

بازمانده

هر جا که هنر طبابت مورد علاقه باشد،
در آنجا علاقه به انسانیت نیز وجود دارد.
(بقراط)



سرشناسه	: کسائی زادگان مهابادی، مهدیه سادات، ۱۳۶۸-
عنوان و نام پدیدآور	: مرور سریع بر انکولوژی کودکان: کتاب ویژه آزمون ارتقاء و بورد ۱۴۰۲ / گردآوری مهدیه سادات کسائی زادگان مهابادی.
مشخصات نشر	: تهران : کاردیا، ۱۴۰۲.
مشخصات ظاهری	: ۱۴۰ ص:؛ ۱۴/۵ × ۲۱/۵ س.م.
شابک	: 978-622-5560-94-9
وضعیت فهرست نویسی	: فیبا
یادداشت	: کتاب حاضر برگرفته از کتاب " Nelson textbook of pediatrics, 21st. ed, c2020" به ویراستاری رابرت کلیگمن... او دیگران است.
عنوان دیگر	: کتاب ویژه آزمون ارتقاء و بورد ۱۴۰۲...
موضوع	: لوسمی در کودکان
موضوع	: Leukemia in children
موضوع	: بیماری‌های ایمنی در کودکان -- آزمون‌ها و تمرین‌ها
موضوع	: C Immunologic diseases in children -- Examinations, questions, etc.
موضوع	: پزشکی کودکان
موضوع	: Pediatrics
موضوع	: پزشکی کودکان -- آزمون‌ها و تمرین‌ها
موضوع	: Pediatrics -- Examinations, questions, etc.
شناسه افزوده	: کلیگمن، رابرت، ۱۹۵۵ - م.
شناسه افزوده	: Kliegman, Robert
شناسه افزوده	: نلسون، والدو امرسون، ۱۸۹۸-۱۹۹۷ م. اصول طب کودکان
رده بندی کنگره	: RJ4۰۱
رده بندی دیویی	: ۹۲۹/۶۱۸
شماره کتابشناسی ملی	: ۷۴۹۹۷۲۳
وضعیت رکورد	: فیبا

عنوان کتاب: مرور سریع بر انکولوژی کودکان خلاصه مفهومی	چاپ و لیتوگرافی: رزیدنت یار
و روان جهت آزمون ارتقا و بورد داخلی از	نوبت چاپ: اول ۱۴۰۲
Nelson Text Book Of Pediatrics 2020 است.	شابک: ۹۷۸-۶۲۲-۵۵۶۰-۹۴-۹
گردآوری: دکتر مهدیه سادات کسائی زادگان مهابادی	بهاء: ۱۱۹,۰۰۰ تومان
ناشر: انتشارات کاردیا	
صفحه آرا: رزیدنت یار- سیده زهرا عربی زنجانی	
طراح و گرافیسیت: رزیدنت یار - مهرداد فیضی	

آدرس: تهران میدان انقلاب - کارگر جنوبی - خیابان روانمهر - بن بست دولتشاهی پلاک ۱ واحد ۱۸
شماره تماس: ۰۲۱ - ۶۶۴۱۹۵۲۰

هر گونه کپی برداری از این اثر پیگرد قانونی دارد.

**مرور سریع بر انکولوژی، ایمونولوژی
و ژنتیک انسانی کودکان**

کتاب ویژه آزمون ارتقاء و بورده ۱۴۰۲

**Nelson Text Book Of Pediatrics
2020**

ترجمه و تلخیص

**دکتر مهدیه سادات
کسائی زادگان مهابادی**

رتبه برتر بورده تخصصی کودکان کشور سال

۱۳۹۹

سخن ناشر:

سپاس و ستایش شایسته پروردگاری که کرامتش نامحدود و رحمتش بی پایان است. اوست که بشر را دانش بیاموخت و با قلم آشنا کرد. به انسان رخصت آن داد که علم را به خدمت گیرد و با قلم خود و رسم خطوط گویا آن را به دیگران نیز بیاموزد. خدایا از شاگردان درگاهت و حقیقت‌جویان راهت قرارم ده و یاری‌ام کن تا در آموختن نلغزم و آن‌چه را آموختم، به شایستگی عرضه کنم.

رزیدنت‌یار، حامی و پیشرو در نظام کمک آموزشی پزشکی کشور به سبک نوین و مطابق با آخرین پیشرفت‌های آموزشی در حیطه پزشکی با کادری مجرب و آشنا طی ۱۳ سال گذشته از منظر متخصصین همواره بهترین محصولات را ارائه و در دسترس مخاطبین خود قرار داده است. اثر پیش رو با توجه به محتوی بسیار غنی در مبحث کودکان گردآوری شده و با استفاده از مفهومی نمودن مباحث و روان‌سازی توسط مؤلف محترم از منابع و رفرنس بوده و در روال گذر از گروه کنترل کیفیت رزیدنت‌یار با جمعی از اساتید رتبه A را به خود اختصاص داده است، امید است با مطالعه تمام مباحث پیش رو با یاری خداوند متعال پیروز و پایدار باشید.

مدیرمسئول انتشارات

با ما در تماس باشید:

۰۲۱ - ۸۸ ۹۴۵ ۲۰۸

۰۲۱ - ۸۸ ۹۴۵ ۲۱۶

آدرس الکترونیک مؤسسه رزیدنت‌یار:

www.residenttyar.com
info@residenttyar.com

در تلگرام با ما همراه باشید:

<https://t.me/residenttyar>

بسم الله الرحمن الرحيم

و اذا مرضت فهو يشفين (شعر/ ۸۰)

مقدمه مولف

با سلام و عرض ادب و احترام خدمت تمامی همکاران گرامی؛
با توجه به گسترش روزافزون تحقیقات و نشر اطلاعات پزشکی در قالب تکست‌ها و مقالات و حجم بالای مطالب یکی از دغدغه‌های دستیاران که علاوه بر فعالیت بالینی همواره نیاز مبرم به مطالعه و دوره نکات مربوط به بیماری‌ها هم در جهت پیشبرد امر طبابت و هم در جهت آمادگی برای آزمون‌های ارتقا و به ویژه موفقیت در آزمون مورد دارند، محدودیت زمانی است.
در کتاب پیش رو سعی شده تا چکیده مطالب مهم چه از نظر بالینی و چه از جهت کفایت امر برای آمادگی آزمون‌ها به تفکیک هر فصل و بر اساس تکست نلسون و نیز بر اساس متن تست‌های پر تکرار سال‌های اخیر آورده شود.

روش مطالعه:

توصیه می‌شود پیش از شروع کتاب‌های "مرور سریع" جهت تفهیم مطالب و سرعت بیشتر در مرور آخر در طول سال تحصیلی با مطالعه تکست نلسون و یا کتاب‌های جامع که به تفصیل در آن‌ها توضیحات مربوطه پیرامون بیماری‌ها آورده شده پایه‌گذاری علمی لازم در ذهن دستیاران محترم انجام شود و در ماه‌های آخر جهت تسلط بیشتر از کتاب‌های "مرور سریع" استفاده شود. در این کتاب‌ها سعی شده تا به صورت تیتروار نکات مهم شامل علائم بالینی، روش‌های تشخیصی و درمان آورده شود تا با حجم اندک و به صورت مقایسه‌ای فرایند به ذهن سپاری با کیفیت بالاتری صورت پذیرد. همچنین برخی از فصول که چه از نظر بالینی و چه از نظر امتحانی اهمیت بسیار کمتری دارند حذف شده است. مطالب که با رنگ قرمز و فونت متفاوت (دست‌خط) آورده شده نکاتی است که از تست‌ها استخراج شده و در واقع در آزمون‌های سال‌های قبل تکرار شده، لذا دوره کردن و تسلط بر آن‌ها به شدت توصیه می‌شود، چه اینکه در ماه آخر پیش از آزمون که

فرصت بسیار کم است و نیاز به دوره مهم مطالب الزامی است حتما قسمت‌های مذکور مکررا مطالعه شوند تا با ضریب اطمینان بالایی موفقیت حاصل شود.

همچنین جداول و الگوریتم‌هایی که به آن‌ها اشاره شده و آورده شده اند، موارد صد در صد امتحانی هستند که باید مطالعه شوند.

امید است که توانسته باشم گامی در جهت کمک به همکارانم در زمینه ی آموزش نکات مهم طب کودکان برداشته باشم.

در انتها از پدر و مادر عزیزم که همواره راهنما و مشوقم در این راه بوده اند بسیار سپاسگزارم. همچنین قدردان تمامی زحمات آموزگارانم از ابتدای راه علم آموزی به ویژه معلم کلاس اول سرکار خانم شریفی و در ادامه تمامی اساتیدم در دوران پزشکی عمومی در مجموعه علوم پزشکی شهید بهشتی و نیز دوران تخصص در مرکز طبی کودکان، قطب علمی کشور می‌باشم و از خداوند متعال بهترین‌ها را برایشان خواهانم.

و من الله التوفیق

دکتر مهدیه سادات کسائی زادگان

رتبه برتر بورد تخصصی

فهرست

- انکولوژی..... ۱۱
- فصل ۵۱۹ - بیولوژی سلولی و مولکولی سرطان ۱۱
- فصل ۵۲۰ - اصول تشخیصی سرطان ۱۳
- فصل ۵۲۱ - اصول درمانی سرطان ۱۷
- فصل ۵۲۲ - لوکمی ۲۱
- فصل ۵۲۳ - لنفوم‌ها ۲۹
- فصل ۵۲۴ - تومورهای مغزی در کودکان ۳۵
- فصل ۵۲۵ - نوروبلاستوم ۴۱
- فصل ۵۲۶ - نئوپلاسم‌های کلیه ۴۷
- فصل ۵۲۷ - سارکوم‌های بافت نرم ۵۱
- فصل ۵۲۸ - نئوپلاسم‌های استخوانی ۵۳
- فصل ۵۲۹ - رتینوبلاستوم ۵۹
- فصل ۵۳۰ - نئوپلاسم‌های سلول زایا و گنادها ۶۱
- فصل ۵۳۱ - نئوپلاسم‌های کبدی ۶۳
- فصل ۵۳۲ - تومورهای خوش خیم عروقی ۶۵
- فصل ۵۳۳ - تومورهای نادر ۶۷
- فصل ۵۳۴ - سندرم‌های هیستوسیتوز ۶۹
- ایمونولوژی ۷۳
- فصل ۱۴۸ - بیماری‌های ایمونولوژی در کودکان ۷۳
- فصل ۱۵۰ - نقایص اولیه تولید آنتی‌بادی ۸۱
- فصل ۱۵۱ - نقایص اولیه ایمنی سلولی ۸۵
- فصل ۱۵۲ - نقص ایمنی سلولی و ایمنی هومورال ۸۷
- فصل ۱۵۵ - ائوزینوفیل ۹۱

فصل ۱۵۶- اختلالات عملکرد فاگوسیتی	۹۳
فصل ۱۵۷- لکوپنی	۹۷
فصل ۱۵۸- لکوسیتوز	۱۰۵
فصل ۱۵۹- سیستم کمپلمان	۱۰۷
فصل ۱۶۰- اختلالات سیستم کمپلمان	۱۰۹
فصل ۱۶۳- GVHD و رد پیوند	۱۱۳
ژنتیک انسانی	۱۱۵
فصل ۹۴ - بیماری‌های ژنتیک	۱۱۵
فصل ۹۵ - رویکرد ژنتیک در پزشکی کودکان	۱۱۷
فصل ۹۷ - الگوهای انتقال ژنتیکی	۱۱۹
فصل ۹۸ - سایتوژنتیک	۱۲۹



فصل ۵۱۹: بیولوژی سلولی و مولکولی سرطان

سارکوم یوئینگ = ترانس لوکاسیون (11,22)t
پروتئین ABL-BCR در CML = ترانس لوکاسیون ۹۲۲ (کروموزوم فیلادلفیا).
مبتلایان به رتیوبلاستوم در ریسک استئوسارکوم هستند.
مبتلایان به نوروفیبروماتوز در ریسک کانسر برست، لوسمی، فنوکروسیتوما می‌باشند.
در افراد با نقص ایمنی، شایع‌ترین بیماری لنفوم و لوسمی است.
نکته: در کودکان که بدخیمی همراه نقص ایمنی دارند، پاسخ به درمان ضعیف‌تر از کودکان با بدخیمی بدون نقص ایمنی هستند.

ویروس‌ها و بدخیمی‌ها:

• EBV: لنفوم بورکیت و کارسینوم نازوفارنژیال و لنفوم هوپکین، لیومیوسارکوما،

لنفوم T-cell

HTLV8: سارکوم کاپوزی

- Hep B: کارسینوم هیپاتوسلولار
- Hep C: کارسینوم هیپاتوسلولار و لنفوم طحالی
- HPV تیپ ۱۶ و ۱۸: کارسینوم می‌دهند ولی ۱۱ و ۶ زگیل تناسلی می‌دهند.





فصل ۵۲۰: اصول تشخیصی سرطان

نشانه‌ها و علائم:

نکاتی پیرامون رتینوبلاستوم:

رفلکس سفید چشم نشانه بدخیمی می‌باشد که *پاتوگنومونیک رتینوبلاستوم* است. از بررسی‌های لازم *تصویربرداری مغز* می‌باشد. *پروپتوز در رابدومیوسارکوم، نوروبلاستوم، لنفوم HLH*، دیده می‌شود.

علائم چشمی نوروبلاستوم:

- | | |
|----------------------------|--|
| (۱) سندرم هورنر | |
| (۲) هتروکرومی عنبیه | |
| (۳) آپسوکلونوس - میوکلونوس | |

از شایعترین علل تومور *مریاستن فلغی=نوروبلاستوم*

ممتل ترین تشفیص توده‌ای در ۱/۳ میانی شکم: = لنفوم بورکیت

نکته:

SVC سندرم در توده‌های مریاستیال و مریاستیال قدامی دیده می‌شود ولی در موارد مریاستیال فلغی دیده نمی‌شود.





Table 520.2

Workup of Common Pediatric Malignancies to Assess Primary Tumor and Potential Metastases

MALIGNANCY	BONE MARROW ASPIRATE OR BIOPSY	CHEST X-RAY FILM	CT SCAN	MRI	PET SCAN	BONE SCAN	CSF ANALYSIS	SPECIFIC MARKERS
Leukemia	Yes (includes flow cytometry, cytogenetics, molecular studies)	Yes	—	—	—	—	Yes	—
Non-Hodgkin lymphoma	Yes (includes flow cytometry, cytogenetics, molecular studies)	Yes	Yes	—	Yes	Yes (selected cases)	Yes	—
Hodgkin lymphoma	Yes (in advanced stage)	Yes	Yes	—	Yes	No	—	—
CNS tumors	—	—	—	Yes	—	—	Yes (selected tumors)	—
Neuroblastoma	Yes (includes cytogenetics, molecular studies)	—	Yes	Yes	—	Yes	—	Urine VMA, HVA
Wilms tumor	—	Yes	Yes	—	—	—	—	—
Rhabdomyosarcoma	Yes	Yes	Yes	Yes (select sites)	—	Yes	Yes (for parameningeal tumors only)	—
Osteosarcoma	—	Yes	Yes (of chest)	Yes (for primary tumors)	—	Yes	—	—
Ewing sarcoma	Yes (selected cases)	Yes	Yes (of chest)	Yes (for primary tumors)	Yes	Yes (Selected cases)	—	—
Germ cell tumors	—	Yes	Yes	Consider MRI of brain	—	—	—	AFP, HCG
Liver tumors	—	Yes	Yes	—	—	—	—	AFP
Retinoblastoma	Selected cases	—	Yes	Yes (includes brain)	—	Selected cases	Selected cases	—

AFP, α -Fetoprotein; CNS, central nervous system; CSF, cerebrospinal fluid; CT, computed tomography; HCG, human chorionic gonadotropin; HVA, homovanillic acid; MIBG, metaiodobenzylguanidine; MRI, magnetic resonance imaging; PET, positron emission tomography; VMA, vanillylmandelic acid.





نکته:

در رابرومیوسارکوم آسپیراسیون مغز استفوان لازم است.

نکته: تومورهای ذیل نیاز به بررسی مغز استفوان ندارند:

۱. تومورهای CNS

۲. ویلمز

۳. استئوسارکوم

۴. تومور کبدی

۵. ژرمسل

نکته: *Small blue round cell* در پاتولوژی:

رابرومیوسارکوم، سارکوم یونینگ، لنفوم نان هوپکین، نوروبلاستوم

نکته: در این موارد نیاز به انجام *CX2* نیست:

تومورهای مغزی، نوروبلاستوما، رتینوبلاستوما





فصل ۵۲۱: اصول درمانی سرطان

عوارض کموتراپی:

- ۱) سرکوب مغز استخوان، مهار سیستم ایمنی، تهوع، استفراغ، اختلال عملکرد کبدی، موکوزیت قسمت فوقانی تحتانی سیستم گوارشی، درماتیت، آلپسی
- ۲) *کاردیومیوپاتی* در اثر مصرف آنتراسایکلین مثل *دوکسوروبیسین*، دونوروبیسین
- ۳) اختلال کلیوی در اثر مصرف پلاتینیوم
- ۴) *فیبروز ریه* در اثر مصرف *پلئومایسین*
- ۵) کاهش شنوایی بر اثر مصرف سیس پلاتین
- ۶) *اتوپوزاید*: تهوع، استفراغ، سرکوب مغز استخوان، *لوسمی ثانویه*
- ۷) *وین کریستین*: *نوروپاتی محیطی*، *پیوست*، *ایلئوس*، *افتلال در راه رفتن*، *کاهش رفلکس‌های وتری عمقی*، *درد فک تهنانی*، تشنج، پتوز و سرکوب مغز استخوان
- ۸) *ال اسپارژیناز*: *پانکراتیت*، *هایپرگلیسمی*
- ۹) *ایفوسفاماید*: *سیستیت هموراژیک*، تهوع، استفراغ، فیبرز ریوی، ترشح نابجای ADH، اختلال عملکرد CNS

مثال: پسر ۱۱ ساله‌ای که با لنفادنوپاتی دو طرفه کردن مراجعه کرده در بیوپسی بیماری هوفکین مشخص شده است. بلافاصله پس از اتمام کورس اول کموتراپی بیمار دچار ادم ژنرالیزه و پروتئینوری شده است. علت بروز این عارضه چیست؟ (مشهور ۹۵)

این عارضه سندرم پارائونوپلازیک بوده و با درمان بیماری زمینه‌ای بهبود فواهر یافت.





۱۰) عوارض MTX: سرکوب مغز استخوان، **موکوزیت**، استئوماتیت، لکوانسفالوپاتی، هپاتیت

مثال: در کودکی که از سال گذشته با تشفیص لوسمی لنفوبلاستیک هاد (ALL) تحت درمان بوده بعلت لتارژی فزاینده، از دست دادن توانایی‌های شناختی، **دمانس**، همی پارزی و تشنج در بخش بستری شده است. در سی تی اسکن مغز کلسیفیکاسیون در ماره سفید مشهور است. **متمثل‌ترین علت این پدیده کرامست؟ (اهواز ۹۴)**
متوتروکسات و رادیوتراپی

۱۱) **پردنیزولون:** کاتاراکت، دیابت، HTN، میوپاتی، استئوپروز، زخم معده، **پانکراتیت هاد (ارتقا)**

نکته: مهم‌ترین عارضه دیررس در مواردی که کانسر بهبود یافته است، ایجاد کانسرهای ثانویه است.

سندرم TLS:

افزایش اسید اوریک، فسفر و پتاسیم

پیشگیری:

هیدراتاسیون کافی و تجویز آلوپرینول یا راسبوریکاز.

نکته: در مواردی که اسید اوریک بالا است بهتر است از راسبوریکاز استفاده کرد.

درمان TLS:

۱) در صورت اسید اوریک بالا: **راسبوریکاز**

۲) درمان هیپرکالمی و اختلالات الکترولیتی دیگر

۳) درمان هایپر فسفاتمی: **آلومینیوم هیدروکساید فورآکی (ارتقا)**





درمان با رادیاسیون:

عوارض:

درماتیت، تهوع، اسهال، موکوزیت، خواب‌آلودگی، آلرژی

عوارض دیررس:

وابسته به دوز است.

- ✓ اختلال در رشد به علت رادیاسیون به کرانیال و مهره‌ها
- ✓ اختلال اندوکراین به دنبال رادیاسیون به مغز میانی
- ✓ نقص در ریه و قلب در اثر رادیوتراپی قفسه سینه
- ✓ جراحی و چسبندگی در اثر رادیاسیون شکم
- ✓ نازایی در اثر رادیاسیون به لگن
- ✓ بدخیمی‌های ثانویه به رادیاسیون قفسه سینه باعث کانسر پستان و تومورهای مغزی
- به دنبال رادیاسیون CNS رخ می‌دهد.





فصل ۵۲۲: لوکمی

شایع ترین نئوپلاسم بدخیم در کودکان = لوسمی‌ها

به ترتیب شیوع:

CLL < CML < AML < ALL

ALL

Table 522.1

Factors Predisposing to Childhood Leukemia

GENETIC CONDITIONS
Down syndrome
Fanconi anemia
Bloom syndrome
Diamond-Blackfan anemia
Shwachman-Diamond syndrome
Kostmann syndrome
Neurofibromatosis type 1
Ataxia-telangiectasia
Severe combined immune deficiency
Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria
L1-Fraumeni syndrome
ENVIRONMENTAL FACTORS
Ionizing radiation
Drugs
Alkylating agents
Epididymotestis toxin
Benzene exposure

نکته: تماس با **رادیاسیون** هم در دوران جنینی و هم دوران کودکی با افزایش بروز ALL مرتبط است.

مثال: شایسته‌شده‌ترین عامل محیطی در افزایش ابتلا به ALL در کودکان چیست؟ (تبریز ۹۶)

اشعه یونیزان

نکته: در کشورهای در حال توسعه ALL از نوع **B-cell** و **EBV** به هم در ارتباطند.





تشخیص:

نارسایی مغز استخوان به صورت:

آنی، ترومبوسیتوپنی

اکثراً لکوسیت کمتر از ۱۰۰۰۰ ولی ممکن است افزایش WBC و بلاست داشته باشیم.

نکته: ارسال نمونه مغز استخوان: از نظر بیوپسی و آسپیراسیون لازم است.

نکته: ALL زمانی تشخیص داده می‌شود که **بیش از ۲۵٪** سلول‌های مغز استخوان را سلول‌های لنفوبلاست تشکیل دهد.

مثال: در بیمار مبتلا به لوسمی حاد که در CBC به شرح زیر است، احتمال بروز کدام عارضه کمتر می‌باشد؟ (مشور ۹۸)

Plat=40.000

Hb=8

WBC=120.000

(ب) فونریزی

(الف) ترومبوز

(د) نارسایی قلبی

(ج) سندرم لیز تومور

پاسخ: د

با توجه به هایپرلکوسیتوز و ترومبوسیتوپنی ترومبوز - سندرم لیز تومور و فونریزی شیوع بالاتری دارند.

درمان:

✓ مهمترین RF جهت پروگنوز ALL:

(۱) سن بیمار در زمان تشخیص

(۲) تعداد لکوسیت اولیه

(۳) ایمونوفنوتیپ و سایتوژنیک

(۴) سرعت پاسخ به درمان (یعنی با چه سرعتی سلول‌های لوسمی از BM و خون محیطی پاک می‌شود).





ریسک استاندارد:

• سن ۱۰-۱ سال

• $WBC < 50000$

ریسک بالا:

- ۱۰ سال $>$ سن

- $WBC > 50000$

- کمتر از یک سال

- $T(9,22) - t(4,11)$

نکته: درمان گروه با ریسک بالا کموتراپی است و در صورت عود باید پیوند استخوان صورت گیرد.

مواردی که به نفع پروگنوز بر می‌باشند، عبارتند از:

✓ هایپودیپلوئیدی

✓ کروموزوم فیلادلفیا $t(9,22)$

✓ بازآرایی ژن KMT2A

genetic alteration in MLL (11q23)

در موارد ذیل پاسخ به درمان کند است:

فئوتیپ سلول T

پاسخ کم به درمان اولیه

مواردی که به نفع پروگنوز خوب است، عبارتند از:

(۱) پاسخ سریع به درمان

(۲) هیپر دیپلوئیدی

$t(10,14)$ و $t(12,21)$

(۳) تریزومی‌های ۴، ۱۰، ۱۷

(۴) بازآرایی ژن‌های ETV6-RUNX1





نکته: شایع‌ترین افتلال سایتوژنتیک در بیماران لوسمی لنفوبلاستیک هار کرا۴ است؟ (شیراز ۹۸)

Trisomy 21 (هائپر دپلوئیدی)

نکته: در بیماران با کروموزوم فیلادلفیا t(9,22) در صورت اضافه شدن ایماتینیب بهبودی قابل توجه دیده می‌شود.

مثال: نوبوان ۱۷ ساله با WBC: 50,000، لنفوسیتوز ۹۰٪ و تعداد زیاده سلول‌های بلاست

در فون ممیپی، طحال بزرگ و کروموزوم فیلادلفیا مثبت مراجعه کرده است. کرا۴ گزینه زیر

در مورد بیمار صحیح است؟ (اهواز ۹۸)

الف) از نوع لوسمی B-Cell است.

ب) ترانسلوکاسیون 22-11 دارد.

ج) ۳۰٪ از لوسمی کودکان را تشکیل می‌دهد.

د) پیش‌آگهی خوب است.

پاسخ: الف

کروموزوم فیلادلفیا همان BCR-ABL می‌باشد مثبت است. حدود ۲٪ از لوکمی‌ها را

تشکیل می‌دهد.

۱. درمان اولیه (القاء بهبودی induction)

برای از بین بردن سلول‌های لوسمی از مغز استخوان تجویز می‌شود.

تعریف remission

۱) تعداد بلاست $> 5\%$ در مغز استخوان

۲) بازگشت تعداد نوتروفیل و Plt به سطح نرمال بعد از ۴-۵ هفته درمان

۲. فاز دوم درمان (consolidation یا تقویت)

برای درمان تهاجمی CNS کموتراپی داخل نخاعی از طریق LP انجام می‌شود.





۳. دوره تشدید (intensification)

۴. فاز نگهدارنده:

که ۲ تا ۳ سال طول می‌کشد.

نکته: تزریقات اینتراتکال جزئی از درمان ALL است، انبام بیوپسی بیشه و رادیوتراپی مغز در همه شرایط مورد نیاز نیست.

علل عود:

زمان تشفیص و محل عود

T-ALL از B-ALL بدتر است.

سن در زمان تشخیص اولیه

نکته: برای تشفیص ALL، بیوپسی بیشه‌ها لازم نیست. فقط در صورت عود در بیشه‌ها بیوپسی از توده‌ها در بیشه‌ها انبام می‌شود.
LP برای بررسی وضعیت درگیری CNS لازم است.

مثال: کرامیک از فاکتورهای زیر در یک بیمار ALL که دچار عود درگیری مغز استفوان شده است ارزش پروگنوستیک بیشتری دارد؟ (شیراز ۹۶)
مدت زمان سپری شده از تشفیص بیماری

مثال: کودک ۱۰ ساله‌ای با سابقه ALL مراجعه کرده است. با تورم بیشه سمت چپ بیوپسی شده که سلول‌های بلاست گزارش شده است. هرود یکسال از قطع درمان بیمار می‌گذرد.
مناسب‌ترین درمان؟ (زنگان ۹۶)

رادیوتراپی دو طرفه بیشه+شیمی درمانی سیستمیک تا ۲ سال





عود پیشه: به صورت تورم بدون درد یکطرفه رخ می‌دهد.
درمان: کموتراپی سیستمیک + رادیوتراپی موضعی

مثال: پسری ۱۲ ساله، مبتلا به T-ALL با مورفولوژی L2، با شمارش لکوسیتی اولیه $111111/mm^3$ /
۳۰۰۰۰ تحت شیمی درمانی induction قرار دارد. در روز ۱۵ درمان تعداد پلاست‌های مغز
استفوان ۵٪ می‌باشد. در بررسی مولکولی BCR/ABL مثبت می‌باشد. در اولین آنالیز CSF،
چهار سلول گزارش می‌گردد. اقدام صحیح؟ (تبریز ۹۴)
نیاز به پیوند مغز استفوان بعد از رمیسیون اول دارد.

AML

علایم بالینی AML:

۱. نارسایی مغز استخوان
۲. ندول‌های زیرجلدی Blueberry Muffin
۳. هیپرپلازی لته AMLM4,5
۴. علایم DIC در AMLM3
۵. کلروما AMLM2

نکته:

در BM: رنگ آمیزی اختصاصی سلول‌ها حاوی میلوپراکسیداز می‌باشند. (ارتقا)

موارد به نفع AML M3:

(۱۷ و ۱۵) t و حضور پرومیلویسیست‌ها = پرو میلوبلاستیک
درمان آن ترکیب آترا توام + کموتراپی (با سیتارابین و آنتراسیکلین).





❖ پروگنوز خوب:

(1) $t(8,21)$

(2) $in(16)$

(3) $t(15,17)$ ← وپور بلاست‌های پرومیلوسیتیک

(4) FAB(M3)

← این موارد پاسخ مناسبی به کموتراپی می‌دهند و تنها بعد از عود توصیه به transplantation می‌کنیم.

❖ بیماران ذیل باید پیوند مغز استخوان بعد از اولین بهبودی شوند (پروگنوز: unfavorable)

مونوزومی ۷ و ۵ و -5q و اینرمالیته 11q23

سندرم داون و لوسمی حاد و transient لوکمی

طی ۳ ماهه اول زندگی برطرف می‌شود و نیاز به کموتراپی نیست (ارتقا ۹۲) مگر اینکه شواهد عوارض تهدیدکننده حیات وپور داشته باشد.

نکته: تنها نیاز به درمان حمایتی می‌باشد

CML

$t(9,22)$ ← کروموزوم فیلادلفیا و ژن ABL-BCR

نکته:

✓ برای درمان نشانه‌ها و علائم ناتوان کننده در طی فاز مزمن از هیدروکسی اوره استفاده شود.





JMML (Juvenile) میلومونوسیتیک

علائم بالینی:

بلاست کمتر از ۲۰٪ در BM دیده می‌شود.

راش جلدی - لنفادنوپاتی - بزرگی طحال - تظاهرات خونریزی دهنده

موتاسیون در مسیر RAS دارند.

کروموزوم فیلادلفیا که مشخصه CML است را ندارند.

مثال: کودک ۱۹ ماهه‌ای با رنگ‌پریدگی، لنفادنوپاتی و اسپلنومگالی تحت ارزیابی قرار گرفته

است. در معاینه، راش‌های جلدی دارد. در بررسی آزمایشگاهی، لکوسیتوز، منوسیتوز، آنمی و

ترومبوسیتوپنی گزارش شده است. در اسپیراسیون مغز استخوان، سلولاریته طبیعی با تغییرات

میلودیس پلاستیک و کمتر از ۲۰ درصد بلاست دیده شد. تمام ارزیابی‌های زیر در مورد بیمار

توصیه می‌شود به جز: (فوق تخصصی ۹۶)

الف) کروموزوم فیلادلفیا

ب) معاینه چشم و نورولوژی

ج) معاینه‌های آنکوژن RAS

د) (15,17)t

پاسخ: د





فصل ۵۲۳: لنفوم‌ها

لنفوم هوچکین

عوامل عفونی مرتبط: EBV، CMV، HHV6

نکته:

سلول **ریدراشتبرگ** (RS) هالمارک لنفوم هوچکین است. (سلول بزرگ با هسته‌های متعدد یا چند لوبه)

مثال: نوبوانی با سن ۱۵ سال با برهستگی غدر لنفاوی واضح ناهیه گردن و سوپراکلاویکلر به اورژانس آورده شده که به علت سرفه و دیس‌پنه عکس ریه گرفته شد، که غدر لنفاوی برهسته در ریه نیز قابل رویت بود. بزرگی کبد و طحال نداشته است و در سونوگرافی انجام شده شکم، پایین تر از دیافرگم غدر لنفاوی واضحی نداشته است. قوام غدر لنفاوی سفت و بدون درز بوده است. مهم‌ترین تشخیص کدام است؟ (ماژندران ۹۸)

هوچکین

Table 523.2

Lugano Classification for Hodgkin Lymphoma*

STAGE	INVOLVEMENT	EXTRANODAL STATUS
I	One node or group of adjacent nodes	Single extranodal lesions without nodal involvement
II	Two or more nodal groups on the same side of the diaphragm	Stage I or II by nodal extent with limited contiguous extranodal involvement
II bulky	II as above with "bulky" disease	Not applicable
III	Nodes on both sides of the diaphragm; nodes above the diaphragm with spleen involvement	Not applicable
IV	Additional noncontiguous extralymphatic involvement	Not applicable

* The absence or presence of fever $>38^{\circ}\text{C}$ (100.4°F) for 3 consecutive days, drenching night sweats, or unexplained loss of $>10\%$ of body weight in the 6 mo preceding admission are to be denoted in all cases by the suffix letter A or B, respectively.





تب $38^{\circ} > BT$ بدون علت برای ۳ روز	علائم B-Symptom
کاهش وزن $< 10\%$ در ۶ ماه	
تعریق شبانه	

تشخیص:

❖ بیوپسی غدد لنفاوی (بیوپسی excisional بر بیوپسی سوزنی ارجح است).

مثال: کودک ۶ ساله‌ای را با شکایت توده گردنی که از یک ماه پیش متوجه بزرگی پیش رونده آن شده‌اند به درمانگاه آورده‌اند. در طی این مدت، کاهش وزن و تب را نیز ذکر می‌کنند. در معاینه، تنها نکته مثبت لنفادنوپاتی با قطر $3/5$ سانتیمتر و قوام سفت است. در رادیوگرافی قفسه سینه مדיاستن بدون گزارش شده و در بررسی‌های آزمایشگاهی CBC طبیعی و ESR و LDH افزایش یافته است. کدام اقدام برای تشخیص کمک کننده‌تر است؟ (بورد ۹۷)

بیوپسی گره لنفاوی

با توجه به نرمال بودن CBC اقدام اسپیراسیون مغز استفوان نیاز نیست و بیوپسی غده لنفاوی انجام می‌شود.

❖ CXR (در هر بیماری با لنفادنوپاتی پایدار که با بیماری عفونی ارتباط ندارد باید

قبل از هر اقدامی CXR انجام دهیم)

○ CT و Pelvic و Abdomen و Chest

○ PET Scan یا گالیوم اسکن

❖ CRP و ESR و Ferritin (ارزش پروگنوستیک دارد) و CBC

❖ BMA ← برای رد سایر علل پیشرفته

❖ اسکن استفوان اگر؛

(Bone Pain)

