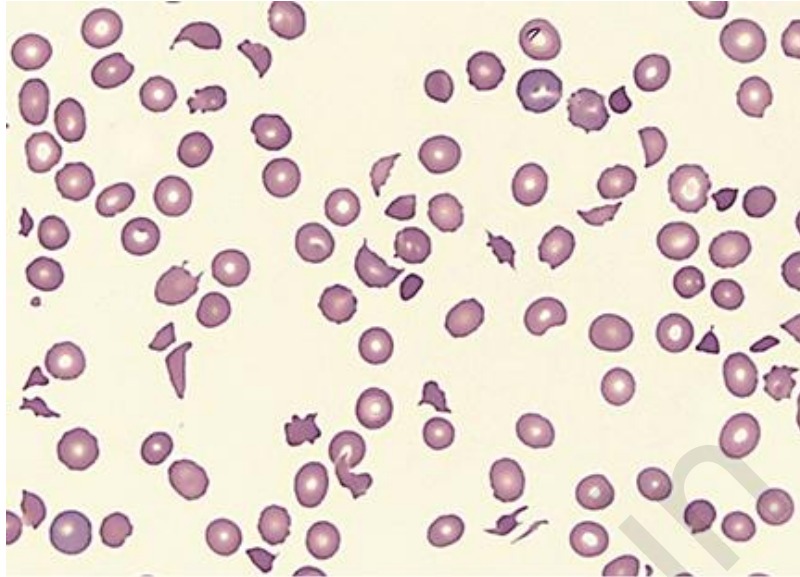


## خون و سرطان کودکان

۱- اسلاید زیر متعلق به دختر خانم ۱۶ ساله‌ای است که با خونریزی بینی و واژن و یک بار تشنج مراجعه کرده است. پارزی اندام فوقانی راست دارد. انجام کدام تست ذیل را بعد از دیدن لام خون محیطی ذیل پیشنهاد می‌کنید. (اولویت دارد)



ADAMTS13

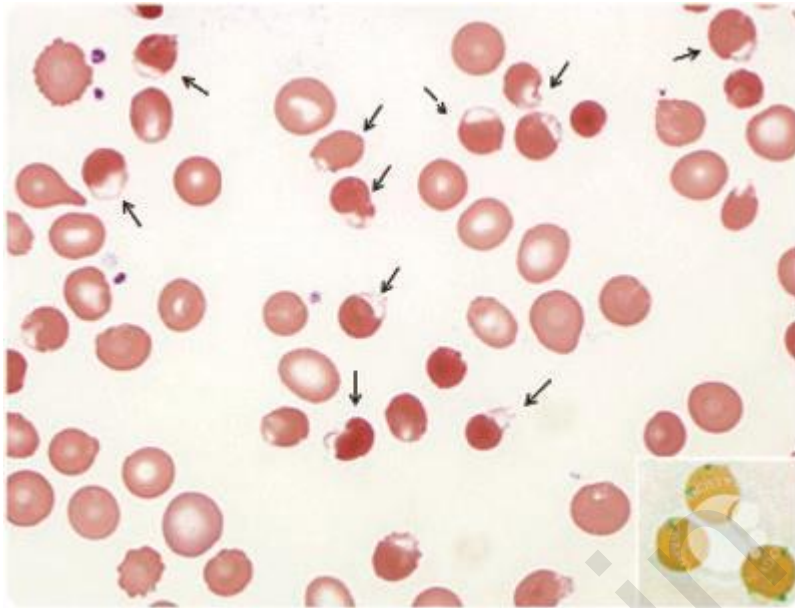
Anti dsDNA , ANA

Sickle Cell Prep و الکتروفورز هموگلوبین

FDP و فیبرینوژن

Konkur.in

۲- کودک ۳ ساله با ایکتر و رنگ پریدگی مراجعه نموده است. در آزمایشات Hb=7gr/dl دارد. با توجه به لام خون محیطی ذیل کدام تشخیص محتمل تر است؟



کمبود پیرووات کیناز

کمبود G6PD

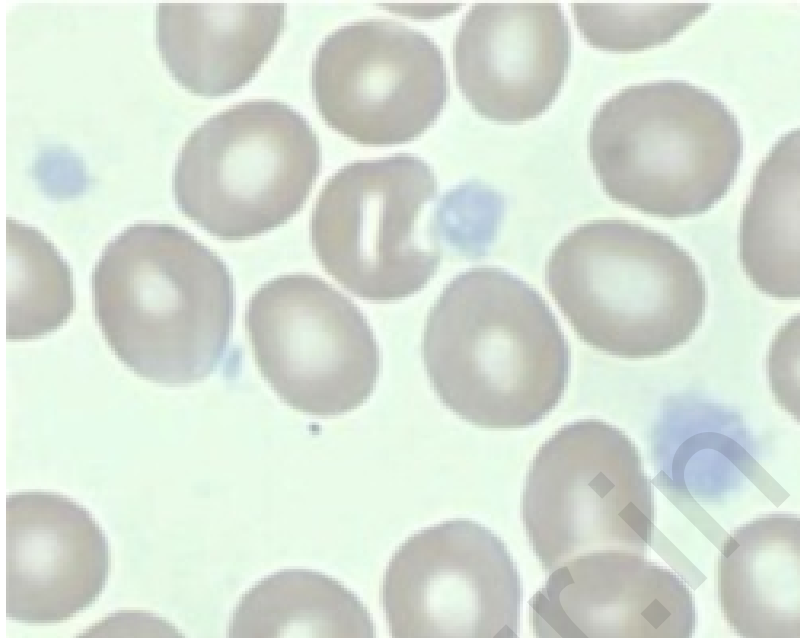
آنمی همولیتیک اتوایمون

اسفروسیتوز ارثی

Konkur.in

۳- کودک ۱۱ ساله‌ای که با کبودی‌های بدن، سابقه خونریزی متعدد از لثه و بینی و چند بار تزریق پلاکت مراجعه کرده است. در معاینه طحال بزرگ است.

WBC= 5000 (Poly 65%; Lym=32%), Hb= 12 gr/dl, Plt= 70,000



ITP

May-Heglin

Bernard-Soulier

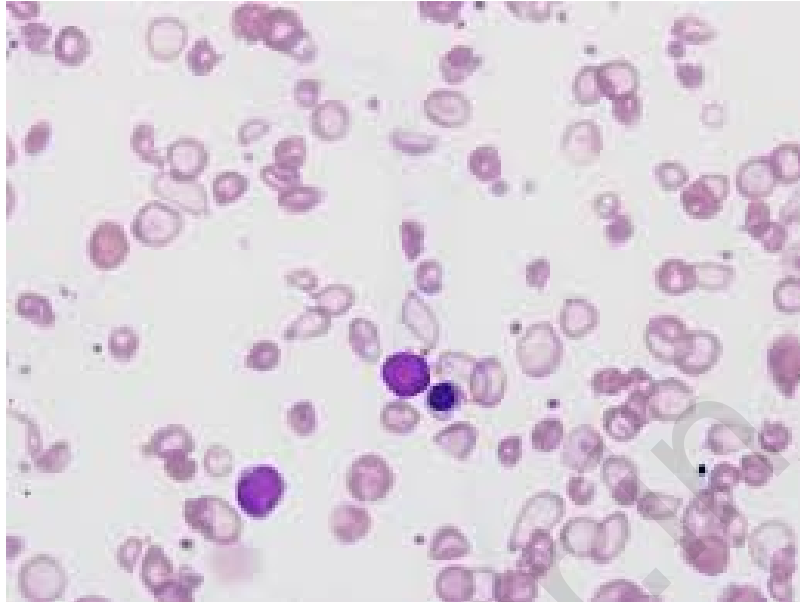
Gray platelet syndrome

Konkur.in

۴- کودک شیرخوار ۲۰ ماهه‌ای است که با رنگ پریدگی مراجعه کرده است. در معاینه طحال 5cm زیر لبه دنده لمس می‌شود.

WBC=12000; Hb= 5gr/dl; MCV=71; NRBC=10%

با توجه به تصویر ذیل محتمل‌ترین تشخیص کدام است؟



استئوپتروزیس

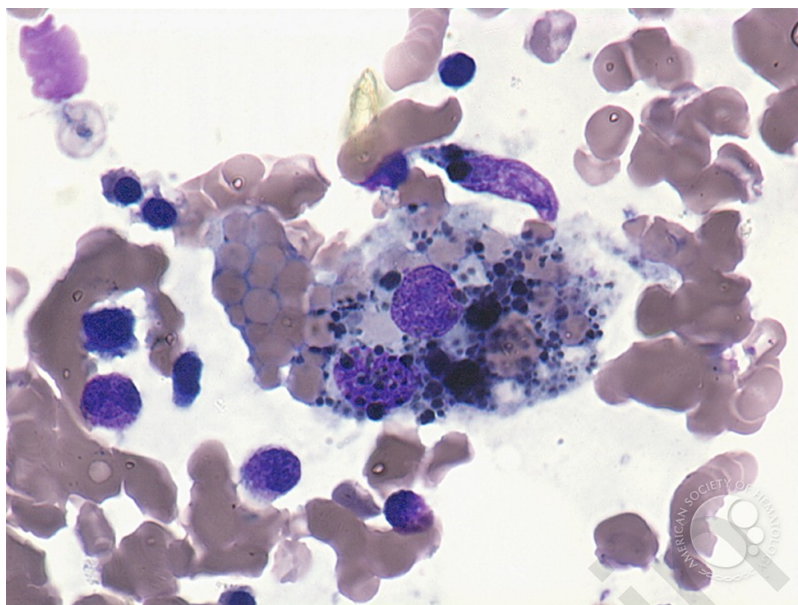
آنمی سیدروبلاستیک

آنمی مادرزادی دیس اریتروپویتیک

تالاسمی ماژور

Konkur.in

۵- کودک ۱۰ ساله با تب مراجعه کرده است. سه هفته پیش دچار بیماری مونونوکلئوز عفونی شده است. در حال حاضر پان سیتوپنی دارد. مغز استخوان وی تصویر زیر را نشان می‌دهد. کدام تشخیص محتمل تر است؟



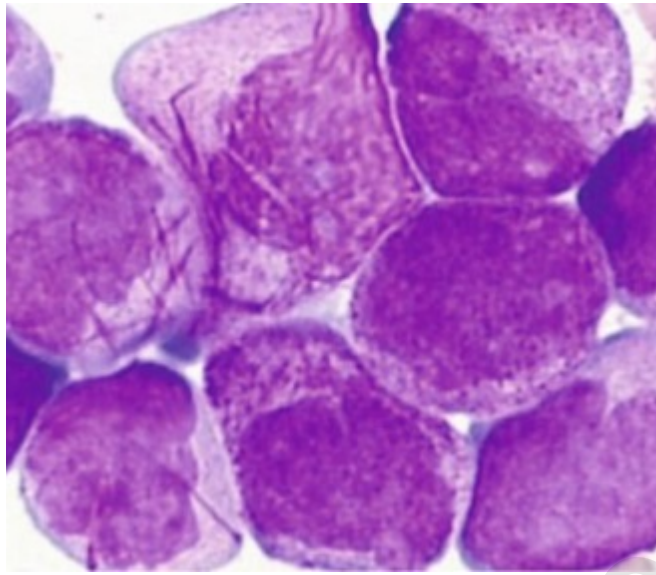
AML-M7

SLE

HLH

Aplastic Anemia

۶- تصویر مغز استخوان زیر با کدام تشخیص مطابقت دارد؟



AML-M4

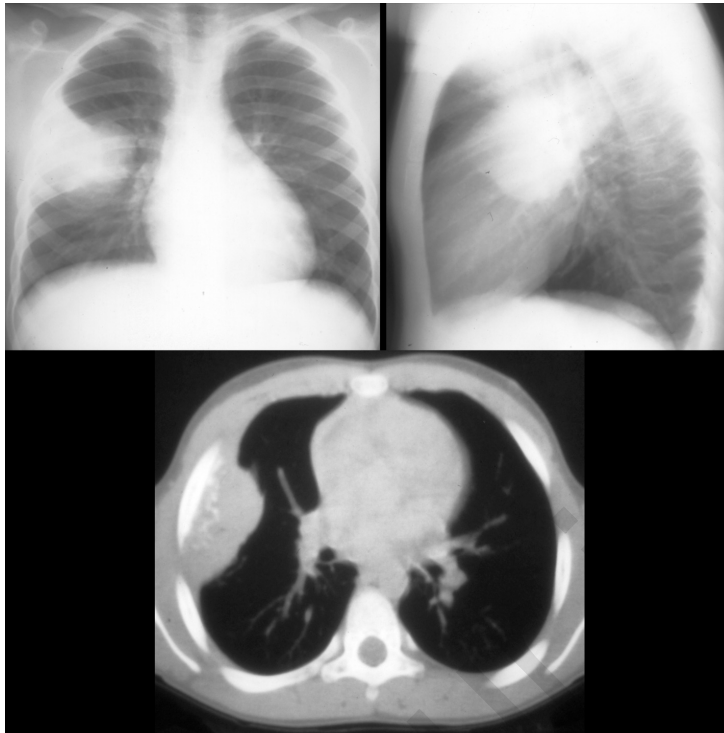
AML- M3

Chediak-Higashi

Undifferentiated leukemia

Konkur.in

۷- تصویر رادیولوژی ذیل متعلق به کودک ۹ ساله‌ای است که از ۴ ماه پیش درد ناحیه دنده‌ها دارد. گاه‌گاهی دچار تب می‌شود. در معاینه تورم بافت نرم و دردناک در ناحیه دنده دارد. در مغز استخوان بلاست واکوئل دار می‌بینیم. با توجه به تصویر ذیل کدام تشخیص محتمل‌تر است؟



Rhabdomyosarcoma

Germ cell tumor

Askin tumor

Osteosarcoma

Konkur

۸- این کودک در یکی از مناطق روستایی زندگی می کند و از مدتی پیش ابتدا دچار سفیدی مرکز چشم و سپس نابینائی و تورم ناحیه چشم شده است. در معاینه تصویر ذیل را می بینید. سایر معاینات و تمام آزمایشات طبیعی است. محتمل ترین تشخیص کدام است؟



Orbital retinoblastoma

Neuroblastoma

Congenital cataract

Coats Disease

۹- این کودک تازه متولد شده است. برای تشخیص کدام تست ارجحیت دارد؟



CEA

Alfa Fetoprotein

Chromosomal analysis

VMA

۱۰- در کودک مبتلا به لنفوم غیرهوچکین و بر اساس طبقه بندی WHO، کدام گزینه صحیح است؟

در این نوع T Cell Lymphoblastic Leukemia Lymphoma به احتمال زیاد TdT منفی

در Burkitt Lymphoma ترانس لوکاسیون 8,14 وجود دارد

در Burkitt Like Lymphoma مارکر MYC مثبت است

در Large B Cell Lymphoma به احتمال زیاد alteration 11q داریم

۱۱- تمام موارد ذیل در تالاسمی صحیح است، بجز:

Hb H Constant Spring علائم شدیدتر از Deletional Hb H دارد.

بتا تالاسمی Trait همراه Duplication  $\alpha$  شدت آنمی را بیشتر می کند.

هموگلوبین Bart در موارد Hb H موقع تولد کمتر از ۵ درصد است.

Hb H می تواند حاصل ازدواج یک Trait  $\alpha$  با Silent  $\alpha$  باشد.

۱۲- کودکی به علت AML بستری و تحت شیمی درمانی می باشد. بیمار پان سیتوپنی پیدا کرده ولی علائم خونریزی ندارد. Hb: 5g/dl، Plt: 8000. کدام اقدام ذیل صحیح است؟

خون و پلاکت کم لکوسیت و اشعه دیده باید بگیرد.

خون و پلاکت اشعه دیده کافی است و نیازی به کم لکوسیت نیست.

نیازی به تزریق پلاکت نمی باشد. خون کم لکوسیت و اشعه دیده کافی است.

پلاکت single donor بدون نیاز به اشعه و خون اشعه دیده کافی است.

۱۳- کودکی ۱۰ ساله با توده ای در ناحیه ساعد تحت عمل جراحی قرار گرفته است. تومور به اندازه 2 cm و پاتولوژی Synovial Sarcoma Low grade گزارش می شود. PET Scan نرمال است. اقدام بعدی شما چیست؟

نیازی به درمان نیست، فقط follow up می شود

شیمی درمانی با سیکلوفسفاید و آدریامایسین

رادیوتراپی بعد از جراحی کافی می باشد

Pazopamib به عنوان درمان انتخابی

۱۴- یک کودک ۲ ساله با آتاکسی، اختلال راه رفتن و افزایش فشار داخل جمجمه مراجعه می کند. MRI توموری در ناحیه ورمیس مخچه نشان می دهد. نمونه برداری تومور، افزایش بیان MYC، وجود ایزوکروموزوم (17q) را نشان می دهد. این یافته ها نشان دهنده کدام یک از ویژگی های بالینی زیر است؟

بیش آگهی خوب با پاسخ مناسب به شیمی درمانی تنها

نشان دهنده زیرگروه 3 Group با پیش آگهی ضعیف

همراهی با نوع کلاسیک مدولوبلاستوما با ریسک پایین

مطرح کننده مدولوبلاستوما از نوع WNT با پاسخ فوق العاده به درمان

۱۵- دختر ۱۲ ساله با AML ثانویه پس از MDS، پس از اینداکشن به رمیسیون مورفولوژیک رسیده است. فلوسایتومتری MRD برابر 0.3% را نشان می‌دهد. آنالیز سیتوژنتیک مونوزومی 7 را تأیید می‌کند. یک اهداکننده HLA مشابه خواهر یا برادر در دسترس است. مناسب‌ترین اقدام بعدی چیست؟

ادامه شیمی‌درمانی کنسولیدیشن و بررسی مجدد MRD پس از دو سیکل

انجام پیوند سلول بنیادی آلوژن در رمیسیون اول با وجود مثبت بودن MRD

تأخیر در پیوند تا منفی شدن MRD برای کاهش خطر عود

شروع شیمی‌درمانی خوراکی نگهدارنده برای کنترل MRD قبل از پیوند

۱۶- کودک ۲ ساله با رتینوبلاستوم دوطرفه مراجعه کرده است. چشم راست قبلاً انوکله شده و پاتولوژی massive choroidal invasion نشان داده است. چشم چپ گروه C است. کدام رویکرد منطقی‌تر است؟

شیمی‌درمانی سیستمیک + درمان موضعی چشم چپ

درمان موضعی و لیزر برای چشم چپ

کموتراپی داخل شریانی به‌تنهایی برای چشم چپ

پرتودرمانی خارجی در چشم راست + درمان موضعی چشم چپ

۱۷- پسر ۱۲ ساله با درد و تورم پای راست مراجعه می‌کند. MRI: توده تخریبی در متافیز و دیافیز استخوان فمور با گسترش به بافت نرم مجاور را گزارش کرده است. بیوپسی core needle: تومور small round blue cell با CD99 مثبت، FLI1 مثبت، و translocation t(11;22)(q24;q12) در FISH دارد. اسکن PET-CT: متاستاز ریوی منفرد + غدد لنفاوی ایلیاک بزرگ شده و LDH بالا است. بر اساس یافته‌ها، بیمار در گروه پرخطر قرار می‌گیرد. بهترین رویکرد درمانی در بیمار فوق کدام است؟

جراحی اولیه با رزکسیون کامل، سپس پرتودرمانی موضعی به دلیل مثبت بودن مارکر CD99

شیمی‌درمانی سیستمیک چنددارویی (VDC/IE) نئوادجوانت، سپس جراحی یا پرتودرمانی بر اساس پاسخ بالینی

پرتودرمانی کل اندام تحتانی از ابتدا برای کنترل درد و جلوگیری از شکستگی پاتولوژیک، و سپس جراحی

شیمی‌درمانی کوتاه‌مدت فقط برای کنترل علامت، و رادیوتراپی پالیاتیو به علت متاستاز

۱۸- دختر ۱۳ ساله با توده پروگزیمال هومروس و در بیوپسی: low-grade parosteal osteosarcoma و MRI: ضایعه بزرگ اما بدون نفوذ مدولاری دیده می‌شود. بهترین رویکرد درمانی چیست؟

شیمی‌درمانی نئوادجوانت و سپس جراحی

جراحی با حاشیه منفی (حفظ اندام)، بدون شیمی‌درمانی سیستمیک معمولاً کافی است

برداشتن وسیع ضایعه و امپوتاسیون

پرتو درمانی به تنهایی

۱۹- پسر ۱۰ ساله مبتلا به ALL ، ۱۵۰ میلی‌گرم متوترکسات داخل نخاعی دریافت نموده است. تمام اقدامات زیر صحیح است، بجز:

Immediate drainage of CSF by gravity

Ventriculo lumbar exchange

IT administration of Glucarpidase

High dose IT Leukovorin

۲۰- دختر ۱۰ ساله با تشخیص بیماری juvenile idiopathic arthritis - JIA تحت درمان است. بیمار به دلیل مشکل تنفسی و توده بینی راست به درمانگاه هماتولوژی ارجاع می‌شود. در معاینه یافته اختصاصی دیگری ندارد. پس از انجام آزمایشات و تصویربرداری تحت بیوپسی توده فوق قرار می‌گیرد و گزارش ایمنو هیستوپاتولوژی و مولکولی به قرار زیر است. محتمل‌ترین تشخیص کدام است؟

CD1a: Neg

CD68 , transferrin receptor, CD 163 : positive

MAPK pathway gene mutation: positive

Langerhans cell histiocytosis

Rosai Dorfman Disease

lymphoproliferative disorder

Juvenile xanthogranuloma

۲۱- شیرخوار پسر 14 ماهه به علت تب، زخم‌های دهانی، اوتیت مدیا و نوتروپنی بررسی می‌شود. بیمار نمای چهره غیر طبیعی دارد. درگیری قلبی مادرزادی و گهگاهی ترومبوسیتوپنی دارد. محتمل‌ترین موتاسیون ژنی برای بیمار کدام است؟

HAX1

G6PC3

Elane

WAS

۲۲- پسر ۹ ساله با علائم اسپلنو مگالی، ترومبوسیتوپنی، انمی همولیتیک کومبس مثبت و 10% Eosinophil تحت بررسی تکمیلی قرار می‌گیرد. مغز استخوان نرمال است. افزایش سطح ایمونو گلوبولین‌ها دارد. در بررسی 4% Double neg T cells است. درمان منتخب کدام است؟

Corticosteroids

Sirolimus

Tucilizumab

Mycophenolate

۲۳- در صورت مشاهده کدام یک از موارد زیر در آزمایشات یک بیمار تحت درمان با دفرازیراکس، قطع دفرازیروکس توسط انجمن بین المللی تالاسمی توصیه می‌شود؟

پروتئینوری با نسبت Pr/Creat ادرار بیشتر از ۱ میلی‌گرم/گرم با سابقه یکبار پروتئینوری +۲

افت تدریجی سطح فریتین به زیر ۵۰۰ نانوگرم/میلی‌لیتر

افزایش ناگهانی کراتینین و به بالای ۳۳% سطح پایه و GFR کمتر از ۶۰

افزایش ناگهانی ALT و AST بالاتر از ۱۰ برابر نرمال

۲۴- کودکی ۶ ساله با خارش شدید بدن و آگزمای پوستی از طرف ایمنونولوژیست به علت آزمایش زیر ارجاع داده می‌شود:

WBC: 24,000 ( PMN: 25%, LYMPH: 55%, Eosinophil: 20%), Hb: 9 , Platelet: 105,000

بررسی‌های بیمار نشان دهنده آسیب قلبی خفیف و منفی بودن تست‌های انگل شناسی است. جواب بررسی مغز استخوان بیمار:

Bone marrow aspiration: Increase in normal eosinophil count, normal differentiation of myeloid, normal megakaryocyte and normal erythroid maturation with 10% lymphoid blast , Flow cytometry: CD10, CD20, CD19 positive blast.

Chromosomal abnormality assessment: Hyperdiploid, IGH translocation [t(5;14)]

بهترین گزینه برخورد با این بیمار کدامیک از موارد زیر است؟

بررسی مجدد مغز استخوان ۲ تا ۴ هفته بعد و شروع داروهای استروئیدی با دوز پایین

بررسی مجدد بیماری‌های کلاژن و سکولار مرتبط با اتوزینوفیلی

بیمار مبتلا به Lymphocytic hypereosinophilia می‌باشد و نیاز به 5 anti interleukine دارد

بیمار به عنوان ALL شناخته شده و درمان برای او شروع می‌شود

۲۵- کودکی ۲ ساله بیمار شناخته شده Neuroblastoma، ۶ ماه بعد از قطع درمان با حرکات جهشی دست و با شک به تشنج در بیمارستان بستری می‌شود در بررسی‌های بعدی بیمار دچار حرکات سریع و غیر طبیعی چشم و اختلال تعادل می‌باشد. در بیمار فوق کدام مورد صحیح نیست؟

درمان اصلی high-dose steroids می‌باشد.

تایید تشخیص این عارضه با MIBG اسکن مثبت می‌باشد.

همراه شدن IVIG با درمان استروئید تاثیر بیشتری در درمان دارد.

احتمال باقی ماندن عوارض عصبی بعد از درمان وجود دارد.

۲۶- شیرخوار ۵ ماهه‌ای با تشخیص کمبود شدید کوبالامین بستری شده است. درمان با تزریق ویتامین B12 آغاز شده است. پس از یک هفته، کدام یافته بیوشیمیایی زیر بیشترین اطمینان را در تأیید مؤثر بودن درمان ایجاد می‌کند؟

افزایش سطح کوبالامین سرم

افزایش شمار رتیکولوسیت‌ها

کاهش سطح اسید متیل‌مالونیک پلاسما

کاهش MCV

۲۷- نوزاد 5 روزه‌ای با زردی شدید بیلی‌روبین 18 mg/dL مراجعه کرده است. معاینه فیزیکی فقط ایکتر را نشان می‌دهد. هموگلوبین 13 g/dL است، رتیکولوسیت 8% و کومبس مستقیم منفی است. در اسمیر خون محیطی اسفروسیت دیده نمی‌شود. در ارزیابی خانوادگی، پدر بیمار سابقه برداشتن طحال به دلیل کم‌خونی دوران نوجوانی دارد. کدام اقدام تشخیصی در این مرحله بیشترین ارزش را دارد؟

بررسی EMA با فلوسایتومتری

تست شکنندگی اسموتیک پس از انکوبیشن

انجام تست اسمیر خون والدین

اسکرینینگ آنتی بادی

۲۸- بیماری با اسمیر حاوی الیپتوسیت و میکرواسفروسیت و بدون قطعات گلبولی دیده می‌شود. کدام تشخیص محتمل‌تر است؟

Hereditary Elliptocytosis

Hereditary Pyropoikilocytosis

Southeast Asian Ovalocytosis

Spherocytic Hereditary Elliptocytosis

۲۹- کودک ۱۰ ساله‌ای با سابقه اپیزودهای مکرر ادرار تیره‌رنگ در صبح، خستگی مزمن و ترومبوز وریدی غیرمعمول در عروق کبدی مراجعه کرده است. در آزمایشات CBC، آنمی نورموکروم نورموسیتیک با رتیکولوسیتوز خفیف و LDH بالا دیده شده است. تست Flow Cytometry کاهش CD55 و CD59 در سطح سلول‌های قرمز خون را نشان می‌دهد. اولین اقدام درمانی در این بیمار کدام است؟

شروع اریتروپویتین جهت درمان آنمی

تعویض خون کامل در فواصل منظم

پیوند سلول‌های بنیادی خون‌ساز

شروع درمان با Eculizumab

۳۰- بیماری با جهش هموزیگوت TPMT تحت درمان با دوز استاندارد مرکاپتوپورین دچار پان‌سیتوپنی شدید می‌شود. بهترین اقدام درمانی چیست؟

تغییر دارو به تیوگوانین

ادامه درمان با همان دوز

دریافت 5 تا 10 درصد دوز استاندارد مرکاپتوپورین

تجویز فولات همزمان

۳۱- جهت کودک ۴ ساله با توده بزرگ شکمی تشخیص نوروبلاستوما گذاشته شده است. تومور در اسکن MIBG جذب نداشته است. بهترین اقدام برای بررسی متاستاز استخوانی در این کودک کدام است؟

Bone survey

Bone scan

PET - FDG

Whole body MRI

۳۲- در بیمار مبتلا به استیوسارکوم تحت شیمی درمانی، قبل از جراحی برای اینکه جراح بتواند اندام را حفظ کند تمام عوامل زیر دخالت دارد، بجز:

درگیری عصبی و عروقی توسط تومور

توانایی برداشتن استخوان آسیب دیده با یک کاف عضلانی طبیعی در تمام جهات

برداشتن کامل محلهای بیوپسی قبلی و بافتهای الوده اطراف

وجود متاستاز ریه

۳۳- شیرخوار دو ساله‌ای با بی‌حالی و بی‌قراری به درمانگاه مراجعه کرده است. در MRI انجام شده، وجود کیست، مناطق نکروزه، کلسیفیکاسیون و خونریزی در منطقه وسیع سوپراتنتوریال وجود دارد. همچنین توده‌ای داخل بطن چهار و پوسترور فوسا وجود دارد. در پاتوبیولوژی تومور، حذف ژن SMARCB1 و INI منفی دارد. محتمل‌ترین تشخیص کدام است؟

Medulloblastoma

Ependymoma

Astrocytoma

ATRT

۳۴- تمام جملات زیر در بیمار مبتلا به البیتوسیتوز ارثی صحیح است، بجز:

انمی شدید و نیاز به تزریق خون

علائم غیرقابل تشخیص از اسفروسیتوز

اسموتیک فراژیلپته نرمال یا افزایش یافته

هر چه درصد البیتوسیتها بیشتر باشد درجه انمی شدیدتر است

۳۵- Howell Jolly bodies در لام خون محیطی بیماران زیر دیده می‌شود، بجز:

پس از طحال برداری

انمی مگالوبلاستیک

آنمی فقر آهن

آنمی سیکل سل

۳۶- کودک ۷ ساله با تشنج و علائم افزایش فشار داخل جمجمه مراجعه می‌کند. MRI یک تومور بزرگ سوپراتنتوریال با انهناسمنت هتروژن، کلسیفیکاسیون، نواحی کیستیک و ادم اطراف ضایعه را نشان می‌دهد. آسیب‌شناسی روزت‌های دور عروقی، نکروز و خونریزی را نشان می‌دهد. تست FISH فیوژن (ZFTA (RELA را تأیید می‌کند. کدام گزینه بهترین تفسیر بالینی از این یافته‌هاست؟

پیش‌آگهی خوب و احتمال درمان با جراحی به تنهایی

سازگار با اپاندیمومای کلاسیک حفره پشتی، درجه WHO I

نشان‌دهنده اپاندیمومای تهاجمی سوپراتنتوریال با پیش‌آگهی ضعیف

تشخیص کارسینومای شبکه کوروئید نیازمند پرتودرمانی کرانیواسپینال

۳۷- پسر ۶ ساله با تشخیص پلورپولمونری بلاستوم دچار سرفه، دیسترس تنفسی، درد قفسه سینه و تاکیکادی می‌شود. در CXR شواهد کلاپس ریه، شیفت قلب و تراشه دارد. همه اقدامات زیر در این مرحله توصیه می‌شوند، بجز:

02 100%

Needle thoracocentesis

Chest tube

Pleurodesis

۳۸- پسر 5 ساله بدلیل لنفادنوپاتی گردنی یکطرفه، بیوپسی شده و لنفوم هوچکین گزارش می‌شود. در شرح حال بیمار سابقه چند نوبت بستری و درمان عفونت‌های سینوپولمونری وجود دارد. در معاینه عدم تعادل نسبی راه رفتن دارد. مادر بیمار نیز سابقه سرطان سینه دارد. در تایید تشخیص بیماری زمینه‌ای همراهی همه موارد زیر محتمل است، بجز:

Alpha feto protein (AFP) elevated

Poikiloderma rash

Carcino embryonic antigen (CEA) elevated

X ray sensitivity

۳۹- در خصوص کاربرد روش‌های تصویربرداری FDG- PET و یا Gallium Scintigraphy در پیگیری بیماران لنفوم پاسخ نادرست کدام است؟

انجام دو روش تصویربرداری فوق قادر به افتراق ضایعه تومورال از بیماریهای عفونی و التهابی نیستند.

در صورت وقوع rebound thymic hyperplasia در بیماران لنفوم اسکن گالیم و FDG هر دو قادر به uptake آن هستند.

در ارزیابی PET /CT، مقادیر  $SUV > 3.4$  قویا مطرح کننده لنفوم در افتراق از هیپر پلازی تیموس است.

گالیم توسط سرطان‌های غیر لنفوییدی تیموس کودکان بویژه کودکان نوپا برداشت نمی‌شود.

۴۰- دختر ۴ ساله به دلیل ویریلیزاسیون بررسی می‌شود. در ارزیابی CT اسکن شکمی توده‌ای با نواحی نکروز و خون‌ریزی و کلسیفیکاسیون مشاهده شد. بررسی تکمیلی بیانگر درگیری اسکلتی است. ریه نرمال است. در بررسی سطح غیر طبیعی هورمونی DHEA-S dehydroepiandrosterone sulfate دارد. در مورد بیمار فوق همه موارد صحیح است، بجز:

شایعترین سندرم ژنتیکی همراه موتاسیون ژن P53 است.

اساس درمان رزکسیون کامل تومور است.

درمان دارویی سیستمیک Mitotane توصیه می‌شود.

رادیو تراپی، درمان منتخب پروتکل درمانی بیمار فوق است.

۴۱- دختر ۱۴ ساله مبتلا به لنفوم هوچکین Stage 3 b در ارزیابی پس از ۳ کورس شیمی درمانی PET- CT هم چنان بیانگر نواحی مثبت در مدیاستین و طحال است. با توجه به عدم پاسخ پروتکل شیمی درمانی تغییر داده می‌شود و همزمان جهت مشاوره پیوند سلول‌هایی بنیادی خون ساز HSCT معرفی می‌شود. در مورد انجام پیوند در بیمار فوق همه جملات زیر صحیح است، بجز:

پیوند منتخب پیوند آلوژنیک است.

پس از پیوند consolidative radiotherapy کانونهای درگیر توصیه می‌شود.

brentuximab به عنوان درمان maintenance پس از پیوند باعث بهبود PFS- progressive free survival می‌شود.

وضعیت بیماری در زمان پیوند مهمترین فاکتور پروگنوستیک است.

۴۲- دختر بچه ۳ ساله به علت سرماخوردگی مکرر ویزیت می‌شود. پزشک درمانگر در معاینه متوجه noisy breathing، کدورت قرنیه و نمای gibbus بیمار می‌شود. بیمار اختلالات شناختی خفیف دارد. در بررسی ژنتیکی نقص (alpha L iduronidase) شناسایی شد. در حال حاضر درمان ارجح کدام است؟

Lorenzo oil + Supportive care

Enzyme replacement therapy

Hematopoietic stem cell transplantation

Mesenchymal stem cell therapy

۴۳- در مورد استفاده از اریتروپویتین rh-EPO برای انمی بیماران نارسایی مزمن کلیه، همه جملات صحیح است، بجز:

از عوارض محتمل در کودکان هیپرتانسیون است.

اریتروپویتین می‌تواند موجب افزایش خفیف سطح سرمی اوره، کراتینین و پتاسیم شود.

استفاده از اریتروپویتین rh-EPO به روش انفوزیون وریدی bioavailability بیشتری دارد.

تجویز آهن در روند درمان اریتروپویتین توصیه می‌شود.

۴۴- پسر ۸ ساله از والدین منسوب به دلیل رنگ پریدگی و اسپلنو مگالی بررسی می‌شود. در سابقه بیمار ۴ نوبت تزریق خون متناوباً ذکر می‌شود. آخرین تزریق ۳ ماه قبل بوده است. در معاینه درجاتی از Frontal bossing دارد. آزمایشات:

Hb: 8 MCV; 92 Retic: %1.5

BMA & BMB :Erythroid hyperplasia, Megaloblastic change, chromatin bridge between erythroblasts, binucleated RBC: %5

Acidified lysis test : neg, Ferritin level: high

همه موارد زیر صحیح است، بجز:

طحال برداری

اینترفرون الفا

پیوند مغز استخوان

تزریق خون

۴۵- پسر ۱۷ ساله با رنگ پریدگی و درد ناحیه چپ شکم به درمانگاه مراجعه کرده است. در معاینه بیمار دارای طحال ۱۵ سانت زیر لبه دنده می‌باشد. در بررسی‌ها :

WBC:100,000 (PMN: 30%, Myelocyte: 10%, Metamyelocyte:5%,Band: 5%, Basophil: 4%, Eosinophil: 6%, Lymphocyte:13%, Monocyte:5%, Blast:22%) , Hb: 10 g/dl, Platelet:100,000

BM aspiration: Hypercellular marrow with 30% blast , Flow cytometry of blasts: expression of CD19, CD10, TdT, CD22

Cytogenetic study : +8, i(17q), +19, +Ph, -7/7q-, t(9;22)(q34;q11.2), P190

بهترین پیشنهاد درمانی برای بیمار فوق کدام می‌باشد؟

Induction chemotherapy with Imatinib for AML

High risk induction chemotherapy for ALL with Dasatinib

High dose Imatinib

Standard Chemotherapy with Ponatinib

۴۶- با توجه به اینکه ممکن است از دو کلمه Competence and capacity (صلاحیت و ظرفیت) به جای یکدیگر استفاده شود، با توجه به تفاوت معنایی این دو کلمه، کدام جمله در مورد تصمیم‌گیری یک نوجوان ۱۵ ساله برای مسائل پزشکی درست است؟

ظرفیت کامل را برای اکثر تصمیمات پزشکی دارد اما به طور قانونی صلاحیت ندارد.

صلاحیت کامل را برای اکثر تصمیمات پزشکی دارد اما به طور قانونی ظرفیت ندارد.

ظرفیت و صلاحیت کامل برای اکثر تصمیمات پزشکی را دارد.

ظرفیت و صلاحیت قانونی برای هیچ تصمیم پزشکی ندارد.

۴۷- بیماری که به علت کریز درد ناشی از سیکل در بیمارستان تحت درمان می‌باشد، به شکل ناگهانی دچار تنگی نفس، تب، سرفه و انفیلتراسیون جدید در ریه در عکس قفسه سینه می‌شود. در مورد پیگیری و درمان شرایط فعلی همه موارد زیر صحیح می‌باشد،

بجز:

اندازه‌گیری Transcutaneous SpO2 برای بررسی شرایط تنفسی بیمار مورد اطمینان می‌باشد.

bronchodilator therapy در بیماران توصیه می‌شود.

Simple transfusion به اندازه exchange transfusion موثر است.

آنتی‌بیوتیک وسیع الطیف به همراه macrolide توصیه می‌شود.

۴۸- کودکی که جهت درمان CML در حال دریافت داساتینیب است، دچار اسهال آبکی مقاوم به مدت دو هفته شده است که به رژیم غذایی و هیدراتاسیون و تامین الکترولیت پاسخ نداده است. کرامپ‌های خفیف گه‌گاه دارد. شکم در لمس حساس نیست و نرم است. بیمار تب ندارد. CBC بیمار در محدوده قابل قبول است و آزمایش مدفوع ۱ تا ۲ گلبول سفید داشته و گلبول قرمز دیده نمی‌شود. در آزمایش بیوشیمی هیپوکالمی خفیف دارد. در این مرحله کدام اقدام زیر را توصیه می‌کنید؟

تجویز اکتروتاید

کاهش دوز دارو و پایش عارضه

قطع دارو و جایگزینی با نیلوتینیب

مترونیدازول تجویز می‌کنیم

۴۹- بیمار ۷ ساله مبتلا به ALL پر خطر در روز هفتم مرحله اینداکشن، دچار رفتارهای پرخاشگرانه، هذیان و فازهای هیجانی غیر عادی شده است. در ارزیابی مایع نخاع و تصویربرداری و معاینات نورولوژیک نکته مثبتی ندارد و در گروه CNS-1 طبقه‌بندی شده است و هیچ نشانه‌ای از استروک و ایسکمی و خونریزی مغزی ندارد. تمام اقدامات زیر در کنترل علائم بالینی بیمار موثر است، بجز:

تجویز اولانزاپین

تجویز پرومتازین

تجویز ریسپریدون

تغییر دگزامتازون به پردنیزولون

۵۰- در کدام یک از موارد زیر در لوکمی حاد ارزیابی سیتو ژنتیک اهمیت بالینی و پروگنوستیک کمتری دارد؟

B-cell ALL

T-cell ALL

AML

MPAL

۵۱- در کودک تحت درمان فاز نگهدارنده ALL که افزایش ترانس آمینازها را بصورت پایدار در چند هفته اول درمان نشان داده است، تمام اقدامات زیر کمک کننده است، بجز:

بررسی ویرولوژیک

بیوپسی کبد

بررسی فارماکوژنتیک متابولیسم متوترکسات

شروع آلپورینول و پایش درمان

۵۲- جهت پایش بروز آنمی همولیتیک در جنین خانم باردار مبتلا به تالاسمی ماژور که در سابقه خود غربالگری آنتی بادی مثبت نداشته است ولی اطلاع دقیقی از گروه های خونی مینور او موجود نیست، در صورت مشاهده کدامیک از موارد زیر در فنوتیپ گروه خونی همسرش، اقدامات تشخیصی حین بارداری را برای مادر و جنین توصیه می کنید؟

+K

-C

Lewis+

+ Fyb

۵۳- خانواده‌ای با سابقه یک مورد ترومبوز وریدی عمقی در اندام تحتانی پسر ۱۵ ساله خود برای مشاوره خانوادگی به شما مراجعه کرده‌اند. در آزمایشات بیمار پروتئین C کمتر از حد نرمال است. در مورد سایر افراد خانواده چه پیشنهادی دارید؟

در صورت سابقه حادثه ترومبوتیک مهم در یکی دیگر از اعضا خانواده، غربالگری سایر اعضا درجه اول توصیه می‌شود.

برادر ۵ ساله آسمپتوماتیک غربالگری ترومبوفیلی توصیه می‌شود.

تنها در صورت منفی بودن غربالگری اعضا خانواده در مورد عدم بروز حوادث آینده می‌توان اطمینان خاطر به ایشان داد.

برای افراد آسمپتوماتیک خانواده که در غربالگری پروتئین C پایین دارند، پروفیلاکسی دارویی مادام العمر توصیه می‌شود.

۵۴- در بیمار مبتلا به HUS پلاسمافرزیس درمانی با جایگزینی پلاسما نرمال در کدام مورد زیر توصیه می‌شود؟

کودک سه ساله متعاقب اسهال خونی، تحت درمان آنتی‌بیوتیکی با لکوسیتوز و افزایش CRP

جوان ۲۰ ساله با اسهال آبکی که E Coli انترو هموراژیک و توکسین مثبت STX-1 در مدفوع

کودک ۵ ساله متعاقب بستری در PICU بدلیل پنومونی پنوموکوکی

کودک ۷ ساله با سابقه HUS مکرر بدون اسهال، جهت پیشگیری از بروز عود و نارسایی مزمن کلیه

۵۵- در مورد ختنه بیماران هموفیلی کدامیک از موارد زیر را توصیه می‌کنید؟

انجام ختنه در زیر یک سال

تزریق فاکتور انعقادی در بیماران هموفیلی خفیف و متوسط

۳ تا ۴ روز درمان جایگزینی فاکتور کافی می‌باشد

تجویز فاکتور نو ترکیب قبل از ۲۰ روز مواجهه اول

۵۶- بیمار تالاسمی وابسته به تزریق خون ۱۲ ساله با وزن ۵۰ کیلوگرم، با طحال ۵ سانتی‌متر زیر لبه دنده، در دو سال گذشته بطور میانگین سالانه ۱۵۰۰۰ سی‌سی پکسل کم لکوسیت با ماده نگهدارنده SAGM با میانگین ۱۰ روز از زمان اهدا خون تزریق کرده است. حال عمومی خوب است. بیمار شکایتی ندارد. در سال گذشته افزایش تدریجی فریتین به ۲۰۰۰ نانوگرم/میلی‌لیتر و در ۶ ماه گذشته افت تدریجی رده‌های خونی داشته است. آخرین شمارش خون بیمار به شرح زیر است:

Hb= 9.5 , WBC=4000 , PMN=30% , Lymph=70% , platelet: 100,000

تمام اقدامات زیر توصیه می‌شود، بجز:

ادامه روند تزریق خون منظم با همین فرآورده

غربالگری آنتی بادی نزدیک نوبت تزریق خون

تغییر رژیم آهن زدایی

آماده سازی و انجام طحال برداری در دو ماه آینده

۵۷- در بیمار مبتلا به AML M3 تحت درمان با ATRA در صورت بروز عارضه دارو انجام تمام اقدامات زیر صحیح است، بجز:

شروع دگزامتازون وریدی هر ۱۲ ساعت

قطع ATRA

قطع دگزامتازون پس از بهبود علائم

شروع پروتکل جدید

۵۸- در بیماران ALL تحت شیمی درمانی، مصرف ضدقارچ azole باعث افزایش توکسیسیته کدام یک از داروهای زیر می‌شود؟

پردنیزون

انتراسیکلین

وین کریستین

اسپارژیناز

۵۹- در حین درمان هوچکین low risk، اولین PET scan را در چه زمانی انجام می‌دهیم؟

بعد از دو سیکل شیمی درمانی

بعد از 2 سیکل شیمی درمانی و رادیوتراپی منطقه درگیر

بعد از چهار سیکل شیمی درمانی

در پایان درمان

۶۰- دختر ۱۲ ساله‌ای با پان سایتوپنی به درمانگاه خون ارجاع شده است. در معاینه فیزیکی، دیستروفی ناخن‌ها و لوکوپلاکی در دهان مشهود است. کدام توصیه زیر صحیح است؟

به والدین توصیه می‌کنیم از مصرف سیگار در منزل اجتناب کنند.

در پیوند سلول‌های بنیادی خونساز از رادیاسیون در رژیم قبل از پیوند استفاده می‌شود.

در صورت بروز علائم فیبروز ریوی از داروهای سرکوبگر سیستم ایمنی استفاده می‌کنیم.

به علت بروز بالای سرطان‌های دستگاه تنفسی در این بیماران غربالگری از این جهت اهمیت دارد.

۶۱- پسر ۹ ساله‌ای با علائم انسداد روده در اورژانس بیمارستان بستری است. سابقه بستری به علت عفونت‌های تنفسی باکتریال و قارچی متعدد دارد. در ضمن در شیرخوارگی سابقه عفونت منتشر ناشی از واکسن BCG را می‌دهد. در آزمایشات تست NBT صفر گزارش شده است. کدام جمله صحیح است؟

چنین بیمارانی اکثراً سابقه علائم انسداد راه‌های تنفسی فوقانی به علت گرانولوم را نیز ذکر می‌کنند.

در این بیمار از کورتیکواستروئید با دوز بالا برای درمان استفاده می‌شود.

درمان انتخابی این بیمار استفاده از TNF-blocking agents می‌باشد.

برای درمان قطعی مشکلات این بیمار جستجو دهنده سازگار HLA لازم است.

۶۲- برای دختر 11 ساله‌ای که با علائم کلیوی، پوستی و آرترالژی تشخیص بیماری SLE داده شده است، کدام تظاهر خونی صحیح است؟

لوکوپنی ناشی از لوپوس در کودکان شیوع بیشتری از بالغین دارد.

در این بیماری افزایش قابل ملاحظه سلول‌های T regulatory بروز می‌کند.

لوکوپنی ناشی از این بیماری عمدتاً بعلا کاهش شدید لنفوسیت ها می‌باشد.

در بیماران لوپوسی عملکرد سلول‌های B (بر خلاف سلول‌های T) افزایش یافته است.

۶۳- کدام جمله زیر در مورد فاکتورهای رشد صحیح است؟

نیم ساعت بعد از تزریق زیرجلدی G-CSF مونوسیتوز گذرا دیده می‌شود.

برخلاف G-CSF، تزریق GM-CSF باعث دردهای استخوانی نمی‌شود.

بعد از تزریق G-CSF و GM-CSF کاهش LDH و ALKP دیده می‌شود.

از ترکیب G-CSF و Plerixafor می‌توان برای آفرزیس استفاده کرد.

۶۴- کدام جمله زیر در مورد ژن WT1 صحیح است؟

محل قرار گرفتن این ژن روی کروموزوم 16 است.

بروز این ژن در طی دوره تکاملی محدود به بافت مزانشیمال است.

بر خلاف بافت کلیه، در طحال و سلول‌های خونی primitive بروز ندارد.

در اکثر مبتلایان به تومور ویلمز به جای WT1 ژن دیگری به نام WTX مسؤل است.

۶۵- کدام جمله در مورد check point inhibitors صحیح است؟

موفقیت عملکرد این مهار کننده‌ها در سرطان‌های کودکان کمتر از بالغین است.

PD-1 و CTLA4 مولکول‌های مهارتی مونسیت-ماکروفاژ هستند.

این مهار کننده‌ها تا به حال بیشتر در سرطان‌های با منشا مزودرمی موثر بودند.

از جمله کاربردهای موثر این مهار کننده‌ها در کودکان مربوط به مسیر RAS در نوروفیبروماتوز است.

۶۶- جمله صحیح در مورد درمان HLH ارثی کدام است؟

در صورت فعال بودن بیماری HLH نیاز به پروفیلاکسی علیه پنوموسیتیس کارینی و قارچها وجود ندارد.

دهنده سازگار خواهر و برادر می‌بایست از نظر ژن‌های HLH و عملکرد سیستم ایمنی بررسی شوند.

Daclizumab (anti-CD 25) درمان انتخابی برای بیماران HLH که پاسخ به درمان اولیه با دکزامتازون و اتوپوزاید ندادند می‌باشد.

آنتی‌بادی انسانی بر ضد گاما اینترفرون به نام Emapalumab اخیرا به عنوان درمان خط اول برای بیماران HLH تایید شده است.

۶۷- پسر ۷ ساله‌ای که متعاقب پیوند آلوژن سلول‌های بنیادی خونساز از یک هفته قبل به علت GVHD حاد پوستی و گوارشی مجدد در بیمارستان بستری شده است، از روز گذشته دچار آنمی، ترومبوسیتوپنی و اختلال عملکرد کلیه شده است. در بررسی بیشتر آنمی بیمار از نوع همولیتیک میکرو آنژیوپاتیک تشخیص داده شده است. جمله صحیح کدام است؟

کاهش قابل ملاحظه ADAMTS13 در این حالت وجود دارد.

علت بروز این عارضه مولتی فاکتوریال است و باید راپاماسین تجویز شود.

باید سیکلوسپورین قطع و داروی جایگزین داده شود.

درمان قطعی و استاندارد در صورت بروز این مشکل بعد از پیوند سلول‌های بنیادی Eculizumab می‌باشد.

۶۸- کدامیک از رژیم‌های آماده‌سازی شیمی‌درمانی ذیل از نوع Reduced Intensity (با شدت کاهش یافته) می‌باشد؟

بوسولفان + سیکلوفسفاماید

فلودارابین + ملفالان

فلودارابین + بوسولفان (با دوز کامل)

بوسولفان + ملفالان + سیکلوفسفاماید

۶۹- دختر یازده ساله‌ای که سابقه نوروبلاستوم درمان شده در سن سه سالگی را ذکر می‌کند، از هفته گذشته دچار آنمی و ترومبوسیتوپنی شده است. در بررسی انجام شده روی مغز استخوان وی تغییرات میلودیس پلازی دیده می‌شود. جمله صحیح در مورد وی کدام است؟

میزان بقا این بیمار با درمان مناسب بیش از ۷۵ درصد خواهد بود.

بیشترین داروهای مقصر در بروز این حالت مهار کننده‌های توپوایزومراز و مواد آلکیله کننده هستند.

داروهای آلکیله کننده معمولاً طی دو سال از درمان سرطان اولیه باعث بروز این حالت می‌شوند.

موتاسیون TP53 در این حالت شایع است و وجود آن باعث پاسخ مطلوب درمانی می‌شود.

۷۰- پسر ۳ ساله‌ای متعاقب ابتلا به عفونت با ویروس مونوکلئوز عفونی دچار علائم HLH، اختلال عملکرد کبدی و درجاتی از میوکاردیت شده است. با توجه به سابقه بیماری در خانواده مادری، بررسی ژنتیکی انجام شد که موتاسیون ژن SH2D1A گزارش شد. درمورد درمان وی جمله صحیح کدام است؟

تجویز کورتیکواستروئیدها باعث بدتر شدن علائم می‌شود.

تجویز ریتوکسیماب در درمان جایی ندارد.

تنها راه علاج قطعی پیوند سلول‌های بنیادی خونساز است.

تجویز فلودارابین و سیکلوفسفاماید در این بیماری توصیه می‌شود.

۷۱- دختر 10 ساله مبتلا به ALL در مرحله نگهدارنده تحت بررسی مغز استخوان قرار می‌گیرد که در مورفولوژی مغز استخوان، 4% بلاست مشاهده شده و flow cytometry-MRD: 1.2% گزارش شده است. طبق معیارهای تشخیصی، وضعیت این بیمار چگونه طبقه‌بندی می‌شود و مناسب‌ترین اقدام بعدی چیست؟

عود قطعی (Relapse-M1)، شروع درمان reinduction

عود قطعی (Relapse-M2)، شروع درمان reinduction

عود مشکوک (Equivocal)، تکرار نمونه گیری مغز استخوان در 1 تا 4 هفته آینده

عود رخ نداده است، ادامه درمان مرحله کونسالیدیشن

۷۲- دختر 5 ساله با تب و خونریزی لثه مراجعه کرده است. درآزمایش WBC: 80,000 / $\mu$ L و در اسمیر خون بلاست‌های با هسته نامنظم و نوکلئول‌های برجسته دیده شده است.

در فلوسیتومتری: CD33+, CD10+, CD19+, CD79a+ و MPO منفی است. کدام گزینه در مورد این بیمار درست است؟

منفی بودن MPO تشخیص AML را رد نمی‌کند.

مثبت بودن CD33، به نفع تشخیص AML است.

بیان آنتی‌ژن‌های میلوئیدی در B-ALL شایع است.

این فلوسیتومتری با تشخیص MPAL مطابقت دارد.

۷۳- شیرخوار ۱۲ ماهه‌ای با توده آدرنال تحت عمل جراحی قرار می‌گیرد. رزکشن تومور ناکامل بوده و بیمار براساس INSS در Stage 4 می‌باشد. هیستولوژی تومور مطلوب (Favorable histology) بوده، فاقد MYCN آمپلیفیکیشن و هیپردیپلوئید و بدون شواهدی از اختلالات سگمنتال کروموزومی می‌باشد. با توجه به پروتکل‌های جدید COG، مناسب‌ترین رویکرد درمانی در این بیمار کدام است؟

شیمی‌درمانی با دوز بالا (High-risk protocol) و پیوند سلول‌های بنیادی

شیمی‌درمانی با دوز متوسط (Intermediate-risk protocol) به مدت ۸ سیکل

رادیوتراپی پس از جراحی و سپس شیمی‌درمانی با پروتکل Intermediate-risk

دو سیکل شیمی‌درمانی با توجه به سن و مشخصات تومور و فقدان MYCN

۷۴- شیرخوار دختر ۱۰ ماهه با تومور ویلمز، stage I و favorable histology، تحت نفرکتومی قرار گرفته است. وزن تومور ۵۰۰ گرم بوده و LOH در کروموزوم 1p گزارش شده است. بیمار شواهدی از اختلالات سندرمیک در معاینه ندارد. بهترین اقدام درمانی جهت وی کدام است؟

شیمی‌درمانی با AMD + VCR برای 4 سیکل توصیه می‌شود.

شیمی‌درمانی با پروتکل AMD + VCR (EE4A) توصیه می‌شود.

شیمی‌درمانی با پروتکل AMD + VCR + DOX (DD4A) توصیه می‌شود.

نفرکتومی به تنهایی کفایت می‌کند و شیمی‌درمانی لازم نیست.

۷۵- پسری ۱۳ ساله با توده بدون درد در بیضه به کلینیک مراجعه می‌کند. سونوگرافی توده‌ای پاراستیکولار را نشان می‌دهد. تصویربرداری‌های تکمیلی شامل MRI ناحیه اینگوینال و اسکن شکمی انجام می‌شود که غدد لنفاوی رتروپریتونئال طبیعی گزارش شده‌اند. برنامه درمانی مناسب برای این بیمار کدام است؟

بیوپسی ترانس اسکروتوم و سپس شروع شیمی‌درمانی برحسب پاتولوژی و stage بیمار

رادیکال اورکیکتومی و برداشتن غدد لنفاوی رتروپریتونئال و شروع شیمی‌درمانی برحسب پاتولوژی

رزکشن توده از طریق پوست کیسه بیضه بدون دستکاری بیضه و طناب اسپرماتیک بمنظور حفظ بیضه

رادیکال ارکیکتومی و سپس شروع شیمی‌درمانی بر حسب پاتولوژی بیمار

۷۶- پسر بچه ۲ ساله‌ای با شکایت اتساع شکم مراجعه کرده است. در سی‌تی اسکن شکم، تصویر ضایعات تومورال در هر دو لوب کبد مشاهده شده است. سطح سرمی آلفا فتوپروتئین 50,000 نانوگرم/میلی‌لیتر می‌باشد. بیوپسی سوزنی از توده انجام می‌شود که در هیستولوژی، سلول‌های کوچک با نمای ترابکولار و fetal-like دیده می‌شود. در IHC، مارکرهای Glypican-3 و پان سیتوکراتین قویا مثبت گزارش شده است. محتمل‌ترین تشخیص جهت کودک فوق کدام است؟

نوروبلاستوم متاستاتیک

هیپاتوبلاستوم

رابدومیوسارکوم متاستاتیک

تومور کیسه زرده

۷۷- دختر ۱۰ ساله‌ای با توده تخمدان تحت عمل جراحی قرار گرفته است. تومور همراه با تخمدان بطور کامل برداشته شده و در پاتولوژی تراتوم ایماچور همراه با تعداد کم کانون‌هایی بسیار ریز yolk sac tumor گزارش شده است. سطح آلفا فتوپروتئین پس از عمل جراحی بالا گزارش شده است. بهترین گزینه درمانی جهت بیمار فوق کدام است؟

بیمار تحت نظر قرار گرفته و در صورت عود، جراحی مجدد و شیمی درمانی انجام می‌شود.

بدلیل وجود آلفا فتوپروتئین بالا بعد از جراحی، شیمی درمانی باید شروع شود.

رادیوتراپی پس از جراحی و در صورت عدم عود موضعی نیاز به اقدام اضافی نمی‌باشد.

با توجه به بالا بودن آلفا فتوپروتئین، جراحی مجدد توصیه می‌شود.

۷۸- پسر بچه‌ای که مبتلا به سارکوم یوینگ متاستاتیک می‌باشد، پس از دریافت دوز تجمعی  $120 \text{ mg/m}^2$  دوکسوروبیسین، دچار افت در EF از 68% به 50% شده است. بیمار بدون علامت می‌باشد، سابقه رادیوتراپی ندارد و عملکرد قلبی وی در ابتدا طبیعی بوده است. مناسب‌ترین اقدام بعدی در این کودک کدام می‌باشد؟

ادامه دوکسوروبیسین با دوز کامل و مونیتورینگ علائم نارسایی قلبی

تغییر دارو به idarubicin جهت کاهش ریسک کاردیوتوکسیسیته

شروع dexrazoxane قبل از دوزهای بعدی دوکسوروبیسین جهت کاهش آسیب بیشتر قلب

قطع تزریق دوکسوروبیسین و جایگزین کردن آن با سایر مهارکننده‌های topoisomerase II

۷۹- نوزاد ۲۵ روزه را با همی پارزی طرف چپ که بطور ناگهانی ایجاد شده است به اورژانس آورده اند. در MRA انجام شده، شواهدی از ترومبوز در شریان قدامی مغز دیده شده است. اکوکاردیوگرافی وی طبیعی است و سابقه‌ای از ترومبوفیلی در خانواده وجود ندارد. مناسب‌ترین رویکرد درمانی در این نوزاد کدام است؟

شروع فوری هپارین وریدی جهت پیشگیری عود ترومبوز

شروع آسپیرین با توجه به وجود ترومبوز شریانی

انفوزیون سیستمیک tPA جهت برگشت حرکت اندام

نیازی به شروع هرگونه درمان ضد انعقاد نمی‌باشد

۸۰- دختر ۸ ساله‌ای با هموگلوبین ۶ گرم/دسی‌لیتر و تست DAT مثبت به اورژانس مراجعه کرده است. با تشخیص warm AIHA، برای وی متیل‌پردنیزولون شروع می‌شود، اما بعد از ۵ روز، سطح هموگلوبین تنها ۵/۵ گرم افزایش می‌یابد و علی‌رغم بالا بردن دوز کورتیکواستروئید در روزهای بعد، افزایشی در عدد هموگلوبین ایجاد نمی‌شود، بطوری‌که مجبور به تزریق خون در او شده‌ایم. بهترین تصمیم درمانی بعدی جهت این کودک چیست؟

شروع درمان با IVIG در کنار کورتیکواستروئید

قطع کورتیکواستروئید و شروع ریتوکسیماب

شروع پلاسما فرزیس با توجه به عدم پاسخ به کورتیکواستروئید

قطع کورتیکواستروئید و شروع IVIG

۸۱- اندیکاسیون PET scan در تشخیص تومورهای CNS در کودکان شامل موارد زیر است، بجز:

بطور روتین در بیماران که علائم مغزی دارند انجام می‌شود.

پاسخ به درمان را نشان می‌دهد.

تغییرات مربوط به نکروز ناشی از پرتو درمانی را مشخص می‌کند.

در شناسایی مناطقی با بالاترین فعالیت متابولیک برای تصویر برداری مفید است.

۸۲- نوزاد ترم حاصل G1P1A0 با مادر با گروه خونی O منفی و نوزاد با گروه خون A مثبت در ۱۵ ساعت اول عمر بیلیروبین 10 mg/d آزمایش DAT:3+ است. احتمال نوع آنتی بادی مسئول همولیز بیشتر کدام است؟

Anti D:IgG

Anti D:IgM

Anti A :IgG

Anti A:IgM

۸۳- دختر ۱۶ ساله مبتلا به بیماری ون ویلبراند تایپ ۳ بدنبال دریافت خون و فراورده‌های خونی دچار تب، لرز، تنگی نفس، سیانوز و کاهش فشار خون می‌شود. در رادیوگرافی سینه انفیلتراسیون دوطرفه در ریه‌ها مشهود است. کدام فرآورده کمتر مسئول این عارضه است؟

FFP تهیه شده از Nulipar

Whole blood مشتق شده از خون مرد جوان

Leukoreduced washed Platelet اخذ شده از مرد جوان

FFP جدا شده از Multipar

۸۴- پسر ۱۵ ساله لنفوم تحت درمان با سیکلوفسفامید و ریتوکسیماب و بدلیل خونریزی گوارشی مراجعه کرده است، دو واحد خون تجویز می‌شود. تجویز کدام فرآورده ایده آل است؟

Washed CMV Negative

Leukoreduced Irradiated

Washed- Leukoreduced

Volume reduced- CMV Negative

۸۵- نوجوان ۱۵ ساله با آنمی همولیتیک کومبس مثبت IgG، تحت درمان با پردنیزولون، طی ۶ هفته هموگلوبین از ۷/۵ به ۱۳ گرم/دسی لیتر افزایش یافته، علائم کاملاً بهبود یافته است. در آزمایشات LDH، Bilirubin، Retic، نرمال شدند، اما تست کومبس همچنان مثبت است. کدام گزینه در مورد روند درمان صحیح است؟

ادامه دوز اولیه پردنیزولون تا منفی شدن تست کومبس

کاهش تدریجی دوز کورتیکواستروئید با پایش بالینی و آزمایشگاهی

افزودن ازاتیوپرین برای دستیابی به منفی شدن تست کومبس

انجام اسپلنکتومی جهت حذف آنتیبادی

۸۶- پسر ۱۰ ساله هموفیلی شدید، تحت درمان پروفیلاکسی با فاکتور VIII، یک روز در میان ۱۰۰۰ واحد فاکتور VIII تزریق می‌کند. در آزمایشات خون قبل از تزریق نوبت بعدی، سطح فاکتور VIII معادل ۲ درصد اندازه‌گیری شده است. این سطح فاکتور در خون چه نام داشته و چه اهمیتی دارد؟

Peak level نامیده می‌شود و برای ارزیابی پاسخ به درمان مهم است.

Mean level نامیده می‌شود و نشان دهنده اثربخشی کلی درمان است.

Trough level نامیده می‌شود و معیار کف حفاظتی موفق است.

Hemostatic level نامیده می‌شود و میزان حداقل فاکتور لازم برای خونریزی فعال است.

۸۷- نوجوان ۱۴ ساله با پورپورا و پنتی مراجعه کرده است. شمارش Hb=8، PLT=15000، گروه خونی B<sup>+</sup>، طحال برداری نشده است. در صورت تصمیم به درمان با Anti-D، کدام فاکتور بیمار بیشترین تاثیر منفی برای اثربخشی دارو را دارد؟

وجود طحال

گروه خونی

شمارش پلاکت پایین

هموگلوبین پایین

۸۸- در شرایط مساوی طولانی‌ترین زمان aPTT مربوط به کمبود کدام فاکتور انعقادی است؟

V

X

XII

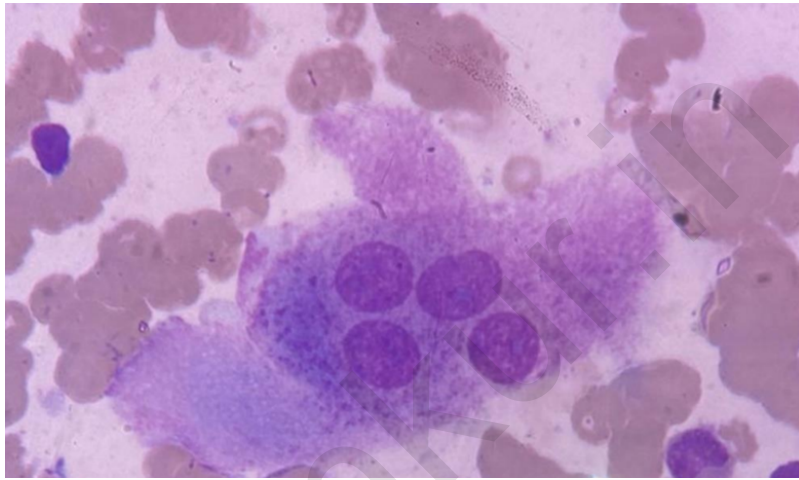
XIII

آزمون:خون و سرطان کودکان مدت آزمون:140

۸۹- در شیرخوار دو ساله بدون تب، ESR=10 با  $PLT=420,000$  ،  $RDW=18.5$  ،  $MCH=19$  ،  $MCV=58$  ،  $HB=10.5$  ، الکتروفورز هموگلوبین:  $Hb F=10.3$  و  $Hb A2: 5.7$  و فریتین 41 نانوگرم و بدون سابقه تزریق خون مراجعه کرده است. کدام تشخیص برای بیمار محتمل است؟

- بتا-تالاسمی مینور
- بتا-تالاسمی متوسط
- بتا-تالاسمی مینور + فقر آهن
- آئمی بیماری مزمن

۹۰- تصویر زیر مربوط به کدام سلول در مغز استخوان است؟



- استئوبلاست
- استئوکلاست
- پلاسماسل
- مگاکاریوسیت

۹۱- کودک 10 ساله با  $Ferritin=55$  ،  $PLT=650,000$  ،  $MCH=20$  ،  $MCV=65$  ،  $Hb=7$  ، الکتروفورز هموگلوبین:  $Hb F=1$  ،  $Hb A=97.5$  ،  $A2=1.5$  . طحال 2 سانتی متر زیر لبه دنده لمس می شود. محتمل ترین تشخیص کدام است؟

- کم خونی فقر آهن
- آلفا تالاسمی مینور
- هموگلوبین H
- آلفا تالاسمی مینور + بتا-تالاسمی مینور

۹۲- خانم ۱۸ ساله پس از مصرف حنا به عنوان رنگ مو دچار پر رنگی ادرار می‌شود. آزمایشات به قرار زیر است.  $Hb=6.5$  ، افزایش بیلی‌روبین غیر مستقیم، وجود Bite cell در لام خون محیطی، فعالیت نرمال آنزیم G6PD. کدام یک از گزینه‌های زیر اصلی‌ترین علت همولیز در این بیمار است؟

اختلال در مسیر گلیکولیز و کاهش ATP سلولی  
افزایش استرس اکسیداتیو و نقص در بازسازی گلوکاتایون به دلیل کمبود G6PD  
تحریک سیستم ایمنی و تخریب گلبول‌های قرمز توسط آنتی بادی  
مهار آنزیم گلوکز 6 فسفات دهیدروژناز توسط ترکیبات حنا

۹۳- خانم ۱۸ ساله با منوراژی با  $Ferritin=8$  ،  $Transferrin\ saturation = 6\%$  ، تحت درمان قرص آهن، سه بار در روز، پس از ۸ هفته درمان تغییری در هموگلوبین و فریتین مشاهده نشد. بیمار از بیوست شدید، تهوع و استفراغ شکایت دارد. بررسی بیشتر CRP نرمال،  $Hepcidin: low$  ، آزمایش دفع خون مخفی مدفوع منفی است. کدام گام بعدی مناسب‌ترین اقدام درمانی است؟

ادامه درمان با آهن خوراکی برای ۸ هفته دیگر با همان دوز  
شروع آهن تزریقی به علت مقاومت در جذب خوراکی  
تجویز آهن خوراکی، فقط یک بار در روز  
تجویز همزمان اریتروپویتین همراه با آهن خوراکی

۹۴- پسر بچه دو ساله‌ای به علت خونریزی بینی به شما ارجاع شده است. در سابقه بیمار از یک سالگی تاکنون اکیموز و پتشی در جلوی ساق پای بیمار وجود دارد. سابقه ازدواج فامیلی در والدین مثبت است ولی سابقه بیماری خونریزی دهنده وجود ندارد. با توجه به آزمایشات وی چه تشخیصی برای وی مطرح است و چه اقدامی را توصیه می‌کنید؟

Platelet = 72000, MPV= 14 fl

PTT= 38 sec, PT = 12 sec

Bleeding time: 18 min

سندرم برنارد سولیر - فلوسیتومتری پلاکت‌ها  
ون ویلبراند - سنجش فاکتور هشت و آنتی‌ژن ون ویلبراند  
ترومبوسیتوپنی آمگا کاربوسیتییک مادرزادی - آسپیراسیون و بیوپسی مغز استخوان  
ترومبوسیتوپنی ایمیون - آسپیراسیون مغز استخوان

۹۵- دختر ۱۶ ساله‌ای که یک مورد شناخته شده از بیماری ون ویلبراند بوده و بدلیل خونریزی از لثه، از مسواک زدن خودداری می‌کرده و تا به حال ناچار شده چند تا از دندانهایش را بکشد و قبل از هر بارکشیدن دندان از کرایو استفاده می‌کرده است. این بار قبل از کشیدن دندان (به دلیل نگرانی از انتقال هیپاتیت C) برای وی DDAVP بصورت تزریقی تجویز شده ولی خونریزی شدید از محل کشیدن دندان پیدا کرده است. در آزمایشات وی  $Hb=9$ ، و  $Plat=55,000$ ،  $BT=13'$

گزارش  $FVIII: Ag=39\%$ ،  $VWF:Rco/VWF:Ag=0.5$ ،  $PTT=60$  مطرح است؟

نوع 1

2B

نوع 3

نوع 2N

۹۶- برای نوزادی که در خون بند ناف  $HB: 12\text{ g/dl}$ ،  $MCV: 90\text{ fl}$ ،  $MCH: 23$ ،  $MCHC: 30$  دارد، کدام اقدام اولیه تشخیصی را پیشنهاد می‌کنید؟

انجام الکتروفورز در دو سالگی

انجام الکتروفورز برای نوزاد و بررسی والدین

بررسی شکنندگی اسموتیک گلبول قرمز

بررسی پیرووات کیناز

۹۷- کودک ۸ ماهه‌ای بدون تب و به علت رنگ پریدگی و بی‌قراری به شما ارجاع شده است شما در معاینه متوجه بزرگی کبد و طحال می‌شوید. در آزمایشات همراه وی:

$Hb = 7\text{g/dl}$ ،  $WBC=40,000/\text{mm}^3$ ،  $MCV=70\text{fl}$ ،  $RBC=3.3$ ،  $MCH=22$ ،  $MCHC=33$ ،  $RDW=28$ ،  $PLT=600,000/\text{mm}^3$

گزارش شده است. اولین اقدام تشخیصی شما چیست؟

PBS, BM Aspiration, flow Cytometry + Cytogenetic

Enzyme study + BM Aspiration

PBS, Hb Electrophoresis+ Check parents

IFA + BM Aspiration

۹۸- دختر ۸ ساله‌ای به علت دل‌درد به شما ارجاع شده و شما متوجه رنگ‌پریدگی و بزرگی طحال در او می‌شوید. با توجه به آزمایش خون او تشخیص نهایی شما چیست و چه درمانی را پیشنهاد می‌کنید؟

Hb=9.1g/dl, MCV=75fl, MCH=23, MCHC=30, WBC=9600, RBC=3.94,

Platelet=281000, RDW=21, G6PD=Normal

Hb A: 0%, Hb F:100%, Hb A2: 0%

شروع تزریق خون با تشخیص تالاسمی ماژور هموزیگوت  $\beta 0$

اسید فولیک با تشخیص تالاسمی اینترمدیا هموزیگوت  $\delta\beta 0$

پیوند مغز استخوان با تشخیص تالاسمی اینترمدیا

شروع تزریق خون در مواردی که  $Hb < 8$  برسد با تشخیص HPFH

۹۹- کودک ۶ ساله‌ای که سابقه زردی در دوره نوزادی دارد، با هر عفونت دچار افت هموگلوبین و نیازمند تزریق خون می‌شده است به نحوی که فریتین به  $700\text{ng/ml}$  افزایش پیدا کرده است. بعلت آنمی، هم‌زمان با عمل کولسیستکتومی برای وی طحال برداری انجام شده است. در حال حاضر بیمار رتیکولوسیتوز  $60\%$  دارد. تشخیص شما و اقدام بعدی شما چیست؟

Hb= 9g/dl, MCV=105 fl, RBC=2.5,000,000 , T.Bili=6mg/dl, D.Bili=0.57mg/dl, SGOT=120mg/dl,  
SGPT=24mg/dl, Coombs test= negative

Abeta Lipoproteinemia: Water Soluble Vitamin E

Pyrovate Kinase deficiency: Conservative management

Congenital Non-Spherocytic Hemolytic Anemia; Routine transfusion

Spure cell Anemia: Liver transplantation

۱۰۰- کودک ۴ ساله با تشخیص سندرم WAGR تحت پیگیری بوده؛ به علت لمس توده‌ای در پهلو چپ بررسی شده و با توجه به هماچوری و یافته‌های رادیولوژیک، Stage II Wilms' Tumor برایش تشخیص داده شده است؛ کدام تصمیم برای او صحیح‌تر است؟

پارشیال نفرکتومی و شروع شیمی‌درمانی

چهار جلسی شیمی‌درمانی و سپس توتال نفرکتومی

توتال نفرکتومی و سپس پرتودرمانی

نفرکتومی لازم نیست؛ فقط شیمی‌درمانی و سپس پیگیری ماهانه با رادیولوژی

۱۰۱- مرد 34 ساله‌ای به دلیل سرطان متاستاتیک کلیه تحت بررسی و درمان بوده است ولی در حال حاضر امیدی به بهبودی وجود ندارد. با توجه دیدگاه‌های اسلامی، در مراقبت‌های پایان زندگی در این بیمار که دچار درد و رنج شدید می‌باشد، کدام تصمیم لزوماً باید انجام گیرد؟

با توجه به جوان بودن بیمار، استفاده از تمام مراقبت‌های پیشرفته با هر قیمت

عدم حمایت از درخواست‌های خانواده او برای بهره‌مندی از تمام امکانات بیمارستان

درمان‌های تسکینی و کنترل درد

بررسی درخواست بیمار جهت خاتمه حیات او با داروهای مسکن در کمیته اخلاق

۱۰۲- یکی از همکاران مورد اعتماد شما در یک کلینیک خصوصی اقدامات طب مکمل و پزشکی سنتی برای بیماران ارائه می‌کند. اخیراً درمان جدیدی شامل تزریق سرنگ‌های آماده حاوی پلاکت غلیظ شده (PRP) را در پوست و مفصل زانو انجام می‌دهد. وی از شما درخواست دارد بیماران خود را برای این درمان جدید معرفی نمایید. مطالعه مقالات موجود نشانگر مطالعه موفق درمان در مطالعات حیوانی و در کارآزمایی بالینی محدود در انسان‌ها بوده است. از منظر اخلاقی، معرفی بیماران برای انجام این درمان جدید مورد قبول است یا خیر؟

شکی نیست که تجویز درمان جدید، با احتمال تاثیر قابل قبول، مشکل اخلاقی ندارد.

به هیچ وجه نباید این دارو تجویز شود چون هنوز به تایید قطعی نرسیده است.

بر حسب وضعیت مالی بیمار و سود درمانی که عاید او خواهد شد، باید در مورد تجویز این درمان تصمیم گرفت.

تجویز این درمان جدید فقط پس از تایید کمیته اخلاق، توضیح درمان استاندارد موجود و بیان تحقیقاتی بودن درمان جدید برای بیمار و پس از اخذ رضایت آگاهانه از او صحیح خواهد بود.

## پاسخ نامه خون و سرطان کودکان \_سایت

ج	۱۰۱	ج	۵۱	الف	۱
د	۱۰۲	الف	۵۲	ب	۲
		الف	۵۳	د	۳
		ب	۵۴	د	۴
		ب	۵۵	ج	۵
		د	۵۶	ب	۶
		د	۵۷	ج	۷
		ج	۵۸	الف	۸
		الف	۵۹	ب	۹
		الف	۶۰	ب	۱۰
		د	۶۱	ج	۱۱
		د	۶۲	الف	۱۲
		د	۶۳	الف	۱۳
		ب	۶۴	ب	۱۴
		الف	۶۵	ب	۱۵
		ب	۶۶	الف	۱۶
		ج	۶۷	ب	۱۷
		ب	۶۸	ب	۱۸
		ب	۶۹	د	۱۹
		ج	۷۰	ب	۲۰
		ج	۷۱	ب	۲۱
		ج	۷۲	ب	۲۲
		ب	۷۳	د	۲۳
		د	۷۴	د	۲۴
		ب	۷۵	ب	۲۵
		ب	۷۶	ج	۲۶
		ب	۷۷	الف	۲۷
		ج	۷۸	د	۲۸
		د	۷۹	د	۲۹
		الف	۸۰	ج	۳۰
		الف	۸۱	ج	۳۱
		ج	۸۲	د	۳۲
		ج	۸۳	د	۳۳
		ب	۸۴	د	۳۴
		ب	۸۵	ج	۳۵
		ج	۸۶	ج	۳۶
		د	۸۷	د	۳۷
		ج	۸۸	ب	۳۸
		الف	۸۹	د	۳۹
		ب	۹۰	د	۴۰
		ج	۹۱	الف	۴۱
		ب	۹۲	ج	۴۲
		ج	۹۳	ج	۴۳
		الف	۹۴	الف	۴۴
		ب	۹۵	ب	۴۵
		ب	۹۶	الف	۴۶
		ج	۹۷	الف	۴۷
		ب	۹۸	ب	۴۸
		ب	۹۹	د	۴۹
		الف	۱۰۰	ب	۵۰