



سرشناسه	وفایی، ایمان، ۱۳۶۵ -
عنوان و نام پدیدآور	مباحث انکولوژی کودکان: کتاب جامع آمادگی آزمون ارتقاء و بورد ۱۴۰۴ و آزمون فوق تخصص کودکان Nelson Text Book Of Pediatrics 2024/
مشخصات نشر	ترجمه و تلخیص ایمان وفایی.
مشخصات ظاهری	تهران: کاردیا، ۱۴۰۴.
شابک	۲۳۸ ص.: مصور.
وضعیت فهرست نویسی	۶۷۹۰۰۰۰ ریال 978-622-404-198-2
یادداشت	فیبا
موضوع	کتاب حاضر ترجمه و تلخیص بخش‌هایی از کتاب " Nelson textbook of pediatrics, 22st ed, 2024 به ویراستاری رابرت کلیگمن... و [دیگران] است. سرطان در کودکان Cancer in children پزشکی کودکان Pediatrics سرطان در کودکان -- آزمون‌ها و تمرین‌ها Cancer in children -- Examinations, questions, etc. پزشکی کودکان -- آزمون‌ها و تمرین‌ها Pediatrics -- Examinations, questions, etc. کلیگمن، رابرت، ۱۹۵۵ - م. Kliegman, Robert نلسون، والدو امرسون، ۱۸۹۸-۱۹۹۷ م. اصول طب کودکان RC۲۸۱ ۹۲۹۹۴/۶۱۸ ۹۱۷۷۸۷۸ فیبا
شناسه افزوده	
شناسه افزوده	
شناسه افزوده	
رده بندی کنگره	
رده بندی دیویی	
شماره کتابشناسی ملی	
اطلاعات رکورد کتابشناسی	

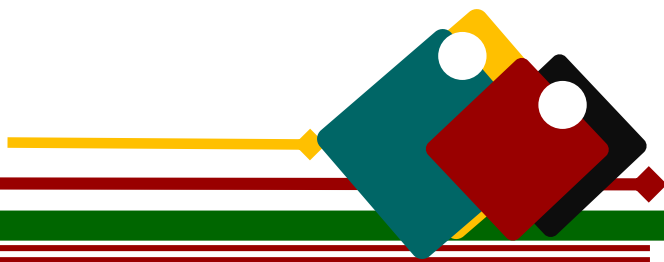
مباحث انکولوژی کودکان برگرفته از کتاب "Nelson Text Book Of Pediatrics 2024(edition 22)" است.	چاپ و لیتوگرافی: رزیدنت یار نوبت چاپ: اول ۱۴۰۴ شابک: ۹۷۸-۶۲۲-۴۰۴-۱۹۸-۲ ۶۷۹۰۰۰ تومان
ترجمه و تلخیص: دکتر ایمان وفایی ناشر: انتشارات کاردیا صفحه آرا: رزیدنت یار - منیره امیری مقدم طراح و گرافیک: رزیدنت یار - مهرداد فیضی	

آدرس: تهران میدان انقلاب - کارگرجنوبی - خیابان روانمهر - بن بست دولتشاهی پلاک ۱ واحد ۱۸

شماره تماس: ۰۲۱-۶۶۴۱۹۵۲۰، ۰۲۱-۸۸۹۴۵۲۰۸، ۰۲۱-۸۸۹۴۵۲۱۶، ۰۲۱-۸۸۹۴۵۲۱۷، شماره تماس ویژه: ۰۲۱-۹۱۰۹۵۹۶۷

www.residenttyar.com

هر گونه کپی برداری از این اثر پیگرد قانونی دارد.



مباحث انکولوژی کودکان

کتاب جامع آمادگی آزمون ارتقاء و بورد ۱۴۰۴

Nelson Text Book Of Pediatrics 2024

ترجمه و تلخیص



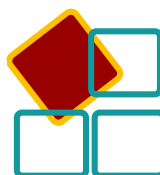
دکتر ایمان وفایی

بورده تخصصی کودکان، نوجوانان و تکامل

رتبه ۲ کشوری فوق تخصص کودکان

دستیار فوق تخصص ریه کودکان

فهرست مطالب



بخش سرطان و تومورهای خوش خیم - بخش XXI

فصل ۵۴۰ - اپیدمیولوژی سرطان در دوران کودکی	۱۱
فصل ۵۴۱ - بیولوژی سلولی و مولکولی سرطان	۱۷
فصل ۵۴۲ - اصول تشخیصی سرطان	۲۵
فصل ۵۴۳ - اصول درمانی سرطان	۳۳
سوالات و پاسخنامه فصل اصول درمانی سرطان	۴۵
فصل ۵۴۴ - لوکمی	۵۷
سوالات و پاسخنامه فصل لوکمی	۷۱
فصل ۵۴۵ - لنفوم ها	۷۷
سوالات و پاسخنامه فصل لنفوم ها	۱۰۱
فصل ۵۴۶ - تومورهای مغزی در کودکان	۱۰۷
فصل ۵۴۷ - نوروبلاستوم	۱۱۹
سوالات و پاسخنامه فصل نوروبلاستوم	۱۲۹
فصل ۵۴۸ - نئوپلاسم های کلیه	۱۳۱
سوالات و پاسخنامه فصل نئوپلاسم های کلیه	۱۴۳
فصل ۵۴۹ - سارکوم های بافت نرم	۱۴۷
سوالات و پاسخنامه فصل سارکوم های بافت نرم	۱۵۹
فصل ۵۵۰ - نئوپلاسم های استخوانی	۱۶۱
سوالات و پاسخنامه فصل نئوپلاسم های استخوانی	۱۸۳
فصل ۵۵۱ - رتینوبلاستوم	۱۸۵
سوالات و پاسخنامه فصل رتینوبلاستوم	۱۸۹
فصل ۵۵۲ - نئوپلاسم های سلول زایا و گنادها	۱۹۱

فصل ۵۵۳ - نئوپلاسم کبدی.....	۱۹۷
سوالات و پاسخنامه فصل نئوپلاسم کبدی	۲۰۳
فصل ۵۵۴ - تومورهای خوش خیم عروقی.....	۲۰۵
فصل ۵۵۵ - تومورهای نادر.....	۲۱۵
فصل ۵۵۶ - سندرم های هیستوسیتوز.....	۲۱۹
سوالات و پاسخنامه فصل سندرم های هیستوسیتوز	۲۳۵

اپیدمیولوژی سرطان در دوران کودکی

بخش سرطان و تومورهای خوش خیم – بخش XXI

همکاران گرامی این فصل سؤالات چندانی ندارد، و به ذکر چند نکته اکتفا می‌کنیم:

- (۱) سرطان در بیماران کمتر از ۲۰ سال ناشایع است.
 - (۲) مورتالیتته در کودکان ۰-۱ ساله و نوجوانان ۱۵-۱۹ ساله کمتر از کودکان ۱-۱۴ سال می‌باشد.
 - (۳) بدخیمی‌های کودکان با بزرگسالان متفاوت است.
- سرطان لنفوماتوپویتییک مثل ALL، AML، لنفوم هوچکین و غیرهوچکین حدود ۴۰٪ موارد، کانسره‌های CNS حدود ۳۰٪ موارد، تومورهای رویانی و سارکوم‌ها حدود ۱۰٪ کانسره‌های کودک را تشکیل می‌دهند. تومورهای اپی‌تلیال مثل ریه، کولون، پستان، پروستات در کودکان نادر است.

الگوی بروز سرطان در کودکان ۲ الگو دارد:

- (۱) پیک اول: ابتدای کودکی است.
- (۲) پیک دوم: در سن نوجوانی است.

در سال اول چه سرطان‌هایی شایع هستند؟

- نوروبلاستوم
- نفروبلاستوم (تومور ویلمز)
- رتینوبلاستوم
- رابدومیوسارکوم
- هیپاتوبلاستوم
- مدولوبلاستوم

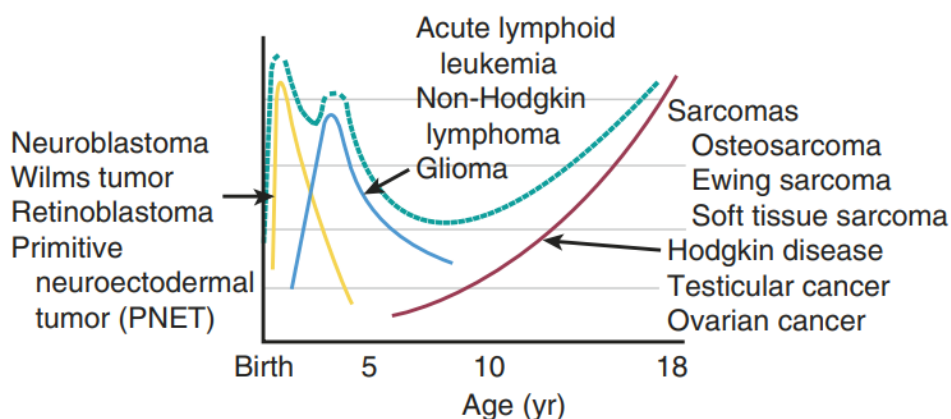


Fig. 540.3 Generalized incidence of the most common types of cancer in children by age. The cumulative incidence of all cancers is shown as a dashed green line. (Courtesy Archie Bleyer, MD.)

نکته: پیک بروز تومورهای امبریونال، لوسمی حاد، لنفوم غیر هوچکین و گلیومها، ۲-۵ سالگی است.

نکته: میزان بدخیمی استخوان، بیماری هوچکین، بدخیمی گنادی ژرم سل (کارسینوم تخمدان و بیضه) و سایر کارسینومها با افزایش سن در کودکی افزایش می یابد.

میزان بدخیمی ها به موارد ذیل بستگی دارد:

- (۱) جنس: مذکر < مؤنث
- (۲) قومیت: در سفید پوستان بیشتر است.
- (۳) موارد ژنتیکی: موارد ذیل در معرض بدخیمی بالا می باشند:
 - ✓ سندرم لی فرامنی (P53)
 - ✓ NF1,2
 - ✓ سندرم داون
 - ✓ سندرم بک ویت وایدمن
 - ✓ توپروس اسکروز
 - ✓ VWF
 - ✓ گزرودرما پیگمنتوزا
 - ✓ آتاکسی تلانژکتازی
 - ✓ سندرم نووس بازال سل کارسینوما

(۴) عوامل محیطی:

- ✓ تماس با اشعه یونیزان
- ✓ داروهای شیمی درمانی
- ✓ مصرف دی اتیل بسترول در دوران جنینی توسط مادر که با آدنوکارسینوم واژن در دختران همراه است.

اصول درمانی سرطان

نکته: بیشترین احتمال درمان در اولین دوره درمانی است و احتمال درمان در مواقع عود کاهش می‌یابد.

تشخیص و مرحله‌بندی:

در بیماری‌هایی که احتمال پاسخ به درمان بالاست، برای تشخیص دقیق و مرحله‌بندی لازم است. بنابراین در کودکان با پروگنوز بهتر درمان تهاجمی کمتر مثل کموتراپی یا رادیاسیون با دوز پایین‌تر، مدت کوتاه‌تر و حداقل یک روش درمانی مثل رادیوتراپی، کموتراپی، جراحی درمان می‌شود.

رویکرد چندگانه و چند رشته‌ای:

(۱) لوسمی با کموتراپی بهتر می‌شود و رادیوتراپی تأثیری ندارد.

(۲) لنفوم غیر هوچکین با کموتراپی درمان می‌شود.

رادیوتراپی در موارد CNS بهتر می‌شود.

در لنفوم هوچکین جراحی یا رادیوتراپی هر ۲ جزء مهمی از درمان تومورهای توپر هستند، که البته کموتراپی برای از بین بردن باقی تومورها هم به کار می‌رود.

درمان با داروهای بیولوژیک:

- ✓ درمان با رتینوئیک اسید در لوسمی پرومیلوسیت
- ✓ درمان با آنتی‌بادی مونوکلئال در نوروبلاستوم و لنفوم غیر هوچکین
- ✓ درمان با مهارکننده تیروزین کیناز مثل ایماتینیب برای CML با کروموزوم فیلادلفیا مثبت
- ✓ درمان با MIBG در نوروبلاستوم



Table 543.1 Tyrosine Kinase Inhibitors and Monoclonal Antibodies for Pediatric Cancers		
AGENT	TARGET	MALIGNANCY
Imatinib	BCR-ABL	CML Philadelphia chromosome-positive ALL
	PDGFR α cKIT	Hypereosinophilic syndrome Gastrointestinal stromal tumor
Dasatinib, nilotinib	BCR-ABL	CML Philadelphia chromosome-positive ALL
Brentuximab	CD30	Hodgkin lymphoma
Rituximab	CD20	Non-Hodgkin lymphoma
Selumetinib	MAPK/MEK	Plexiform neurofibroma Low-grade glioma
Bevacizumab	VEGFR-1, -2	Low-grade glioma
Crizotinib, lorlatinib	ALK/ROS	Neuroblastoma Anaplastic large cell lymphoma Inflammatory myofibroblastic tumor
Dinutuximab	GD2	Neuroblastoma
Blinatumomab	CD19	Leukemia Lymphoma

ALL, Acute lymphoblastic leukemia; CML, chronic myelogenous leukemia.

نکته: کموتراپی در کودکان نسبت به بزرگسالان بهتر جواب می‌دهد.

لنفوم‌ها

سومین کانسر شایع کودکان در ایالات متحده در سن ≥ 14 سال است. شایع‌ترین بدخیمی در نوجوانان می‌باشد.

در ۲ دسته اصلی ذیل تقسیم می‌شود:

(۱) هوچکین

(۲) غیرهوچکین

لنفوم هوچکین

این لنفوم شایع‌ترین کانسر در گروه سنی نوجوانان می‌باشد.

اپیدمیولوژی:

لنفوم هوچکین شایع‌ترین کانسر در نوجوانان، بالغین جوان و سومین کانسر شایع در سن کمتر از ۱۵ سال است.

در کودکان سن پایین در پسرها شایع‌تر است ولی با افزایش سن تفاوت جنسیتی از بین می‌رود.

نکته ۱۰۰٪ امتحانی: عوامل عفونی مرتبط با لنفوم هوچکین عبارتند از: EBV، CMV، HHV6

پاتوژنز:

سلول ریداشتنببرگ (RS) هالمارک لنفوم هوچکین است.

ریداشتنببرگ یک سلول بزرگ با هسته‌های متعدد یا چند لوبه است.

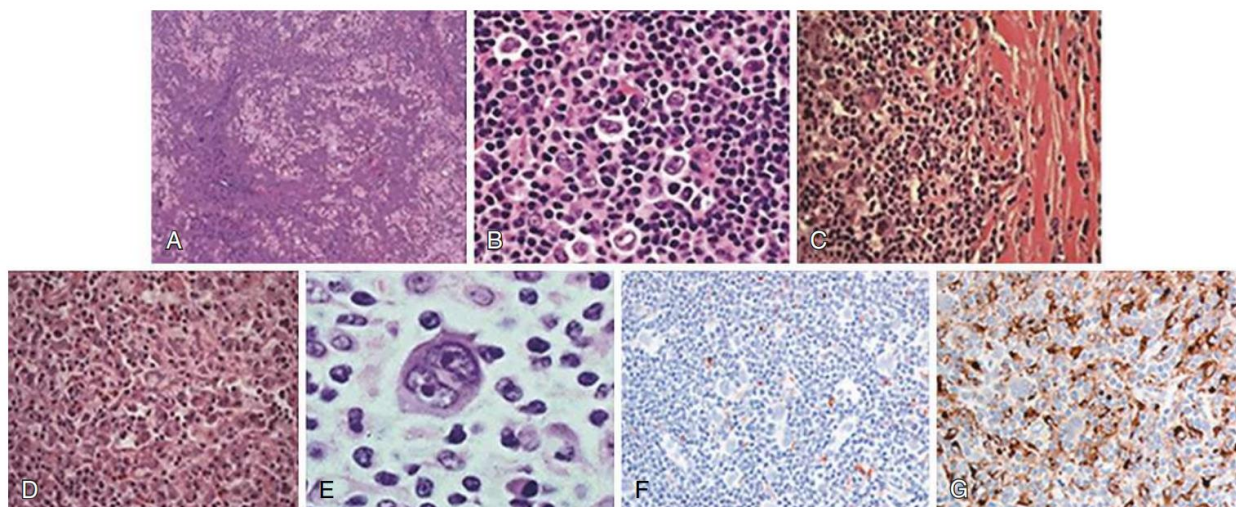


Fig. 545.1 Histologic subtypes of Hodgkin lymphoma. A, Hematoxylin and eosin (H&E) stains of nodular lymphocyte–predominant Hodgkin lymphoma (NLPHL) demonstrating a nodular proliferation with a moth-eaten appearance. B, High-power view demonstrating the neoplastic L and H cells found in NLPHL. C, Classic Hodgkin lymphoma, nodular sclerosis subtype. Large mononuclear and binucleate Reed-Sternberg cells are seen admixed in the inflammatory cell background. D, Classic Hodgkin lymphoma, mixed cellularity subtype, demonstrating increased numbers of Reed-Sternberg cells in a mixed inflammatory background without sclerotic changes. E, High-power view of a classic Reed-Sternberg cell showing binucleate cells with prominent eosinophilic nucleoli and relatively abundant cytoplasm. F, Few CD68+ macrophages in a patient with successful treatment. G, Many CD68+ macrophages in a treatment failure patient.

مواردی که با پروگنوز بد همراه هستند عبارتند از:

(۱) انفیلتراسیون واکنشی ائوزینوفیلی

(۲) ماکروفاژهای CD68

(۳) سیتوکین‌های اشباع شده از جمله IL-6 و IL-1 و TNF

(۴) مراحل پیشرفت بیماری

(۵) وجود B-Symptom

(۶) کاهش پاسخ درمانی

نکته: علاوه بر سلول‌های ریداشت‌نبرگ، درجات متفاوتی از فیبروز و وجود باندهای کلاژن، نکروز، سلول‌های رتیکولر بدخیم وجود دارد. طبقه‌بندی نتوپلاسم‌های لنفوئیدی به شرح جداول ذیل است.

نوروبلاستوم

راه: نوروبلاستوم

No ریه

- ✓ شایع ترین solid تومور خارج کرانیال است.
- ✓ شایع ترین کانسره‌های تشخیصی در دوران infancy، نوروبلاستوم است.

پاتولوژی:

۵ کانسر ذیل در اطفال جزء Small Round Blue Cell Tumor است:

راه: <u>سارا جوون</u> در <u>کلاس نورو</u> <u>نان</u> می خورد که <u>تینا</u> دید	(۱) نوروبلاستوما	۵
که گفت <u>بدو</u> <u>بیا سارا</u> یوئینگ سارکوم نوروبلاستوم نان	(۲) رابدومیوسارکوما	
<u>هوچکین</u> رتینوبلاستوم رابدومیوسارکوم	(۳) یوئینگ سارکوما (PNET)	
	(۴) Non-Hodgkin Lymphoma	
	(۵) رتینوبلاستوما	

عوامل مؤثر در پروگنوز عبارتند از:

استرومای شوان، درجه تمایز سلول تومور، اندکس کاربورکسی - میتوز
موارد ذیل با نوروبلاستوما بیشتر همراهی دارند:

- (۱) سندرم بک ویت و همی هیپرتروفی
- (۲) مواجهه با مواد شیمیایی، کشاورزی، کار با جریان برق
- (۳) همراهی با بیماری‌های منشأ گرفته از Neural crest

✓ هیرشپرونک

✓ central hypoventilation syn.

✓ NFI

✓ بیماری قلبی عروقی مادرزادی (CHD)



Table 547.1 Syndromes Due to or Associated with Neuroblastoma	
EPONYM	FEATURES
SYNDROMES CAUSED BY NEUROBLASTOMA	
Pepper syndrome	Massive involvement of the liver with metastatic disease with or without respiratory distress
Horner syndrome	Unilateral ptosis, myosis, and anhidrosis associated with a thoracic or cervical primary tumor; symptoms do not resolve with tumor resection
Hutchinson syndrome	Limping and irritability in young child associated with bone and bone marrow metastases
Opsoclonus-myoclonus-ataxia syndrome	Myoclonic jerking and random conjugate eye movements with or without cerebellar ataxia; often associated with a biologically favorable and differentiated tumor; the condition is likely immune mediated, may not resolve with tumor removal, and often exhibits progressive neuropsychologic sequelae
Kerner-Morrison syndrome	Intractable secretory watery diarrhea due to tumor secretion of vasointestinal peptides; tumors are generally biologically favorable
ROHHAD	Approximately 40% may have neural crest-derived tumors. Obesity and neurologic issues may be part of a paraneoplastic syndrome
SYNDROMES PREDISPOSING TO NEUROBLASTOMA	
Neurocristopathy syndrome	Neuroblastoma associated with other neural crest disorders, including congenital hypoventilation syndrome or Hirschsprung disease; germline pathogenic variants in the paired homeobox gene <i>PHOX2B</i> have been identified in a subset of patients with this disease
Beckwith-Wiedemann syndrome	Macrosomia, hyperinsulinemic hypoglycemia, omphalocele
Costello syndrome (faciocutaneous-skeletal syndrome)	Autosomal dominant, pathogenic variant in <i>HRAS</i> , intellectual disability, delayed development, cardiomyopathy
Familial pheochromocytoma/paraganglioma syndrome	Autosomal dominant, pathogenic variant in <i>MAX</i> and other genes
Fanconi anemia	Autosomal recessive, congenital anomalies, aplastic anemia, pathogenic variants in <i>FANCA</i> , <i>FANCC</i> , <i>FANCG</i>
Neurofibromatosis type 1	<i>NF1</i> pathogenic variants
Noonan syndrome	Ras-MAPK pathway (RASopathies) pathogenic variant
Turner syndrome	Partial or complete deletion of X chromosome, short-webbed neck, short stature

ROHHAD, Rapid-onset obesity, hypothalamic dysfunction, hypoventilation, autonomic dysregulation.

Modified from Park JR, Eggert A, Caron H. Neuroblastoma: biology, prognosis, and treatment. *Pediatr Clin North Am*. 2008;55:97–120.

✓ N-Myc ← پروگنوز را بد می‌کند.

نکته: هیپریدیلوئیدی در صورتی که سن درگیری زیر ۱۸ ماه بود و امپلیفیکاسیون MYNC نداشته باشد، پروگنوز بهتر می‌شود.

✓ اختلالات کروموزومی ذیل با پروگنوز ضعیف همراه است:

- از دست رفتن هتروزیگوسیت 1q، 11p، 14q

- به دست آوردن 17q

✓ از سایر فاکتورهایی که با نتایج نوروبلاستوم در ارتباط است عبارتند از:

• واسکولاریته تومور

• میزان بیان گیرنده‌های فاکتور رشد عصبی

• فریتین

• LDH

• گانگلیوزید GD₂

• نوروپتید Y

• کروموزوم گرانی A

سارکوم‌های بافت نرم

پروگنوز با موارد ذیل در ارتباط است:

(۱) سن

(۲) گسترش بیماری در زمان تشخیص بیماری

رابدومیوسارکوم:

اپیدمیولوژی:

شایع‌ترین سارکوم بافت نرم کودکان، رابدومیوسارکوم است.

در هر ناحیه آناتومیک ایجاد می‌شود.

در سر و گردن (۲۵٪)، چشم (۹٪)، مجاری ادراری تناسلی (۲۴٪) و اندام‌ها (۱۹٪) دیده می‌شود.

بروز تومور در ناحیه رتروپریتونال و سایر مناطق رخ می‌دهد.

میزان بروز به سن و نوع تومور بستگی دارد.

ضایعات اندام‌ها در کودکان بزرگتر با احتمال بیشتری رخ می‌دهد و اکثراً از نظر بافت‌شناسی به صورت آلوئولار می‌باشد.

نکته: شیوع رابدومیوسارکوم در مبتلایان نوروفیبروماتوز و سندرم لی فرامنی بیشتر است.



Table 549.1	Common Presenting Signs and Symptoms by Primary Site
PRIMARY SITE (%)	SYMPTOMS AND SIGNS
Head and neck (40%)	Painless or painful swelling Proptosis Ptosis Ophthalmoplegia Headache Vomiting Cranial nerve palsy Other cranial nerve palsies Nasal discharge Nasal/sinus congestion Trismus Systemic hypertension
Limbs/trunk (30%)	Asymptomatic swelling
Genitourinary tract/pelvis (20%)	Painless scrotal lesions Hematuria Urinary retention/dribbling Vulval nodule Polypoid vaginal lesions Vaginal bleeding/discharge Constipation
Abdomen/liver/biliary (~10%)	Asymptomatic swelling Abdominal pain Intestinal obstruction Jaundice Cholangitis
Metastatic disease (20% at diagnosis) Bone Bone marrow Lung Lymph nodes	Otherwise unexplained: Poor feeding Seizures Pain Irritability Pancytopenia

Modified from Rogers TN, Dasgupta R. Management of rhabdomyosarcoma in pediatric patients. *Surg Oncol Clin N Am*. 2021;30(2):339–353. Table 2.

پاتوژنز:

منشأ رابدومیوسارکوم از همان مزانشیم جنینی است که سلول‌های مخطط عضلانی از آن‌ها منشأ می‌گیرد. البته درصد زیادی از تومورها از نواحی فاقد عضلات اسکلتی از جمله مثانه/ پروستات/ واژن منشأ می‌گیرد. بر اساس ظاهر آن در میکروسکوپ نوری، جزء small blue round cell tumors می‌باشند. برای تعیین نوع تومور باید از نمونه بافت‌شناسی استفاده کرد.

نئوپلاسم‌های استخوانی

تومورهای بدخیم استخوان

استئوسارکوم شایع‌ترین تومور بدخیم اولیه استخوان در کودکان و نوجوانان است.

دومین سرطان شایع، سارکوم یوئینگ است.

نکته: زیر ۱۰ سال یوئینگ سارکوما شایع‌تر است.

(A) استئوسارکوم:

پرخطرترین دوره برای پیشرفت استئوسارکوم، دوره جهش رشد (سن نوجوانی) است.

بیماران مبتلا بلندقدتر از هم سن و سالان خود هستند.

پاتوژنز:

نکته ۱۰۰٪ امتحانی: بیماران مبتلا به رتینوبلاستوم ارثی در معرض ریسک بالایی برای ابتلا به استئوسارکوم هستند.

همچنین استئوسارکوم در سندرم لی - فرامنی رخ می‌دهد. این سندرم کانسره‌های خانوادگی با جهش P53 در سلول‌های رده زایا ارتباط دارد.

سندرم راتماند تامسون با کوتاهی قد، تالانژکتازی، دست و پای کوچک، فقدان شست پا و شست هیپوپلاستیک و خطر زیاد به استئوسارکوم همراه است.

نکته: استئوسارکوم همچنین در زمینه رادیاسیون برای درمان سارکوم یوئینگ یا رادیاسیون مغز و نخاع به علت تومور مغزی یا رادیاسیون با دوز بالا به علت سایر بدخیمی‌ها ایجاد می‌شود.

سایر بیماری‌ها که با استئوسارکوم در ارتباط هستند عبارتند از:

- ✓ پاژه
- ✓ انکندروماتوز
- ✓ آگروستوز متعدد ارثی
- ✓ دیسپلازی فیبرو

تشخیص پاتولوژیک استئوسارکوم به صورت ذیل است: سلول‌های دوکی، چند شکلی و به شدت بدخیم با تشکیل استوئید بدخیم و استخوان همراه است.



۴ زیرگروه استئوسارکوم وجود دارد:

(۱) استئوبلاستیک

(۲) فیبروبلاستیک

(۳) کندروبللاستیک

(۴) تلانژکتاتیک

نکته: نوع کندروبللاستیک به کموتراپی نسبت به سایر انواع، پاسخ نمی‌دهد.

استئوسارکوم تلانژکتاتیک:

با کیست آنوریسمی استخوان به علت ظاهر لیتیک در رادیوگرافی اشتباه می‌شود.

نکته: استئوسارکوم‌های با درجه بالا از دیافیز استخوان‌های بلند منشأ می‌گیرند، به حفره مدولا تهاجم پیدا می‌کنند.

استئوسارکوم پاراستئال (Parosteal): تومور با درجه بدخیمی پایین و تمایز خوب است که به مدولا تهاجم نمی‌کند و در ناحیه خلفی دیستال فمور، بیشترین شیوع را دارد.

با توجه به تمایل اندک به متاستاز، تنها درمان، رزکسیون جراحی تومور است.

استئوسارکوم پریوستئال: نوع نادری از استئوسارکوم است که از سطح استخوان منشأ می‌گیرد و نسبت به نوع پاراستئال متاستاز بیشتری دارد.

پروگنوز بینابینی دارد.

علائم بالینی:

درد، لنگیدن، تورم شایع‌ترین علائم استئوسارکوم هستند.

کلید تشخیصی: نوجوانان فعال با شکایت اولیه به آسیب ورزشی یا پیچ‌خوردگی بروز می‌کند.

یافته‌های بالینی:

محدودیت حرکت، مایع در مفصل، حساسیت و گرمی

علائم آزمایشگاهی:

✓ CBC نرمال است.

✓ Alkp یا LDH بالا است.

همکاران گرامی: یک جمع‌بندی مهم: در بین علائم بالینی تب وجود ندارد.

رتینوبلاستوم

← شایع‌ترین تومور داخل چشمی است.

← در ریسک استئوسارکوم و سارکوم‌های بافت نرم و ملانوم بدخیم است.

(۱) متوسط سن ۲ سالگی است. بیش از ۹۰٪ در کمتر از ۵ سالگی رخ می‌دهد.

(۲) دو نوع می‌باشد: ✓ ارثی: در سنین پایین / مولتی فوکال / دوطرفه

مرتبط با از بین رفتن ژن RB1 است.

✓ اسپورادیک:

← یک طرفه / Unifocal

پاتوژنز: جزء تومورهای small blue round هستند. تمایل به رشد زیاد دارد و بیش از ظرفیت خونرسانی باعث نکروز و کلسیفیکاسیون است.

به انواع ذیل تقسیم می‌شود:

(۱) اندوفیتیک ← از لایه داخلی رتین تشکیل شده است.

(۲) اگزوفیتیک ← از لایه خارجی رتین منشأ می‌گیرد.

(۳) اگزوفیتیک و اندوفیتیک

علائم بالینی:

✓ مهم‌ترین علامت بالینی رتینوبلاستوما لکوکوریا، رفلکس سفید مردمک می‌باشد.

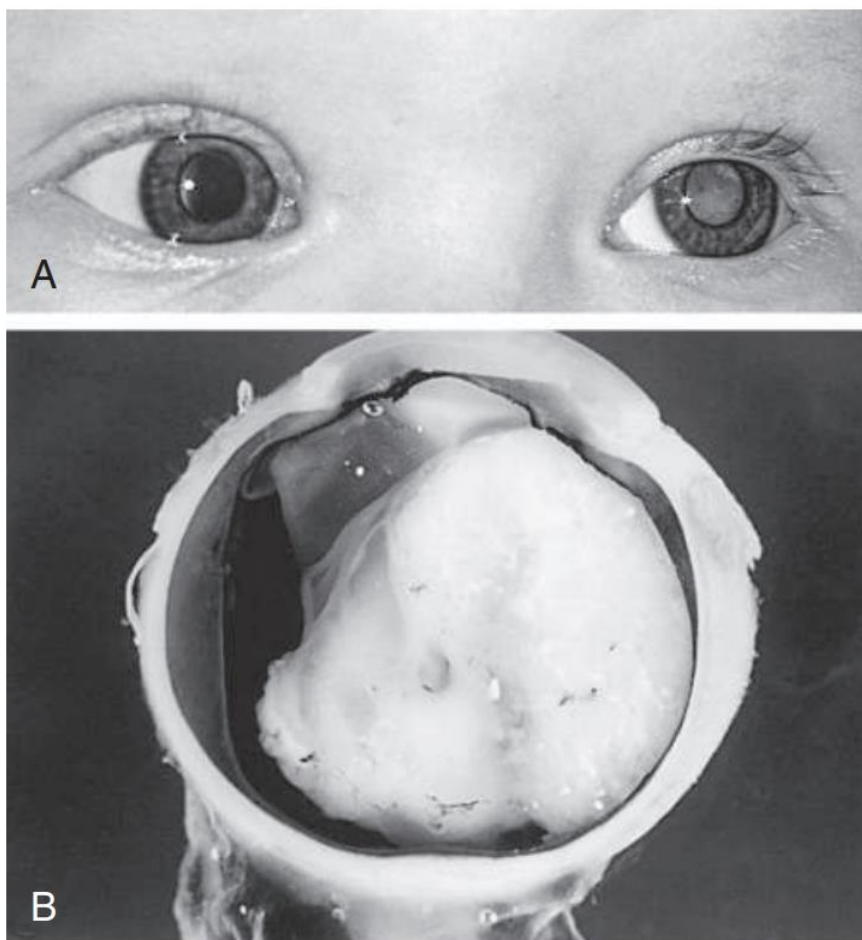


Fig. 551.1 A, Leukocoria noted in the left eye of a child presenting with retinoblastoma. B, A large white tumor mass noted within the posterior chamber of the enucleated eye. (From Shields JA, Shields CL. Current management of retinoblastoma. Mayo Clin Proc. 1994;69:50–56.).

✓ استراییسم به عنوان تظاهر اولیه بیماری است که با پیشرفت بیماری کاهش حدت بینایی، التهاب اربیت، هایفما یا نامنظمی اربیت دیده می‌شود.

✓ درد در صورت ایجاد گلوکوم ثانویه می‌تواند علامت رتینوبلاستوم باشد. انجام بیوپسی ممنوع است.
تشخیص: افتالموسکوپی غیرمستقیم با اسلیت لامپ صورت گیرد.

* **نکته:** تشخیص رتینوبلاستوم فقط از طریق یافته‌های بالینی و معاینه زیر بیهوشی هر ۲ چشم است (ارتقاء مشهود).
* هیچ روش رادیولوژیک برای Δ نداریم.

نکته: از سونو/ CT و MRI برای ارزیابی گسترش داخل و خارج چشمی استفاده می‌شود.
• MRI برای بررسی عصب اپتیک به کار می‌رود.
بیوپسی کنترا اندیکه است.

راه: رتینو بلاستوم

No بیوپسی

نئوپلاسم کبدی

تومورهای کبدی در کودکان نادر است.

تومورهای اولیه کبدی حدود ۱٪ بدخیمی‌های کودکان زیر ۱۵ سال را شامل می‌شود.

بیش از ۶۵٪ بدخیمی‌ها را هپاتوبلاستوم شامل می‌شود و اکثر موارد باقیمانده را HCC در بر می‌گیرد.

بدخیمی‌های کبدی به ندرت موارد ذیل را نیز شامل می‌گردد:

(۱) سارکوم رویانی

(۲) آنژیوسارکوم

(۳) تومور سلول زایای بدخیم

(۴) رابدومیوسارکوم کبد

(۵) سارکوم تمایز نیافته

نکته: بدخیمی‌های ذیل می‌تواند به کبد متاستاز دهد:

(۱) نوروبلاستوم

(۲) تومور ویلمز

(۳) لنفوم

تومورهای خوش‌خیم کبد در ۶ ماه اول زندگی رخ می‌دهد و شامل موارد ذیل است: همانژیوم، هامارتوم، همانژیواندوتلیوم

۱. هپاتوبلاستوم:

اپیدمیولوژی: واضحاً در کمتر از ۳ سال است.

میانگین سنی تشخیص حدود ۱ سالگی است.

هپاتوبلاستوم FAP در ارتباط است.

هپاتوبلاستوم با سندرم‌های ذیل نیز در ارتباط است:

- سندرم بک وید وایدمن

- هیپرپلازی نیمه بدن

نکته: افزایش بیان فاکتور رشد شبه انسولینی ۲ ثانویه به موتاسیون ژنتیکی دلالت بر پیشرفت هپاتوبلاستوم دارد.

نکته: در مواردی که به نفع سندرم بک وید وایدمن، هیپرپلازی نیمه بدن باید α FP و سونوگرافی چک گردد.



نکته: پره مآچوریتی و وزن پایین تولد با افزایش میزان هپاتوبلاست در ارتباط است. سندرم آیکاردی، تریزومی ۱۸ و سایر تریزومی‌ها

پاتوژنز:

از نظر بافت‌شناسی در ۲ دسته کلی قرار می‌گیرد:

(۱) کاملاً اپی‌تلیالی شامل سلول‌های بدخیم رویانی و جنینی به صورت مخلوط یا عناصر خالص است.

(۲) نوع مخلوط شامل عوامل مزانژیال و اپی‌تلیال است.

نکته: زیرگروه‌های با طبقه‌بندی هیستولوژی جنینی بهترین پروگنوز را دارد.

نکته: نوع سلول کوچک تمایز نیافته با αFP نرمال پروگنوز بدی دارد.

علائم بالینی:

هپاتوبلاستوم با توده بزرگ و بدون علامت شکمی ظاهر می‌شود.

درگیری لوب راست ۳ برابر لوب چپ کبد شایع‌تر است.

سایر علائم: با پیشرفت بیماری تب، کاهش وزن، آنورکسی، استفراغ و درد شکم از علائم دیگر هستند.

ندرتاً هپاتوبلاستوم به دنبال خونریزی ثانویه به تروما یا پارگی خودبه‌خودی بروز می‌کند.

هپاتوبلاستوم به ریه‌ها و غدد لنفاوی متاستاز می‌دهد.

تشخیص:

(۱) بیوپسی تومورهای کبدی برای اثبات تشخیص ضروری است.

(۲) AFP مارکر سرمی با ارزش در تشخیص و مانیتور تومورهای کبدی است.

AFP به طور نرمال در دوران نوزادی بالا است و تا یک سالگی به مقدار کمتر از 10 ng/mL کاهش می‌یابد.

سطح AFP در هپاتوبلاستوم افزایش می‌یابد.

Bili و آنزیم‌های کبدی نرمال است.

آنمی شایع است.

ترومبوسیتوز در ۳۰٪ بیماران رخ می‌دهد.

تست‌های سرولوژیک برای Hep B, C باید انجام شود.

تصویربرداری تشخیصی عبارتند از:

گرافی ساده - سونوگرافی شکم

سونوگرافی شکم، توده‌های بدخیم کبدی را از ضایعات خوش‌خیم عروقی متمایز می‌کند.

هر ۲ روش CT یا MRI، روش‌های دقیق برای بررسی میزان گسترش داخل کبدی تومور و قابلیت برداشت با جراحی هستند.

برای ارزیابی بیماری متاستاتیک CT قفسه سینه انجام می‌دهیم.

سندرم‌های هیستوسیتوز

• تکثیر یا تجمع سلول‌های سیستم منوسیت - ماکروفاژ با BM است که به موارد زیر تقسیم‌بندی می‌شود:

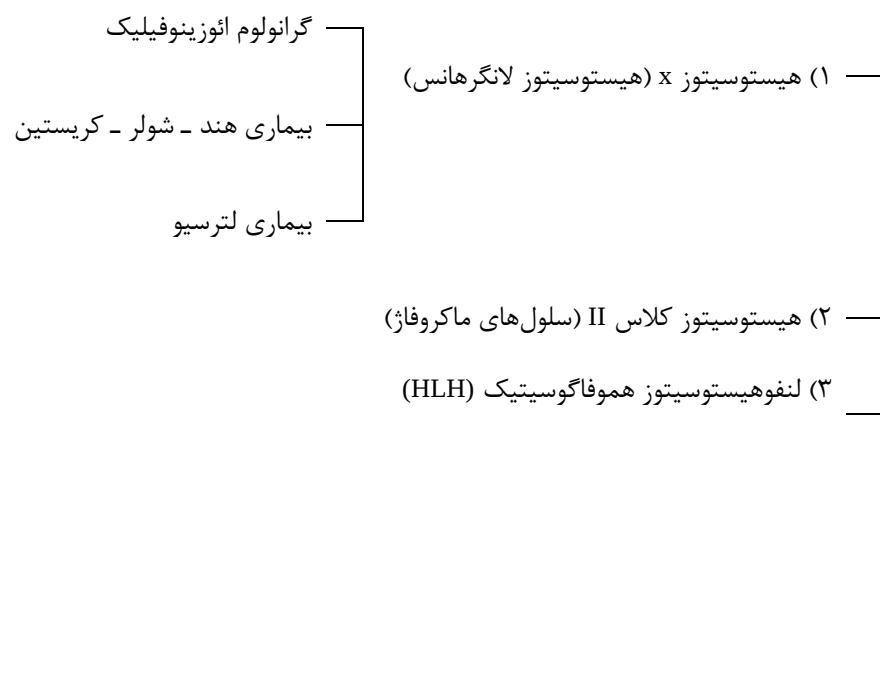




Table 556.1 Main Types of Histiocytosis Disease

DISEASE	HISTIOCYTOSIS CLASSIFICATION GROUP
LANGERHANS CELL HISTIOCYTOSIS	L
Single system	L
Pulmonary	L
Multisystem with no risk organ involvement	L
Multisystem with risk organ involvement	L
ERDHEIM-CHESTER DISEASE	L
Mixed H	L
Indeterminate H	L
Extracutaneous/disseminated JXG with MAPK pathogenic variant (including LALK + H. and other genetic alterations)	L
ROSAI-DORFMAN-DESTOMBES DISEASE	R
Familial	R
Sporadic classical with or without IgG4 infiltration	R
Sporadic extranodal with or without IgG4 infiltration	R
MALIGNANCY HISTIOCYTOSES	M
Primary, phenotypic subtypes	M
Secondary, phenotypic subtypes	M
Histiocytoses with cutaneous or mucosal involvement	C
LYMPHOHISTIOCYTOSES	M
Primary	M
Sporadic	M
Unknown	M

L, Langerhans; R, Rosai-Dorfman-Destombes; M, Malignant, C, cutaneous; H, hemophagocytic; JXG, juvenile xanthogranuloma; MAPK: mitogen-activated kinase. From Emile JF, Cohen-Aubart F, Collin M, et al. Histiocytosis. *Lancet*. 2021;398:157–168. Supplementary Appendix, Table 1.

هیستوسیتوز x لانگرهانس (LCH)

همکاران گرامی اخیراً از این مبحث سؤالات بسیار طرح شده است که در ذیل به آنها اشاره می‌کنم.

(۱) در ۸۰٪ موارد سیستم اسکلتی درگیر می‌شود.

ضایعات استخوانی ممکن است منفرد یا متعدد باشد.