک خوری تمام علائم زیر دیده می‌شود، بجز:

Breath Holding Spell

Anorexia, Irritability

Seizure

Restless Leg Syndrome

۱۰- بیمار تالاسمی ماژور یک ساله از مهاجرین اتباع خارج از کشور با هموگلوبین ۳ گرم/دسی لیتر و وزن ۸ کیلوگرم بستری شده است. جهت تزریق خون کدامیک از موارد زیر را توصیه می کنید؟

یک واحد کیسه مخصوص پکد سل کودکان در ۳ ساعت

۱۰۰ سی سی از یک واحد پکد سل معمولی واجد SAGM در ۴ ساعت

۱۲۰ سی سی از یک واحد پکد سل کم لکوسیت در ۴ ساعت

۸۰ سی سی از یک واحد پکد سل تازه (کمتر از ۷ روز) در عرض ۶ ساعت

۱۱- کودک ۵ ساله به دنبال تزریق خون دچار کبودی، تنگی نفس و برونکواسپاسم می شود. اولین اقدام درمانی تزریق کدام دارو است؟

آدرنالین

هیدروکورتیزون

دیفن هیدرامین

لیدوکائین

۱۲- در دختر بیمار ۲ ساله آفیرینوژنمی که دچار تروما به سر شده است و به اورژانس آورده اند. بی قرار است. فیبرینوژن کنسانتره در دسترس نیست. وزن بیمار ۱۰ کیلو گرم است. گروه خونی A+ است. در بانک خون ۲ واحد کرایو O- و A- و ۲ واحد FFP با گروه +O وجود دارد. کدام اقدام زیر را توصیه می کنید؟

درخواست تهیه ۲ واحد کرایو پرسپیستیت A+

تزریق هر دو واحد کرایو موجود در بیمارستان

تزریق ۱ واحد کرایو A- موجود و پیگیری شرایط بیمار

تزریق ۱ واحد FFP با گروه خونی +O

۱۳- نوجوان ۱۲ ساله‌ای که با درد بالای زانو از ۲ ماه پیش و تورم این ناحیه از ۲۰ روز پیش مراجعه کرده. محتمل‌ترین تشخیص با توجه به X Ray کدام است؟



Ewing sarcoma

langerhans cell histiocytoma

osteosarcoma

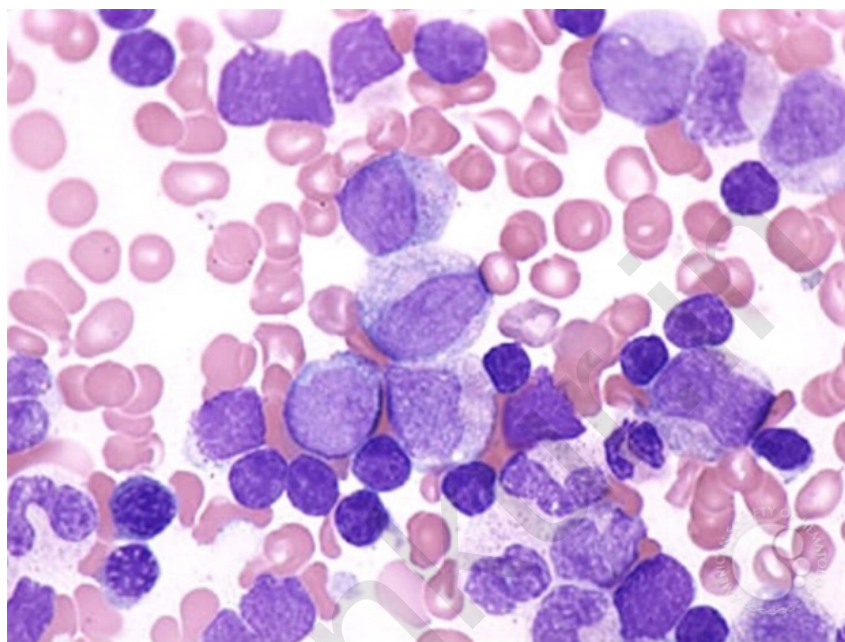
osteoid osteoma

۱۴- شیرخوار ۱۸ ماهه با تب و اسهال و رش‌های پوستی مراجعه کرده. در معاینه کبد و طحال بزرگ است. لکه‌های شیر قهوه‌ای روی پوست دارد.

WBC = 35000 (Poly: 35%; Lymph: 35%) Monocyte = 15% Metamyelocyte = 5%

NRBC= %5 HB= 9gr/dl Plt= 120000

تمام یافته‌های زیر در بیمار صحیح است، بجز:



احتمالاً موتاسیون NRAS دارد

بلاست مغز استخوان بالای ۲۰ درصد

کروموزوم فیلادلفیا منفی است

هموگلوبین F ۱۰ درصد دارد

۱۵- تصویر ذیل مربوط به کودک ۱۲ ساله با تب و تاکی پنه مراجعه کرده. در آزمایشات:

WBC: 40000 Lymph 90% Hb: 12gr/dl PIT: 80000

محتمل ترین تشخیص کدام است؟



Source: K. Kaushansky, M.A. Lichtman, J.T. Prchal, M.M. Levi, O.W. Press, L.J. Burns, M. Caligiuri: Williams Hematology, 9th edition
www.accessmedicine.com
Copyright © McGraw-Hill Education. All rights reserved.

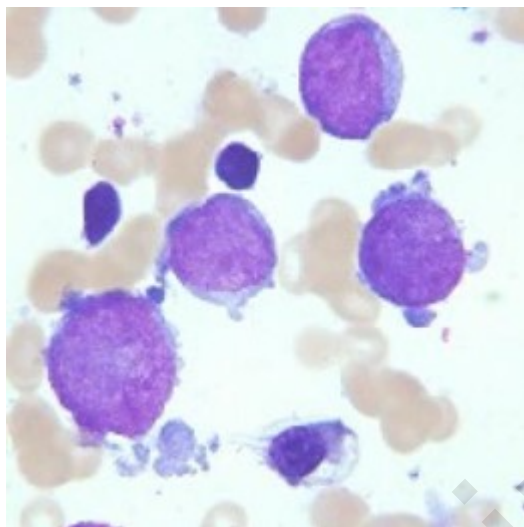
T Cell leukemia

mediastinal neuroblastoma

B cell lymphoma

immature teratoma

۱۶- کودک مبتلا به لوئمی مغز استخوان شامل بلاست به صورت cluster که PAS مثبت و MPO منفی است در سیتوژنتیک (1;22)t مثبت است. کدام تشخیص مطرح است؟



All (L2)

neuroblastoma

undifferentiated leukemia

AML M7

۱۷- برای کودک ۵ ساله‌ای که مبتلا به بدخیمی شده است قرار است بررسی ژنتیکی روی نمونه انجام شود. در کدام روش آزمایشگاهی حتماً نیاز به نمونه Fresh می‌باشد؟

Karyotype

FISH

Targeted PCR

Array-based

۱۸- تصویر رادیولوژی بیمار به قرار زیر است. کدام گزینه‌های زیر در مورد بیمار صحیح است؟



رادیوگرافی نشان داده شده معمولاً یک طرفه است.

لکوپنی از یافته‌های آزمایشگاهی بیمار است.

آلرژی به شیرگاو در این بیمار دیده می‌شود.

ترمبوسیتوپنی بعد از سه سالگی تا پایان عمر بهبود می‌یابد.

۱۹- شیرخوار یک ساله با $Hb = 5$ ، $Retic = 30\%$ ، $Platelet = 350000$ تست کومبس مستقیم مثبت مراجعه کرده است. بیماری زمینه ندارد. به درمان IVIG پاسخ نداده است. و در حال حاضر کورتون مصرف می‌کند ولی پاسخ مطلوب حاصل نشده است. کاندید دریافت Rituximab است. تمام گزینه‌های زیر در مورد بیمار صحیح است، بجز:

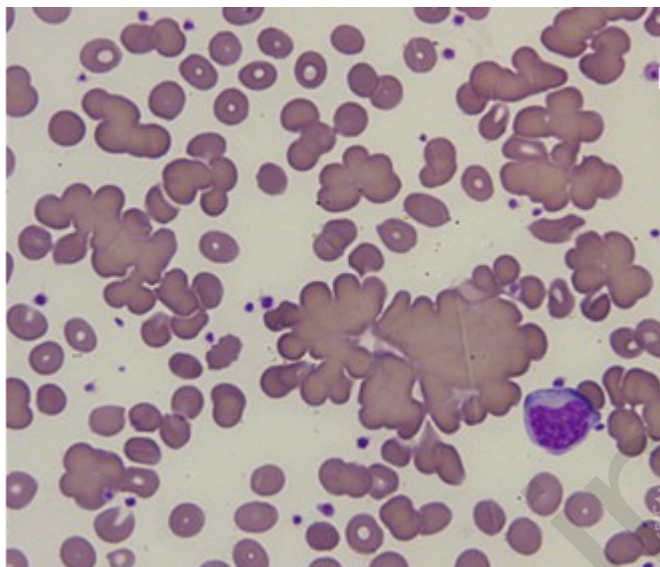
به علت احتمال نقص ایمنی مضاعف کورتون قبل از شروع Rituximab قطع می‌شود.

به علت ریسک بالاهیبیوگاماگلوبولینمی گذرا درمان پروفیلاکسی با IVIG توصیه می‌شود.

به علت فعال شدن ویروس هپاتیت B قبل از شروع درمان بیمار از نظر HBS Ag بررسی می‌شود.

واکسیناسیون مخصوصاً تزریق واکسیناسیون ویروس‌های زنده ۶-۱۲ ماه بعد از Rituximab به تاخیر می‌افتد.

۲۰- جوان ۱۷ ساله با Hb: 10, Retic: 5% و DAT مثبت برای کمپلمان C3 و مرفولوژی لام خون محیطی بقرار زیر مراجعه کرده است. از گزینه‌های زیر کدام مورد شایع‌ترین علت این بیماری است؟



عفونت

مصرف آنتی‌بیوتیک‌ها بخصوص سفالوسپورین‌ها

بیماری‌های لنفوپرولیفراتیو

بیماری‌های اتوایمیون بخصوص لوپوس

۲۱- بیمار ۱۰ ساله دچار آنمی همولیتیک شدید ناشی از کمبود پیرووات کیناز طحال برداری شده است. تمام موارد زیر صحیح است، بجز:

کم‌خونی کاملاً برطرف می‌شود.

احتمالاً بار آهن بدن بالا می‌رود.

ماکروسیتوز و اکانتوسیتوز در خون محیطی بیشتر می‌شود.

رتیکولوسیتوز معمولاً بیشتر می‌شود.

۲۲- نوزادی به علت رنگ پریدگی تحت بررسی است، در آزمایشات وی:

Hb=10, MCV=120, RBC=2.5, Retic=20%, Coombs test negative, B+ = گروه خونی

در لام خون محیطی او تعدادی acanthocyte مشاهده شده است. تشخیص شما چیست و چه آزمایشی را برای تایید تشخیص خود درخواست می کنید؟

ناسازگاری گروه های خونی فرعی مادر و نوزاد: Kell, Duffy, MSN, Rh phenotype

ناسازگاری: ABO بررسی و مقایسه گروه خونی والدین

Pyruvate Kinase Deficiency: سنجش سطح آنزیم پیرووات کیناز

آبتالیوپروتینمی

۲۳- دختر بچه ای که تا کنون خود و بستگان نزدیکش مشکل خونریزی دهنده نداشته اند به علت برخورد دسته دوچرخه به پهلوش دچار هماچوری شده است. با توجه به ازدواج فامیلی والدین و آزمایشات او تشخیص شما چیست؟

Platelet=205000, Bleeding time=5', PT=12", PTT=60", U/A=Many RBC

کمبود فاکتور هشت

کمبود فاکتور نه

کمبود فاکتور ده

کمبود فاکتور یازده

۲۴- بیمار هموفیلی A شدید دو ساله با مهارکننده تیر بالا تحت درمان Emicizumab دچار خونریزی شدید مفصل می شود. درمان مناسب کدام است؟

High dose factor VIII (150 U/Kg)

rFVIIa (90 µg/kg)

FEIBA (150 U/Kg BID)

High dose Emicizumab (9 mg/Kg)

۲۵- از NICU به شما خبر می‌دهند که یک پرستار یک ساعت قبل به نوزاد نارس دچار ترومبوز سینوس ساژیتال اشتباهاً بجای ۱۵۰ واحد هپارین بولوس ۱۵۰۰ واحد تزریق کرده است. چه اقدامی ارجحیت دارد؟

صرفاً تحت نظر بالینی تا ۲ ساعت و شروع مجدد هپارین نگهدارنده

تزریق ۹ میلی گرم پروتامین وریدی آهسته

تزریق ۲۰/کیلوگرم پلاسمای تازه سی‌سی

درخواست سونوگرافی مغز

۲۶- شیرخوار یک ساله با سابقه کاملاً طبیعی و به دنبال اسهال خونی با رنگ پریدگی، تنگی نفس و کاهش حجم ادرار مراجعه می‌شود. آزمایشات به قرار زیر است:

Hb=8, Platelet=80000, Cr= 2.5

گزینه مناسب درمان بیمار کدام است؟

Plasmapheresis

Supportive Care

B12 + Folic acid

Anti-Motility agent + Antibiotic

۲۷- بیمار فون ویلبراند تیپ ۳ با وزن ۲۰ کیلوگرم برای عمل جراحی آماده می‌شود. فرآورده در دسترس هیومیت با میزان محتوی فاکتور VWF:RCO ۱۲۰۰ واحد است. تمام گزینه‌های زیر صحیح است، بجز:

چک مهار کننده فاکتور VWF قبل از عمل ضروری است.

تزریق فاکتور باید بلافاصله در حین شروع عمل انجام شود.

۱ ویال از دارو باید تزریق شود.

دسموپرسین توصیه نمی‌شود.

۲۸- پسر ۳ ساله با بیماری قلبی و تحت درمان وارفارین با $INR=5$ مراجعه کرده است. هیچ علائمی از خونریزی ندارد. توصیه درمانی کدام است؟

تجویز FFP

تجویز rFVIIa

تجویز خوراکی ویتامین K

حذف ۱ الی ۲ دوز وارفارین تا رسیدن به INR هدف

۲۹- نوزادی که به روش زایمان طبیعی به دنیا آمده و حاصل ازدواج فامیلی است چند ساعت بعد دچار رنگ پریدگی و تشنج می شود، در معاینه فونتال بیمار برجسته است. سونوگرافی وقوع خونریزی مغزی را تایید می کند. با توجه به آزمایشات او کدامیک از عبارات زیر صحیح است؟

" $Hb=10$, $WBC=9000$, $Platelet=450000$, $PT=70$ " $PTT=30$ "

آمپول ویتامین K تا یک هفته

تزریق روزانه ۱۵ سی سی/کیلو پلاسمای تازه تا یک هفته

۳۰ میکروگرم فاکتور هفت نو ترکیب هر ۶ ساعت تا یک هفته تزریق می کنیم

تزریق اولیه یک دوز پلازما و تصمیم گیری براساس اندازه گیری سطح فاکتورهای انعقادی

۳۰- دختر ۱۳ ساله‌ای بدلیل هیپر منوراژی و کیست هموراژیک تخمدان تحت بررسی انعقادی است.

VWF:Ag=35% vwf:Gp1bM=10% FVIII:C=40% PT=12` ` PTT=55` ` platelet=155000

تمام تست‌های زیر در تشخیص افتراقی این بیماری کمک کننده است، بجز:

RIPA LD تست آگلوتیناسیون ناشی از ریستوستین با دوز پایین

VWF: CB

VWF: pp سطح پروپیتید

بررسی ژنتیکی مولکولی هدفمند

۳۱- در بروز ترومبوسیتوپنی شدید پس از ترانسفوزیون پلاکت کدامیک از جملات زیر صحیح است؟

بلافاصله پس از تزریق پلاکت افت شدید پلاکت دیده می‌شود.

اتوایمونیزاسیون علیه پلاکت‌های خود فرد هم وجود دارد.

در بیماران آنمی آپلاستیک با سابقه صرفاً تزریق پکد سل دیده نمی‌شود.

در صورت بروز خونریزی تزریق IVIG بی‌تاثیر است.

۳۲- خانواده ژن TNF در تنظیم فعال‌سازی و مرگ سلول‌های مختلفی شامل لنفوسیت‌های T و پروژینتورهای ارتیروئید نقش دارند. کدام یک عضوی از این خانواده است؟

δ -IFN

β -TGF

Fas Ligand

IL-1RA

۳۳- در مورد استفاده از فاکتورهای رشد همه جملات ذیل صحیح است، بجز:

در بیماران AIDS برای درمان نوتروپنی استفاده از GM-CSF بجای G-CSF جهت جلوگیری از تکثیر HIVP24 Ag توصیه می‌شود.

IL3 از عوامل القای پلاکتی در بیماران congenital amegakaryocytic thrombocytopenia-CAT است.

در بیماران مبتلا به بدخیمی non hematopoietic تحت پیوند اتولوگ توصیه به استفاده از GM-CSF وریدی سه ساعت پس از تزریق سلول‌های بنیادی Auto-HSCT برای مدت ۲ هفته می‌شود.

استفاده از ترومبو پویتین TPO با اثرات جانبی ترومبو امبولی و فیبروز مغز استخوان همراه است.

۳۴- بیمار پسر ۴ ساله دچار نوتروپنی - کاهش سطح IgG - عفونت‌های سینو پولمونی راجعه متولد از والدین غیرمنسوب است. در بررسی ژنی موتاسیون CXCR4 شناسایی شد. برای بیمار درمان اختصاصی کدامیک از ترکیبات ذیل است؟

Plerixafor

G-CSF

IVIg

HSCT

۳۵- نوزاد متولد شده از مادر مبتلا به اسفروسیتوز ارثی در بخش بستری است. همه احتمالات ذیل صحیح است، بجز:

زردی این نوزاد با احتمال ۵۰٪ و معمولاً در ۲ روز اول تولد است.

زردی معمولاً با فوتوتراپی کنترل می‌شود و به ندرت به تعویض خون نیاز دارد.

زردی همراه اسپلنومگالی قابل توجه می‌باشد.

بیشتر موارد هموگلوبین این نوزادان در بدو تولد طبیعی است.

۳۶- پسر ۴ ساله مبتلا به اسفروسیتوز ارثی وابسته به تزریق خون های مکرر در حال حاضر وزن ۱۳ کیلوگرم و قد ۹۰ سانتی متر دارد. تمام اقدامات زیر را در حال حاضر توصیه می کنیم، بجز:

مصرف اسید فولیک ۵ میلی گرم در هفته

طحال برداری کامل

پردنیزولون ۱-۲ میلی گرم/کیلوگرم روزانه به مدت یک هفته

واکسیناسیون پنوموکوک، مننگوکوک و هموفیلوس انفلوانزا

۳۷- دختر ۵ ساله از منطقه بلوچستان بدون هیچ شکایت یا سابقه بالینی در خود یا والدینش، در معاینات دوره ای متوجه اسپلنومگالی خفیف شده و در آزمایشات:

Hb=13 MCV=78 MCH=27 retic=3%

لام خون محیطی پلی کرومازی +۱ و حدود ۴۰ درصد الیپتوسیت دارد. کدام جمله زیر صحیح است؟

وراثت اتوزوم غالب دارد.

ناقل خاموش بیماری است.

در جامعه نرمال دیده می شود.

احتمال شروع میلو دیس پلاستیک سیندرم وجود دارد.

۳۸- کودک ۷ ساله با توده ناحیه ران مراجعه کرده. نمونه اولیه سارکوما گزارش شده با کدام پاتولوژی پیش آگهی بهتر است؟

clear cell sarcoma

Desmoplastic small round cell tumor

malignant rhobdoid tumor

dermatofibrosarcoma – protuberans

۳۹- کودک ۲ ساله‌ای با توده‌ای بدون درد در دست به درمانگاه آورده شده در آزمایش بیمار موتاسیون APC و CTNNB1 گزارش شده برای این بیمار تمام درمان‌های زیر ارجح است، بجز:

جراحی

رادیوتراپی

مهارکننده تیروزین کیناز

vinblastine & MTX

۴۰- شیر خوار دختر ۱۴ ماهه با شکایت توده بزرگ آبی رنگ ساق پای چپ و در ارزیابی آزمایشات آنمی و ترومبو سیتو پنی ویزیت می‌شود. پس از ارزیابی اولیه و تثبیت شرایط نمونه برداری می‌شود. جواب پاتولوژی Hemangioendothelioma caposiform است. درخصوص تومور فوق همه گزینه‌ها صحیح است، بجز:

درمان استاندارد، جراحی و رزکسیون کامل تومور است.

متاستاز دور دست Distant metastasis شایع است.

m-TOR inhibitor درمان موثر بیماران مقاوم به درمان است.

درمان بیماران kasabach Merritt غیرقابل رزکسیون وین کریستین و کورتیکواستروئید توصیه می‌شود.

۴۱- بیمار ۱۲ ساله مبتلا به رابدومیوسارکوما در سومین روز دریافت آیفوسفامید دچار هذیان گویی، بی‌اختیاری ادرار و گیجی شده است. برای درمان این عارضه کدامیک از اقدامات زیر را توصیه می‌کنید؟

به جای داروهای ضد استفراغ قبلی برای بیمار اپرپیتانت تجویز می‌کنید.

دوره‌های بعد سیکلوفسفامید را جایگزین آیفوسفامید می‌کنید.

اگر تیامین می‌گرفته آن را قطع و به جای آن اسید فولیک تجویز می‌کنید.

دوزهای باقیمانده را با انفوزیون آهسته‌تر و با ۱۰ درصد کاهش دوز تجویز می‌کنید.

۴۲- دختر ۱۲ ساله‌ای مبتلا به رابدومیوسارکوم بوده پس از سه سال قطع درمان با علائم عود بیماری مراجعه کرده پس از تایید عود فاکتورهای موثر در پیش آگهی بیمار موارد زیر صحیح است، بجز:

فاصله عود نسبت به درمان اولیه بیماری

وسعت بیماری اولیه با یا بدون متاستاز

دوز اشعه و کموتراپی قبلی

جایگاه اولیه تومور

۴۳- دختر ۱۴ ساله‌ای که در دوره کودکی سابقه ابتلا به AML با درگیری CNS داشته است و سال‌ها پیش قطع درمان شده با یک توده دهانی مراجعه کرده است که بعد از نمونه برداری Squamous Cell Carcinoma پیشرفته گزارش شده است. جمله صحیح در مورد بیمار کدام است؟

درمان وی با جراحی تنها امکان پذیر است.

با توجه به سابقه قبلی بیمار فقط رادیوتراپی انجام می‌شود.

شیمی درمانی در این بیمار فقط به صورت adjuvant به کار می‌رود.

از ترکیبات سیس پلاتین در درمان این بیمار استفاده می‌شود.

۴۴- دختر ۱۵ ساله به علت ضایعه کبدی تحت عمل جراحی قرار گرفته است و برای وی تشخیص کارسینوم هیپاتوسلولار داده شده است. جمله صحیح در مورد این نوع بدخیمی کدام است؟

نیمی از موارد این نوع بدخیمی در سن زیر ۱۵ سالگی در کودکان رخ می‌دهد.

در کودک مبتلا به کارسینوم هیپاتوسلولار بررسی از نظر تست شکنندگی کروموزومی ضرورتی ندارد.

احتمال همراهی نوروفیبروماتوز و سندرم آلاژیل با این نوع بدخیمی وجود دارد.

بر خلاف بزرگسالان در کودکان ویروس‌های هپاتیت B , C نقشی در وقوع این تومر ندارند.

۴۵- در بیماران Diffuse Infiltrative (DIPG Pontine Glioma) درمان استاندارد (palliative) کدام است؟

Limited field radiotherapy

Intensified chemotherapy

Radical surgery

Chemotherapy + HSCT

۴۶- برای پسر سه و نیم ساله‌ای که در سن ۲۰ ماهگی با تشخیص تومر مغزی تحت درمان قرار گرفته بود، تشخیص عود مجدد بیماری داده شده است. در پاتولوژی تومور از زیر گروه SHH (Sonic hoghog) بوده است. جمله صحیح درمورد پیش آگهی و درمان کدام است؟

در صورتی که عود به صورت local posterior fossa باشد پیش آگهی بدتر است.

چون از زیر گروه SHH است، عود آن برخلاف زیر گروه‌های ۳ و ۴ لوکال است.

در چنین بیماری با توجه به زیر گروه بیماری نمی‌توان از پیوند سلول‌های بنیادی خون‌ساز اتولوگ استفاده کرد.

با توجه به سن بیمار امکان استفاده از رادیوتراپی به عنوان یک روش درمانی وجود ندارد.

۴۷- در ماگنتیک رزونانس اسپکتروسکوپی یک تومور مدولوبلاستوما منحنی‌های تمام موارد زیر افزایش واضح نشان می‌دهد، بجز:

کولین

لیپید

تورین

ان استیل آسپرات

۴۸- کودک ۱۰ ساله‌ای با اختلال رشد و ضعف بینایی مراجعه کرده است. بررسی رادیولوژیک تومور سوپراسلار همراه با هیدروسفالی و کلسیفیکاسیون وسیع در T1 و با نمای سیستیک نشان می‌دهد. در درمان این کودک تمام موارد ذیل صحیح است، بجز:

هیدروسفالی معمولاً پس از برداشت تومور خوب می‌شود.

شیمی درمانی نقش مهمی در درمان دارد.

۸۰ تا ۹۰ درصد موارد پس از جراحی پان هیپو پیتو ایتاریسم پیدا می‌کنند.

علت اولیه مرگ در این بیماران عود یا مشکلات نورو اندوکراین است.

۴۹- کودک ۲ ساله با لوچی و رفلکس سفید مردمک چشم مراجعه کرده است. کدامیک از موارد زیر بیشتر در فرم اسپورادیک دیده می‌شود؟

ابتلا دوطرفه چشم

سن بالاتر بروز

شانس ابتلا به استئوژنیک سارکوما بیشتر

موتاسیون Germ line در ژن Rb

۵۰- کودک ۲ ساله که به علت توده شکمی تحت عمل جراحی قرار گرفت. پاتولوژی تومو ویلمز favorable گزارش شد. قبل از شیمی درمانی یک نودول ریوی با تشخیصی متاستاز داشت. بعد از هفته ۶ درمان نودول ریوی کامل برطرف شده است. 1P LOH و 16Q ندارد. ادامه درمان این کودک چگونه است؟

AVD برای ۲۵ هفته + رادیوتراپی بستر تومور

AVD برای ۲۵ هفته + رادیوتراپی 12GY به ریه

AVD cyE برای ۳۱ هفته + رادیوتراپی به بستر تومور

AVD cyE برای ۳۶ هفته + رادیوتراپی به ریه

۵۱- از کودک ۳ ساله به علت توده شکمی سی‌تی‌اسکن شکم انجام شده که تومور در کلیه راست با گسترش در IVC و بالای سطح ورید هپاتیک گزارش شده است. بیوپسی از توده به نفع تومور ویلمز با هیستولوژی مطلوب (FH) و بدون LOH 1p/16q می‌باشد. در صورتیکه سی‌تی‌اسکن ریه نرمال باشد اقدام مناسب درمانی مطابق پروتوکول COG چیست؟

نفرکتومی + پرتودرمانی بستر تومور + شیمی درمانی ۳ دارویی

شیمی درمانی ۳ دارویی به مدت ۶ هفته و سپس ارزیابی مجدد

شیمی درمانی ۳ دارویی به مدت ۱۲ هفته + نفرکتومی + ادامه شیمی درمانی

نفرکتومی + شیمی درمانی ۳ دارویی

۵۲- در مورد ژرم سل تومور با توده مدیاستین کدام جمله صحیح است؟

محتمل‌ترین تومور ژرم سل در گروه سنی Young children، سمینوما است.

محتمل‌ترین تومور ژرم سل پس از سن بلوغ Teratoma است.

در بیماران ژرم سل تومور مدیاستین بررسی سیتوژنتیک اندیکاسیون دارد.

پس از بلوغ بیماری در دختران شیوع بیشتری دارد.

۵۳- در بیماران سندرم هموفاگوسیتیک راجعه و یا مقاوم به درمان اولیه کدامیک از داروها ذیل اخیراً توسط FDA جهت درمان salvage تایید شده است؟

IL18-Antibody

EMAPALUMAB

MAPK inhibitors

Alemtuzumab

۵۴- پسر ۲ ساله‌ای که از سال قبل با تشخیص یک بیماری نقص ایمنی اولیه تحت نظر سرویس ایمونولوژی بوده است. از دو هفته گذشته دچار تب، اسپلنومگالی و یان سایتوپنی شده است. در آزمایشات هیپوفیبرینوژنمی و هایپرتری گلیسریدمی دارد. کدام جمله در مورد وی صحیح است؟

کاهش سطح Soluble CD20

سطح فریتین بین ۲۰۰ تا ۵۰۰ میکروگرم بر لیتر

افزایش فعالیت سلول‌های کشنده طبیعی

همراهی موتاسیون RAG1

۵۵- در مورد پروتکل درمانی Target inhibition of ALK در بیماران نورو بلاستوم تمام گزینه‌های زیر صحیح است، بجز:

مطالعات کلینیکال فاز یک بیانگر قابلیت تحمل crizotinib در کودکان است.

crizotinib فعالیت ضد تومور بالایی دارد.

شیمی درمانی موجب حساسیت پاسخ درمانی نورو بلاستوم Alk mutant به crizotinib می‌شود.

Loralatinib تنها Alk Inhibitor موثر بر هر سه موتاسیون ALK است.

۵۶- کودک ۴ ساله‌ای با تومور نورو بلاستوم stage III, MYCN amplification در حال حاضر در مرحله post consolidation therapy است بیمار با درد شدید به درمانگاه مراجعه کرده علت درد مربوط به کدامیک از داروهای مصرف شده است؟

Topoisomerase inhibitor

Anti GD2

IL2

Isotretinoin

۵۷- کودک ۴ ساله‌ای که با تشخیص نوروبلاستوم تحت شیمی درمانی قرار گرفته است. در پایان دوره اینداکشن افزایش سائز تومور اولیه را نشان می‌دهد. کدام جمله درمورد درمان صحیح است؟

استفاده از MIBG Therapy - I^{131} با دوز بالای ۱۲mCi/kg و متعاقب آن پیوند اتولوگ

می‌توان از Crizotinib به عنوان مهارکننده مسیر RAS/MAPK استفاده کرد.

از Dinutuximab به عنوان داروی هدف قرار دهنده MYCN استفاده می‌شود.

بر خلاف بدخیمی‌های هماتولوژیک مطالعات بر روی CAR-T Cell در مورد نوروبلاستوم انجام نمی‌شود.

۵۸- مادر ۲۵ ساله با G1P1A0، با تست کومبس مستقیم و غیرمستقیم منفی، با گروه خون O منفی و همسر AB مثبت، هردو مبتلا به بتا تالاسمی مینور، گزینه صحیح کدام است؟

بر حسب گروه خون مادر و پدر نوزاد با ناسازگاری خون بسیار شدید همراه است.

CVS بدون تزریق ایموگلوبین RH انجام می‌شود.

به دلیل اینکه RH مادر Du است، نیاز به تزریق ایموگلوبین RH ندارد.

RH ایمونوگلوبین در هفته‌ی ۲۸ و یا ۲۸ و ۳۴ حاملگی و ظرف ۷۲ ساعت پس از زایمان تزریق می‌شود.

۵۹- کدام بیماری می‌تواند تظاهر کلینیکی در دوره نوزادی نشان دهد؟

Thalassemia Major

Sickle Cell Anemia

Hb H disease

Hb E/E

۶۰- جوان بیست ساله‌ای مبتلا به تالاسمی ماژور و تحت درمان با تزریق خون هر ۴ هفته با فریتین ۳۰۰۰ و MRI قلب ۲۵ میلی ثانیه مراجعه کرده است. به علت کمبود دسفرال دارو را به صورت نامرتب مصرف می‌کند. از شما مشورت می‌خواهد. مناسب‌ترین درمان در حال حاضر کدام است؟

دفرازیروکس تا حداکثر دوز قابل تحمل

ترکیب دفروکسامین ۳ روز در هفته و دفریپرون ۷ روز در هفته

ترکیب دفرازیروکس و دفریپرون هر روز هفته

دفریپرون با حداکثر دوز و دسفرال هر وقت موجود بود

۶۱- آقای ۳۵ ساله با هموگلوبین ۱۱ به شما مراجعه کرده. در خون محیطی ۵% NRBC دارد. تغییر چهره ندارد و طحال ۳ سانتی متر زیر لبه دنده دارد. الکتروفورز هموگلوبین ۸۰% HbF و ۱۸% HbA و Ferritin: 1200ng/ml می‌باشد. مناسب‌ترین درمان کدام است؟

تزریق خون رگولار

اسپلنکتومی

دفرازیروکس film coated با ۷mg/kg و پیگیری

Luspatercept

۶۲- پسر ۱۵ ساله‌ای از هر مزگان که از ۳ سالگی تا ۱۰ سالگی کنترل ادرار داشته ولی از ۱۰ سالگی دچار شب ادراری ثانویه شده است به علت دیابت بی‌مزه نفروژنیک تحت بررسی است. برادر بیمار در کوهنوردی دچار خونریزی طحال شده است. در آزمایشات او:

PLT=normal, FBS=87, Hb=12, MCV=81, MCH=29, MCHC=33, BUN=17, CREATININ=1, U/A:S.G=1.002, Sugar: negative

گزارش شده است. در این مرحله اقدام اول تشخیصی کدام است؟

آزمایش قند خون ۲ ساعت بعد از صبحانه

Brain MRI

الکتروفورز هموگلوبین و Sickle prep

مشاوره روانپزشکی و روانکاوای جهت یافتن علت شب ادراری ثانویه

۶۳- خانم ۱۷ ساله تالاسمی ماژور با سرم فریتین ۴۰۰۰ باردار می‌شود. قبل از بارداری از داروی چنگالی آهن دفرایروکس استفاده می‌کرده است. پس از تولد قصد دارد فرزندش را از شیر مادر تغذیه نماید. مصرف کدام داروی چنگالی آهن ایده‌آل است؟

دفرایروکس

دفریپرون

دفروکسامین

بهتر است فرزندش از شیر خشک تغذیه نماید

۶۴- بیمار تالاسمی ماژور از داروی دفرایروکس به عنوان داروی ضد آهن استفاده می‌کند. درمورد "قطع موقت" دارو تمام گزینه‌های زیر صحیح است، بجز:

افزایش آنزیم‌های کبد بیش از ۵ برابر نرمال

راش پوستی شدید

افزایش کراتینین ۳۳٪ بیش از میزان پایه

کاهش پلاکت کمتر از ۵۰۰۰۰

۶۵- کودک هفت ساله‌ای به علت رنگ پریدگی، بزرگی طحال و زردی مورد بررسی قرار گرفته آزمایشات وی:

T.BILI=5, D.BILI=0.45, Hb=9.3, MCV=73.5, RBC=4.6, SGOT=95, SGPT=25

والدین بیمار هر دو کم‌خونی میکروسیتیک هیپوکرومیک و الکتروفورز طبیعی دارند. اولین اقدام تشخیصی بعدی چه خواهد بود؟

سنجش اشباع ترانسفرین

سنجش آنزیم G6PD

سنجش آنتی‌بادی و آنتی‌ژن هیپاتیت و بیروس

رنگ‌آمیزی حیاتی و الکتروفورز هموگلوبین

۶۶- یک زوج داوطلب ازدواج هستند و به شما مراجعه می کنند. در کدامیک از حالات زیر احتمال تولد کودک وابسته به تزریق خون و لذا نیاز به PND بیشتر است؟

آلفا مینور و sickle trait

آلفا مینور و بتا صفر مینور

هموگلوبین E و بتا مینور

HPFH و بتا مینور

۶۷- کودک سه ساله ای به علت رنگ پریدگی تحت بررسی قرار گرفته است. در آزمایش خون:

Hb=9, MCV=63, MCH=19, RBC=5

گزارش شده است. برای بیمار هموگلوبین الکتروفورز سلولز استات درخواست شد و یک باند ۶/۶۲٪ بین HbF و HbA2 مشاهده شد که دستگاه با توجه به محل قرار گرفتن آنرا S, D, G تفسیر کرده است. تشخیص شما برای این بیمار چیست؟

ناقل کم خونی داسی شکل

تزریق خون از اهدا کننده ای که کم خونی داسی شکل داشته است

خطای آزمایشگاه در نشان کردن Hb F؛ در واقع بیمار تالاسمی متوسط است

Hb Lepore

۶۸- پسر ۸ ساله لوسمی لنفو بلاستیک حاد در مرحله Maintenance درمان دچار عود بیماری با درگیری مغز استخوان می شود. بیمار کاندید match unrelated donor HSCT می شود. کدامیک از عوامل ذیل موجب کاهش خطر پس زدن پیوند Graft failure در این بیمار می شود؟

HLA donor specific Ab in recipient

low dose nucleated cell count of product

Myeloablative conditioning regimen

T-cell depletion of donor product

۶۹- دختر ۸ ساله‌ای متعاقب دو نوبت عود بعد از ابتلا به لوسمی لنفوبلاستیک حاد کاندید پیوند سلول‌های بنیادی خونساز شده است. وی تک فرزند و والدین غیرمنسوب دارد. در جستجوی بین المللی و ملی دهنده سازگار برای وی یافت نشده است. جمله صحیح درمورد وی کدام است؟

توصیه به بارداری مادر جهت پیوند بند ناف

توصیه به جستجوی مجدد بین المللی و ملی یک ماه بعد

استفاده از والدین به عنوان دهنده نیمه سازگار

توصیه به جستجو برای یافتن دهنده غیرمنسوب با سازگاری کمتر

۷۰- پسر ۵ ساله‌ای به علت عود بعد از ابتلا به لوسمی لنفوبلاستیک حاد کاندید پیوند است. والدین بیمار پسرعمو و دخترعمو هستند و بیمار یک برادر دوقلوی همسان و یک خواهر ۳ ساله سازگار از نظر HLA دارد. بهترین دهنده بیمار کدام است؟

برادر

خواهر

پدر

مادر

۷۱- با توجه به یافته‌های زیر در یک بیمار مبتلا به CML بیمار در کدامیک از مرحله بیماری است؟

در معاینه اسپلنومگالی در خون محیطی ترومبوسیتوزیس بازوفیل ۲۰٪ بلاست ۱۵٪

Response

Chronic

Blast

Accelerated

۷۲- جمله صحیح در مورد X-Linked Lymphoproliferative disease کدام است؟

نقص آپوپتوز در مسیر FAS

افزایش سلول‌های double-negative T

احتمال وقوع لنفوم کمتر از ده درصد

موتاسیون ژن SH2D1A

۷۳- پسر ۱۷ ساله‌ای به علت آنمی آپلاستیک اکتسابی تحت درمان دارویی قرار گرفته است. جمله صحیح در مورد این داروها کدام است؟

استفاده از دوزهای کم تا متوسط سیکلوفسفامید یکی از روش‌های درمانی است.

داروی Alemtuzumab از طریق مهار CD22 عمل می‌کند.

داروی میکوفنولات موفقیت‌آمیزی از طریق مهار سلول‌های NK عمل می‌کند.

داروی Eltrombopag ممکن است در درمان آنمی آپلاستیک مفید باشد.

۷۴- دختر ۱۰ ساله با اختلال بلع ناشی از esophageal web و فیبروز ریوی بررسی می‌شود. در آزمایشات آنمی ماکرو سیتیک و ترومبوسیتوپنی دارد. آزمایش مغز استخوان هیپو سلولار است. در این بیمار کدامیک از تست‌های تشخیصی ذیل قویا در جهت definitive diagnosis کمک کننده است؟

Short telomeres

chromosomal breakage

CD55&59 ASSAY

Ig assay

۷۵- پسر ۸ ساله‌ای بابت خونریزی و عفونت به درمانگاه خون ارجاع شده است. در معاینه انگشت شست سه بندی دارد. در بررسی لام خون محیطی بیش از ۶۰ درصد سلول‌ها بلاستی رده میلوئیدی دارد. در سابقه تزریق خون از سن ۴ ماهگی را ذکر می‌کند که بعد از چند سال مصرف پردنیزولون دیگر تزریق خون نداشته است. جمله صحیح در مورد بیماری وی کدام است؟

تست شکنندگی کروموزومی وی مثبت است و در معاینه پوست لکه‌های شیر- قهوه دارد.

با توجه به اینکه بیماری جزئی از بیماری‌های نقص ایمنی اولیه است مستعد به سرطان می‌باشد.

در حال حاضر به علت ابتلا به لوسمی ثانویه پیش آگهی بدی دارد و کاندید پیوند آلورن است.

در صورت مطالعه اولین نمونه مغز استخوان بیمار در سن زیر یک سالگی arrest رده میلوئید دیده می‌شود.

۷۶- پسر ۱۳ ساله‌ای که به علت دل درد و ادرار تیره مراجعه کرده سه هفته قبل هم این علامت تکرار شده در آزمایش خون هموگلوبین و پلاکت پایین دارد تست کومبس منفی و در فلوسیتومتری کاهش CD55, CD59 گزارش شده مهمترین خطر تهدید کننده حیات این بیمار کدام است؟

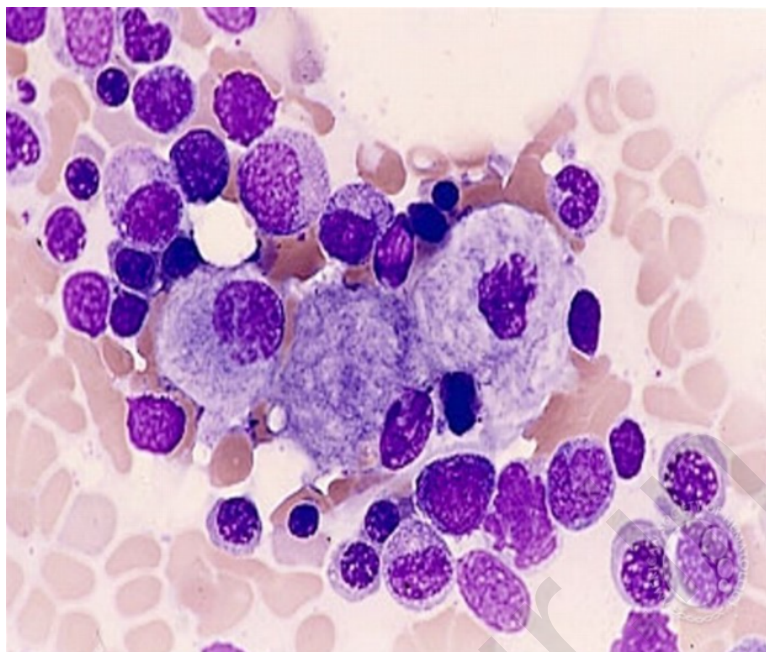
نارسایی کلیه

اپلاستیک انمیا

ترومبوز وریدی

عفونت مننژیت

۷۷- کودک ۸ ساله با هیپتواسپلنومگالی، درد استخوان، پان سایتوپنی، تصویر مغز استخوان بیمار ضمیمه شده است. زودرس‌ترین پاسخ درمان اصلاح کدامیک است؟



پارامترهای هماتولوژیک

درد استخوان

هیپتواسپلنومگالی

استئوپروزیس

۷۸- تمام موارد زیر در typhilitis صحیح است، بجز:

دو هفته پس از شروع کموتراپی و یا استروئید اتفاق می‌افتد.

سن بالای ده سال ریسک فاکتور است.

موکوزیت ونوتروپنی از ریسک فاکتور است.

حساسیت تشخیصی CT بیشتر از سونوگرافی است.

۷۹- چهار کودک ۴ تا ۱۰ ساله با تب بالای ۳۸/۵ درجه و نوتروپنی با شمارش مطلق نوتروفیل ۳۰۰ در میکرولیتر مراجعه کرده‌اند. حال عمومی خوب است و توکسیک نیستند. تنها ۳ تخت برای بستری در بخش دارید. بستری کدامیک از بیماران زیر را به تعویق انداخته و با درمان سرپایی تحت نظر می‌گیرید؟

بیمار AML که به رمیشن رفته است.

بیمار ALL استاندارد که در مرحله اینداکشن اولیه است.

۳ روز است نوتروپنیک شده و از دیروز تب کرده است.

در معاینه موکوزیت خفیفی دارد در معاینه موکوزیت خفیفی دارد.

۸۰- پسر ۱۲ ساله مورد لوسمی لنفو بلاستیک حاد ALL تحت پیوند الوژن با رژیم آماده سازی بو سولفان و سیکلوفسفامید از برادر سازگار بافتی MSD قرار می‌گیرد. روز ۲۵ پیوند دچار هماتوری - دیزوری شدید می‌شود. ارزیابی آزمایشات RBC فراوان و آزمایش خون و ادرار BK virus PCR مثبت است. سایر آزمایشات Creatinine: 1.9, BUN:21 و Platelet: 20000 است. کدامیک از اقدامات درمانی ذیل برای بیمار توصیه می‌شود، بجز:

Cidofovir

Leflunamide

Oxybutinon chloride

platelet transfusion

۸۱- پسر ۶ ساله با تشخیص AML و سابقه شیمی درمانی Gemtuzumab تحت پیوند Allogenic HSCT – قرار می‌گیرد. در هفته سوم پس از پیوند دچار حساسیت ناحیه کبدی – افزایش وزن – اسیت و زردی پیشرونده می‌شود. اقدام درمانی اصلی بیمار کدامیک از موارد ذیل است؟

Defibrotide

Plasmapheresis

Albumin + Lasix

Corticosteroids

۸۲- کدامیک از بیماران زیر همراه با شروع مایع درمانی باید لوکوفرز شوند؟

T Cell ALL: WBC=350000

AML M3: WBC=350000

B Cell ALL: WBC=250000

CML: WBC=250000

۸۳- کودک سه ساله‌ای با بیماری AML M3 تحت درمان با ATRA و ارسنیک است. یک هفته پس از شروع درمان بیمار با تب و ادم و افزایش وزن به درمانگاه مراجعه کرده. در آزمایشات بیمار بلاست فراوان، کراتینین و LDH بالا گزارش شد. اولین اقدام شما برای بیمار کدامیک از گزینه‌های ذیل است؟

شروع ضد قارچ و آنتی‌بیوتیک

قطع کامل کلیه داروها

تجویز دگزامتازون

همودیالیز

۸۴- برای دختر ۱۱ ساله‌ای که به علت لوسمی تحت درمان بوده است به دلیل عود داروی Nelarabine شروع شده است. نکته صحیح درمورد درمان با این دارو کدام است؟

میزان پاسخ به آن در صورتی که لوسمی از نوع B-Cell باشد بیش از ۵۰ درصد است.

نحوه تزریق دارو به صورت انفوزیون داخل وریدی یک ساعته است.

دوز مصرف روزانه دارو به ازاء هر متر مربع بدن ۲۰۰ میلی‌گرم است.

شایع‌ترین عارضه مصرف این دارو مسمومیت کبدی و عوارض CNS است.

۸۵- کدامیک از داروهای زیر در صورتی که high dose استفاده شود موجب انسفالوپاتی تشنج ونوریت غیر قابل برگشت می شود؟

fludarabin

cyclophamid

cytrabin arabinoside

methotrexate

۸۶- در بیماران لوسمی میلو بلاستیک حاد به همراه موتاسیون FLT3-ITD مقاوم به درمان کدامیک از داروهای ذیل به صورت single agent توسط FDA تایید شده است؟

Surafenib

Suratinib

Giltritinib

Midostaurin

۸۷- در مورد لوسمی لنفوبلاستیک شیرخواران و کودکان تمام موارد ذیل صحیح است، بجز:

ph-like ALL پیش آگهی بدتری از سایر موارد دارد.

ph + ALL امروزه با کاربرد imatinib پیش آگهی بهتری پیدا کرده است.

ALL شیرخواران پیش آگهی خیلی خوب با شیمی درمانی intensive پیدا کرده است.

خطر عود تومور در مغز در لوسمی T-cell بیشتر از لوسمی B-cell است.

۸۸- دختر ۱۴ ساله‌ای که ۱۶ ماه قبل مبتلا به بدخیمی شده است و بعداً از اتمام دوره شیمی درمانی مجدد دچار عود بیماری شده است با توجه به جواب پاتولوژی‌های قبلی و فعلی کاندید دریافت Brentuximab Vedotin شده است. کدام جمله در مورد درمان صحیح است؟

در این مرحله بعد از دریافت این دارو پیوند سلول‌های بنیادی آلوژن توصیه می‌شود.

Brentuximab در واقع یک داروی anti-CD22 می‌باشد.

پیوند سلول‌های بنیادی اتولوگ را می‌توان برای این بیمار در نظر گرفت.

در تحقیقات صورت گرفته داروهای دسته checkpoint inhibitor هیچ جایی در درمان ندارند.

۸۹- دختر ۱۰ ساله‌ای جهت بررسی پان سیتوپنی در آسپیراسیون مغز استخوان ۱۵٪ سلول‌های غیر اریترویدی میلوبلاست دارد. کدام اقدام زیر را توصیه می‌کنید؟

ارزیابی ترانس لوکیشن کروموزومی

رنگ آمیزی ایمونوهیستوشیمی

تحت نظر گرفتن با تکرار آسپیراسیون مغز استخوان

شروع کموتراپی

۹۰- پسر ۶ ساله Pre B cell ALL - ده ماه پس از شروع درمان دچار عود بیماری و درگیری مغز استخوان می‌شود. فلوسیتومتری بیمار مجدد ALL Pre B cell گزارش می‌شود. برای بیمار کدامیک از پروتکل‌های درمانی ذیل اندیکاسیون ندارد؟

Blinatumumab

Gemtuzumab Ozogamicin

CD19 CAR T-cell therapy

Allogenic HSCT

۹۱- کودک ۸ ساله‌ای با تشخیص بورکیت لنفوما stage III سه ماه پس از قطع درمان با اسیت و دل‌درد مراجعه کرده با توجه به عود بیماری برای درمان تمام اقدامات ذیل انجام می‌شود، بجز:

intensive chemotherapy

Rituximab

CNS radiation

BM transplant

۹۲- در بیمار دچار عود لوسمی لنفو بلاستیک حاد (ALL) استفاده از داروی Venetoclax, bcl-2 inhibitor در کدامیک از اختلالات سیتو ژنتیک ذیل با عملکرد اختصاصی توصیه می‌شود؟

KMT2A

t(1;19)

t(17;19)

TP53

۹۳- در مورد درگیری سیستم اعصاب مرکزی در یک بیمار مبتلا به لوکمی میلو بلاستیک حاد کدام گزینه‌های زیر صحیح است، بجز:

در صورت بروز علائم نورولوژیک بینایی رادیوتراپی توصیه می‌شود.

بر طبقه بندی پرخطر و بقای کلی بیمار بی‌تاثیر است.

درگیری مایع مغزی نخاعی اندیکاسیون رادیوتراپی کرانیو اسپاینال دارد.

تزریق اینتراتکال تشدید یافته ابتدا و سپس ماهیانه تا پایان درمان توصیه می‌شود.

۹۴- در بیمار مبتلا به ALL در بررسی تعداد کروموزوم (ploidy) کدامیک از گزینه زیر بایش اگهی poor همراه است؟

hypodiploidy 45 chromosome dicentric 9,12

pseudo diploid DNA Index=1 normal chromosome

high hyperdiploidy > 50 chromosome

near tetra ploidy > 67 chromosome

۹۵- کودک ۸ ساله با هیپتواسپلنومگالی، درد استخوان، پان سائتوپنی، دفورمیتی Erlenmeyer flask در انتهای استخوان ران، درمان خوراکی مناسب کدام گزینه است؟

Zavesca

Cerezyme

Imiglucerase

Abcertin

۹۶- در مورد ویژگی‌های Gaucher cells همه جملات صحیح است، بجز:

Lipid laden macrophage به ابعاد ۲۰-۱۰۰ um هستند.

نمای inclusion , crumpled tissue Paper دارند.

رنگ آمیزی Periodic acid schiff (PAS) مثبت است.

foam cells حاوی تجمع کلسترول آزاد و رنگ آمیزی مثبت filipin دارند.

۹۷- کدام جمله در مورد روش جدید ایمونوسل تراپی برای درمان سرطان یک کودک صحیح است؟

از روش "Adoptive T-cell Therapy" در درمان PTLD استفاده می‌شود.

تا بحال از روش "Genetically Engineered TCR" اثر ضد تومری دیده نشده است.

تا بحال در روش "CAR-T Cell Therapy" عارضه سندرم ریلیزسایتوکین گزارش نشده است.

استفاده از "Dendritic Cells" به عنوان یک روش ایمونوسل تراپی به علت توکسیسیتة بالا کاربرد ندارد.

۹۸- کدام جمله در خصوص غربالگری سرطان در کودکان صحیح است؟

بررسی شرح حال و معاینه فیزیکی هر ۶ ماه یک بار از نظر احتمال وقوع تومور ویلمز در مبتلایان به سندرم بک ویت-ویدمن

انجام سونوگرافی سالیانه در کودکان مبتلا به سندرم بک ویت-ویدمن

بررسی شرح حال و معاینه فیزیکی هر ۶ ماه یک بار از نظر احتمال وقوع هیپاتوبلاستوم در مبتلایان به سندرم واگنر

در مبتلایان به همی هایپیرتروفی ایزوله نحوه ارزیابی غربالگری سرطان همانند مبتلایان به سندرم بک ویت-ویدمن می باشد.

۹۹- کدام راهبرد برای بقا کودکان دچار موتاسیون‌های ژرم لاین TP53 صحیح است؟

انجام هر دو سال یک بار MRI تمام بدن rapid sequence از نظر بروز سارکوم‌ها

انجام سالانه MRI مغز از نظر بروز تومورهای مغزی

انجام سالانه سونوگرافی شکم و لگن از نظر بروز کارسینوم آدنوکورتیکال

انجام سالانه CBC diff, ESR, LDH از نظر بروز لوسمی و لنفوم

۱۰۰- در مورد عوارض عصبی پسر ۱۱ ساله لوکمی لنفو بلاستیک حاد پر خطر که علی‌رغم دریافت اینتراتکال متعدد و متوترکسات با دوز بالا، رادیو تراپی کرانیال دریافت نکرده است پس از قطع درمان کدام جمله زیر صحیح است؟

آتروفی کورتکس دیده نمی‌شود.

میانگین ضریب هوشی کمتری از جامعه عمومی خواهد داشت.

شدت لکوانسفالوپاتی با سمپتوم بالینی ارتباط دارد.

کیفیت سیکو سوسیال زندگی ایشان دراز مدت افت نشان می‌دهد.

اخلاق پزشکی

۱۰۱- خانم ۴۴ ساله‌ای به علت دیس پیسی در بخش گوارش بیمارستان آموزشی بررسی و سنگ ریزه‌های متعدد در کیسه صفرا مشخص می‌شود. انتظار می‌رود با انجام کله سیتستکتومی مشکلات گوارشی رفع شود. پزشک متخصص به بیمار توصیه می‌نماید که برای بررسی وضعیت معده و دوزادده آندوسکوپی فوقانی انجام شود. بیمار این پیشنهاد را نمی‌پذیرد. دستیار بخش برای وادار نمودن بیمار به انجام آندوسکوپی، اطلاعات نادرستی مبنی احتمال سرطان معده به وی ارائه می‌نماید و به نوعی وی را وادار به پذیرش آندوسکوپی می‌نماید. کدام گزینه در مورد پیش‌گیری از این مشکل اخلاقی مناسب‌تر است؟

محروم نمودن دستیار برای متنبه شدن به مدت محدود توسط استاد

اغماض این اشتباه و تذکر موازین اخلاقی بالینی به دستیار

آموزش دستیار مبنی بر شناخت مرز بین تشویق و اجبار

افشای خطای دستیار برای بیمار و راهنمایی وی برای انجام شکایت

۱۰۲- خانم ۴۵ ساله‌ای با سرطان پستان پیشرفته که ۳ ماه پیش درمان کلاسیک داشته است، درحال حاضر با متاستاز استخوانی و درد شدید مراجعه نموده است. درمان دارویی و شیمی درمانی قادر به کنترل بیمار نیست. وی درخواست قطع درمان‌ها و کمک به پایان دادن زندگی را دارد. اقدام مناسب کدام است؟

قطع کلیه درمان‌ها و کمک به پایان زندگی با داروهای مخدر

کم کردن درمان‌های شیمی درمانی و دادن مسکن مناسب تزریقی

ادامه درمان‌های پیشرفته و درمان‌های کمکی دیگر در حد امکان

استفاده از امکانات موجود در هر منطقه از جهان برای درمان وی

Konkur.in

کلید اولیه

سی و هفتمین دوره آزمون دانشنامه فوق تخصصی شهریور ۱۴۰۲

خون و سرطان کودکان

توجه! اگر این پاسخنامه متعلق به شما نیست، مسئول جلسه را آگاه سازید. پاسخ سؤالات باید با مداد مشکی نرم و پررنگ در بیضی مربوطه مطابق نمونه صحیح علامت گذاری شود. نحوه علامتگذاری: صحیح  غلط    

لطفاً در این مستطیل ها هیچگونه علامتی ننویسید.

۱		۵۱		۱۰۱		۱۵۱		۲۰۱		۲۵۱	
۲		۵۲		۱۰۲		۱۵۲		۲۰۲		۲۵۲	
۳		۵۳		۱۰۳		۱۵۳		۲۰۳		۲۵۳	
۴		۵۴		۱۰۴		۱۵۴		۲۰۴		۲۵۴	
۵		۵۵		۱۰۵		۱۵۵		۲۰۵		۲۵۵	
۶		۵۶		۱۰۶		۱۵۶		۲۰۶		۲۵۶	
۷		۵۷		۱۰۷		۱۵۷		۲۰۷		۲۵۷	
۸		۵۸		۱۰۸		۱۵۸		۲۰۸		۲۵۸	
۹		۵۹		۱۰۹		۱۵۹		۲۰۹		۲۵۹	
۱۰		۶۰		۱۱۰		۱۶۰		۲۱۰		۲۶۰	
۱۱		۶۱		۱۱۱		۱۶۱		۲۱۱		۲۶۱	
۱۲		۶۲		۱۱۲		۱۶۲		۲۱۲		۲۶۲	
۱۳		۶۳		۱۱۳		۱۶۳		۲۱۳		۲۶۳	
۱۴		۶۴		۱۱۴		۱۶۴		۲۱۴		۲۶۴	
۱۵		۶۵		۱۱۵		۱۶۵		۲۱۵		۲۶۵	
۱۶		۶۶		۱۱۶		۱۶۶		۲۱۶		۲۶۶	
۱۷		۶۷		۱۱۷		۱۶۷		۲۱۷		۲۶۷	
۱۸		۶۸		۱۱۸		۱۶۸		۲۱۸		۲۶۸	
۱۹		۶۹		۱۱۹		۱۶۹		۲۱۹		۲۶۹	
۲۰		۷۰		۱۲۰		۱۷۰		۲۲۰		۲۷۰	
۲۱		۷۱		۱۲۱		۱۷۱		۲۲۱		۲۷۱	
۲۲		۷۲		۱۲۲		۱۷۲		۲۲۲		۲۷۲	
۲۳		۷۳		۱۲۳		۱۷۳		۲۲۳		۲۷۳	
۲۴		۷۴		۱۲۴		۱۷۴		۲۲۴		۲۷۴	
۲۵		۷۵		۱۲۵		۱۷۵		۲۲۵		۲۷۵	
۲۶		۷۶		۱۲۶		۱۷۶		۲۲۶		۲۷۶	
۲۷		۷۷		۱۲۷		۱۷۷		۲۲۷		۲۷۷	
۲۸		۷۸		۱۲۸		۱۷۸		۲۲۸		۲۷۸	
۲۹		۷۹		۱۲۹		۱۷۹		۲۲۹		۲۷۹	
۳۰		۸۰		۱۳۰		۱۸۰		۲۳۰		۲۸۰	
۳۱		۸۱		۱۳۱		۱۸۱		۲۳۱		۲۸۱	
۳۲		۸۲		۱۳۲		۱۸۲		۲۳۲		۲۸۲	
۳۳		۸۳		۱۳۳		۱۸۳		۲۳۳		۲۸۳	
۳۴		۸۴		۱۳۴		۱۸۴		۲۳۴		۲۸۴	
۳۵		۸۵		۱۳۵		۱۸۵		۲۳۵		۲۸۵	
۳۶		۸۶		۱۳۶		۱۸۶		۲۳۶		۲۸۶	
۳۷		۸۷		۱۳۷		۱۸۷		۲۳۷		۲۸۷	
۳۸		۸۸		۱۳۸		۱۸۸		۲۳۸		۲۸۸	
۳۹		۸۹		۱۳۹		۱۸۹		۲۳۹		۲۸۹	
۴۰		۹۰		۱۴۰		۱۹۰		۲۴۰		۲۹۰	
۴۱		۹۱		۱۴۱		۱۹۱		۲۴۱		۲۹۱	
۴۲		۹۲		۱۴۲		۱۹۲		۲۴۲		۲۹۲	
۴۳		۹۳		۱۴۳		۱۹۳		۲۴۳		۲۹۳	
۴۴		۹۴		۱۴۴		۱۹۴		۲۴۴		۲۹۴	
۴۵		۹۵		۱۴۵		۱۹۵		۲۴۵		۲۹۵	
۴۶		۹۶		۱۴۶		۱۹۶		۲۴۶		۲۹۶	
۴۷		۹۷		۱۴۷		۱۹۷		۲۴۷		۲۹۷	
۴۸		۹۸		۱۴۸		۱۹۸		۲۴۸		۲۹۸	
۴۹		۹۹		۱۴۹		۱۹۹		۲۴۹		۲۹۹	
۵۰		۱۰۰		۱۵۰		۲۰۰		۲۵۰		۳۰۰	