

خون و سرطان کودکان (تعداد 102)

۱ پسر 7 ساله مبتلا به ALL تحت درمان مرحله نگهدارنده می باشد. به دلیل تب به مرکز مراقبت تسکینی حمایتی بیمارستان مراجعه کرده است. درجه حرارت دهانی بیمار 38.8 درجه می باشد. بیمار به دلیل رگ نامناسب، پورت دارد. حال عمومی کاملاً خوب است و علامت موضعی یا سیستمیک دیگری ندارد. در CBC بیمار:

WBC=3500 PMN=50% Hb=9.5 Plt=80,000

آزمایشات اولیه و کشت خون محیطی و پورت از بیمار گرفته شده است. در تماسی که از مرکز با شما گرفته می شود، کدام اقدام زیر را به بیمار توصیه می کنید؟

- ۱ پس از تحت نظر در مرکز و تکرار اندازه گیری درجه حرارت پس از یک ساعت تصمیم گیری می کنیم.
- ۲ کشت خون از پورت و خون محیطی تهیه می کنیم و تا آماده شدن جواب با تجویز استامینوفن و آموزش علایم هشداردهنده ترخیص می کنیم.
- ۳ بیمار را بستری و سفتریاکسون وریدی به مدت حداقل 48 ساعت تا آماده شدن نتایج کشت ها و ارزیابی ها تجویز می کنیم.
- ۴ تا زمان قطع تب، علیرغم CBC مشابه قبلی و کشت خون منفی مکرر از پورت و خون محیطی باید بیمار آنتی بیوتیک وریدی دریافت کند.

۲ شیرخوار 11 ماهه ای با دیسترس تنفسی، سرفه و خس خس سینه به اورژانس مراجعه کرده است. بی قرار و لتارژیک است. ادم ناحیه گردن دارد. در عکس قفسه صدری رخ ونیمرخ توده بزرگی دیده می شود که در سی تی اسکن قفسه صدری 40% مقطع ترانس توراسیک در مدیاستن خلفی و میانی را اشغال کرده است. تنگی تراشه به میزان 50% گزارش شده است و تجمع مایع در فضای پلورال و پریکاردیال مشاهده می شود. آزمایشات بیوشیمی و CBC نرمال است. آزمایشات اختصاصی خون و ادرار برای تشخیص افتراقی تومورهای مورد انتظار ارسال شده است. متخصص بیهوشی اجازه بیهوشی عمومی نمی دهد. در این شرایط بهترین و اولین اقدام تشخیصی در این بیمار کدام است؟

- ۱ آسپیراسیون و بیوپسی مغز استخوان دو طرفه
- ۲ توراکوسنتزیس و ارسال نمونه برای سیتولوژی و فلوسیتومتری
- ۳ بیوپسی سوزنی از توده زیر راهنمایی سونوگرافی
- ۴ اکوکاردیوگرافی

رشته: رشته خون و سرطان کودکان

مقطع: دانشنامه فوق تخصصی

مرکز آموزشی: مرکز سنجش آموزش پزشکی

۳ یک شیرخوار 14 ماهه با hepatosplenomegaly، WBC 185,000/ μ L و مغز استخوان با 92% لنفوبلاست با immunophenotype به صورت CD10-/CD15+/CD19+، مراجعه می‌کند. بررسی‌های Cytogenetics نشان‌دهنده (q21;q23)t(4;11) است. کدامیک از پاسخ‌های زیر، توجیه تشدید درمان در این بیمار خواهد بود؟

- (۱) سن بیمار
- (۲) KMT2A rearrangement
- (۳) CD10-negative
- (۴) هیپرلکوسیتوز

۴ دختر 8 ساله با پان سیتوپنی مراجعه می‌کند. در معاینه فیزیکی مواردی چون café-au-lait spots، short stature و absent thumbs مشاهده می‌شود. نمونه مغزاستخوان او نشان‌دهنده hypocellularity بدون وجود excess blasts است. chromosome breakage test استفاده از diepoxybutane (DEB) افزایش چشمگیری در شکنندگی را نشان می‌دهد کدام گزینه زیر را توصیه می‌کنید؟

- (۱) درمان AML/MDS تعدیل شده
- (۲) درمان AML/MDS استاندارد
- (۳) درمان ایمونوسوپرسیو استاندارد با سیکلوسپورین و ATG
- (۴) تحت نظر بدون درمان تا زمان پیوند

۵ یک نوزاد 3 هفته‌ای دارای یک توده ادرنال بطور اتفاقی به ابعاد 1.8 سانتی‌متر شناسایی شده است. نوزاد بدون علامت است. تصویربرداری MRI یک right adrenal mass با حاشیه‌ی کاملاً مشخص را بدون هیچ‌گونه IDRFs تایید می‌کند. هیچ نشانه‌ای از metastatic disease شناسایی نشده است. سطوح HVA و VMA در ادرار به صورت خفیفی افزایش یافته‌اند. با در نظر گرفتن شواهد علمی فعلی در خصوص perinatal neuroblastoma، بهترین اقدام درمانی کدام است؟

- (۱) Immediate surgical resection is mandatory in all neonates with adrenal masses because delay risks metastatic dissemination
- (۲) The mass should be biopsied immediately to obtain MYCN status before any management decision
- (۳) Observation is appropriate only if urinary catecholamines are normal
- (۴) For asymptomatic perinatal neuroblastoma observation is now considered standard care

رشته: رشته خون و سرطان کودکان

مقطع: دانشنامه فوق تخصصی

مرکز آموزشی: مرکز سنجش آموزش پزشکی

۶ دختر 5 ساله‌ای با تشخیص تومور ویلمز متاستاز ریه با پاتولوژی مطلوب تحت بررسی قرار می‌گیرد. در بررسی‌های molecular analysis تومور، gain of chromosome 1q مشاهده می‌شود. بیمار تحت induction chemotherapy با رژیم 3-دارویی (vincristine, dactinomycin, doxorubicin) قرار می‌گیرد. پس از 6 هفته، chest CT نشان‌دهنده‌ی complete radiographic resolution در تمامی ندول‌های ریوی است. مناسب‌ترین اقدام بعدی کدام است؟

(۱) Whole-lung radiation can be safely omitted, complete radiographic response is sufficient regardless of molecular markers

(۲) Whole-lung radiation is deferred and reserved for relapse

(۳) Whole-lung radiation should be administered because omission of radiation results in markedly inferior outcomes

(۴) Surgical resection of lung tissue is required to confirm pathologic complete response before omitting radiation

۷ پسر ۴ ساله‌ای به دلیل کم خونی خفیف و بزرگی طحال ارجاع شده است. والدین او اهل خوزستان هستند.

CBC:

Hb: 9.3 g/dL

MCV: 68 fL

Reticulocyte: 3.2%

Peripheral smear: Target cells, Occasional sickled forms, Hypochromic microcytes

HPLC Results

HbS: 65%

HbA: 22%

HbA₂: 5%

HbF: 8%

کدام یک از گزینه‌های زیر صحیح‌ترین پاسخ است؟

(۱) Sickle Cell Anemia (HbSS disease)

(۲) HbSC disease

(۳) HbS β^+ -thalassemia (S β^+ -thal)

(۴) Sickle cell trait (HbAS)

رشته: رشته خون و سرطان کودکان

مقطع: دانشنامه فوق تخصصی

مرکز آموزشی: مرکز سنجش آموزش پزشکی

۸ دختر ۷ ساله‌ای مبتلا به HbSS همراه با α -thalassemia trait (ژنوتیپ α/α , homozygous 3.7-kb deletion) است. یک دانشجوی پزشکی مشاهده می‌کند که او نسبت به بیماری که فقط HbSS دارد، Hemoglobin بالاتر و MCHC پایین‌تری دارد و نتیجه می‌گیرد:

نتایج آزمایش‌های او بهتر است، بنابراین حتماً پیش‌آگهی بهتری برای همه عوارض بیماری خواهد داشت.

کدام یک از گزینه‌های زیر صحیح‌ترین پاسخ است؟

- (۱) Lower MCHC and higher Hb invariably predict better outcomes across all SCA disease manifestations
- (۲) Specifically for CNS events; α -thalassemia trait is a proven genetic modifier that reduces stroke risk and this benefit extends to all complications
- (۳) While α -thal trait reduces hemolytic severity and stroke risk, it paradoxically increases risk of vaso-occlusive pain, renal infarction
- (۴) α -thalassemia trait does not modify the phenotype of SCD in a clinically meaningful way

۹ محدوده توصیه‌شده Hemoglobin پیش از transfusion که بتواند ineffective erythropoiesis را مهار کرده و در عین حال quality of life بیمار را حفظ کند، محتمل‌ترین گزینه کدام است؟

- (۱) 7.0–8.5 g/dL (palliative threshold – maintain ability to function daily)
- (۲) 9.5–10.5 g/dL (suppresses ineffective erythropoiesis – maintain well-being)
- (۳) 12.0–14.0 g/dL (hypertransfusion – fully normalize hematopoiesis)
- (۴) Greater than 12 g/dL mean (supertransfusion – eliminate all marrow expansion)

رشته: رشته خون و سرطان کودکان

مقطع: دانشنامه فوق تخصصی

مرکز آموزشی: مرکز سنجش آموزش پزشکی

۱۰ در کلینیک تالاسمی، وضعیت کنترل افزایش بار آهن با بررسی روند فریتین در دوسال گذشته و $T2^*$ در سه بیمار مورد بررسی قرار می‌گیرد:

بیمار A:

• Ferritin: 1,800 ng/mL (کاهش‌یافته)

• Cardiac $T2^*$: 22 ms (طبیعی)

بیمار B:

• Ferritin: 4,500 ng/mL (به‌طور قابل‌توجهی روند افزایشی)

• Cardiac $T2^*$: 14 ms (بار آهن خفیف تا متوسط)

بیمار C:

• Ferritin: 2,200 ng/mL (پایدار)

• Cardiac $T2^*$: 9 ms (بار آهن بسیار شدید)

کدامیک از گزینه‌های زیر ریسک بالاتر عوارض افزایش بار آهن را دارد؟

(۱) بیمار A

(۲) بیمار B

(۳) بیمار C

(۴) هر سه بیمار در ریسک مشابهی قرار دارند

۱۱ شیرخوار یک ساله‌ای پس از انجام شیمی‌درمانی دچار حساسیت دارویی، بی‌قراری و سرفه شدید شده است. تمام اقدامات زیر که شما انجام داده‌اید صحیح هست بجز:

(۱) قطع دارو؛ ارزیابی قلب و تنفس؛ استفاده از اکسیژن

(۲) برای برونکواسپاسم وافت فشارخون آدرنالین وریدی

(۳) بولوس‌های مایع‌درمانی وریدی بانرمال سالین

(۴) بستری در ای‌سی‌یو جهت استفاده تحت مانیتور وازوپرسور

۱۲ پسر 6 ساله که با پروپتوز، کاهش دید و نیست‌آگموس مراجعه کرده است، در معاینه اتروپی عصب اپتیک دارد. تشخیص قطعی بیماری با کدامیک از گزینه زیر داده می‌شود؟

(۱) ارزیابی چشمی

(۲) MRI مغز و چشم

(۳) بیوپسی از تومور

(۴) وجود علائم نوروفیبروماتوز

رشته: رشته خون و سرطان کودکان

مقطع: دانشنامه فوق تخصصی

مرکز آموزشی: مرکز سنجش آموزش پزشکی

۱۳ پسر 8 ساله‌ای با تورم زانو مراجعه کرده است. پس از رادیوگرافی و بیوپسی تشخیص استوسارکوم داده شد. در سیتی اسکن ریه ندول گزارش شده است. برنامه درمانی بیمار کدام است؟

- (۱) شیمی‌درمانی با اتوپوزاید و ایفوسفاماید توصیه می‌شود.
- (۲) پس از شیمی‌درمانی نیازی به برداشتن متاستاز ریوی ندارد.
- (۳) رادیوتراپی ریه توصیه می‌شود.
- (۴) پس از درمان باید توراکتومی شده و پس از لمس ندول توسط جراح، توده خارج شود.

۱۴ از نظر سیتوژنتیک و مولکولار ژنتیک، کدام گروه از بیماران ALL با جهش P53 همراهی دارد؟

- (۱) هیپودیپلوئیدی با کاریوتیپ کمتر از 44 و $\text{DNA Index} < 0.81$
- (۲) (iAMP 21) Intrachromosomal amplification of chromosome
- (۳) MLL gene rearrangement با کروموزوم 11q23 اکثراً در infant ALL
- (۴) BCR-ABL positive (9-22)

۱۵ بیمار مبتلا به CML که تحت درمان با Imatinib است. در صورت شکست درمان و بررسی جهش وجود موتاسیون T3151, طبق (NCCN guideline) کدام اقدام درمانی باید انجام شود؟

- (۱) ادامه Imatinib و کنترل BCR-ABL
- (۲) تجویز nilotinib, dasatinib, bosutinib
- (۳) درمان ponatinib شروع شود
- (۴) stem cell transplant

۱۶ کودک 7 ساله به علت استروک مغزی انژیوگرافی شده و سندرم مویا مویا را مطرح کرده‌اند. نامبرده سابقه تومور مغزی داشته و رادیوتراپی شده کدام یک از گزینه‌ها در مورد این سندرم صحیح است؟

- (۱) در سنین بالا اتفاق می‌افتد.
- (۲) بلافاصله بعد از انجام رادیوتراپی ظاهر می‌شود.
- (۳) انسداد عروق اصلی مغز که از حلقه ویلیس سرچشمه می‌گیرد.
- (۴) انسداد شریانی معمولاً یک طرفه است.

۱۷ شیرخوار 4 ماهه که با اسهال مکرر و تب بستری شده در آزمایشات پان سیتوپنی و اختلال آنزیمی دارد. بیمار تحت درمان قرار گرفت. برخی از مبتلایان به این نوع بیماری بهبود می‌یابند. پاسخ درمانی در کدام مورد کمتر است؟

- (۱) Steatorrhea
- (۲) Neutropenia
- (۳) Growth velocity
- (۴) Normal height

رشته: رشته خون و سرطان کودکان

مقطع: دانشنامه فوق تخصصی

مرکز آموزشی: مرکز سنجش آموزش پزشکی

۱۸ کودک ۵ ساله‌ای با تاری دید و پروپتوز مراجعه کرده، پس از بررسی برای بیمار تشخیص اپتیک گلیوما داده شد. برنامه درمانی بیمار کدام یک از گزینه‌های زیر است؟

- (۱) جراحی کامل برای حفظ دید بیمار
- (۲) این تومور سیر کندی دارد و احتیاج به درمان ندارد
- (۳) رادیوتراپی برای جلوگیری از گسترش تومور
- (۴) شیمی‌درمانی در صورت پیشرفت علائم بینایی

۱۹ کودک ۶ ساله‌ای با تب و دل درد و ادرار پر رنگ مراجعه کرده در معاینه بیمار رنگ پریده و زردی خفیف دارد. $Hb=5g/dl$, CBC, پلاکت نرمال لکوسیتوز و نوتروپنی دارد. در لام محیطی NRBC و اسفروسیتوز فراوان گزارش شده است. انجام کدام آزمایش برای بیمار الزامی نیست؟

- (۱) DAT
- (۲) TOTAL BILIRUBIN
- (۳) Bone marrow aspiration
- (۴) RETIC

۲۰ پسر ۴ ساله‌ای با تب، رنگ‌پریدگی، کبودی‌های متعدد و درد استخوان مراجعه کرده است. CBC نشان می‌دهد:

هموگلوبین $6.5 g/dL$ ، پلاکت $25000/\mu L$ ، $WBC=45000/\mu L$ با ۶۰٪ بلاست در اسمیر خون محیطی. فلوسیتومتری نشان می‌دهد: $CD19+$, $CD10+$, $CD34+$, $TdT+$, $CD3-$, $CD13-$, $CD33-$. کدام تشخیص قطعی است؟

- (۱) لوسمی حاد با فنوتیپ مختلط (MPAL) نوع B/myeloid
- (۲) لوسمی حاد لنفوبلاستیک نوع B-cell (B-ALL)
- (۳) لوسمی حاد میلوئیدی (AML)
- (۴) لوسمی حاد لنفوبلاستیک نوع T-cell (T-ALL)

۲۱ تغییراتی که در لام خون محیطی بیمار مبتلا به اسفروسیتوزیس پس از طحال برداری دیده می‌شود در کدام یک از گزینه‌های زیر صحیح است؟

- (۱) کاهش اسفروسیت
- (۲) وجود اکانتوسیت و تارگت سل
- (۳) افزایش رتیکولوسیت
- (۴) افزایش میکرواسفروسیت

رشته: رشته خون و سرطان کودکان

مقطع: دانشنامه فوق تخصصی

مرکز آموزشی: مرکز سنجش آموزش پزشکی

۲۲ دختر 3 ساله مبتلا به Non-M3 AML که در سیتوژنتیک ; inv(16) (p13.3q24.3) ; FLT3-ITD ; t(10,11)(AF10-MLL) منفی بوده است و علیرغم درخواست، سایر یافته‌های سیتوژنتیک در دسترس نبوده است. پس از مرحله اینداکشن و دریافت کورس اول پروتکل COG مرفولوژی مغز استخوان در رمیسیون است و 1.5% MRD گزارش شده است. یک دهنده کاملاً سازگار 10/10 منسوب دارد. کدام اقدام زیر را توصیه می‌کنید؟

- (۱) تغییر پروتکل درمانی
- (۲) پیوند مغز استخوان در همین مرحله
- (۳) پیوند مغز استخوان به محض MRD منفی
- (۴) ادامه شیمی‌درمانی تا پایان کورس پنجم شیمی‌درمانی علیرغم MRD منفی

۲۳ پسر 10 ساله به دلیل کبودی‌های مکرر طی سالهای گذشته بررسی شده است و تنها یافته در غربالگری انعقادی شمارش پلاکت 85000 و $MPV=14$ است. درآسپیراسیون مغز استخوان بیمار در دو سال گذشته سلولاریته و تمام رده‌های سلولی در حدود طبیعی گزارش شده است. با درمان استروئید و IVIG تغییر فاحشی در شمارش پلاکت دیده نشده است و به دلیل ادامه کبودی‌ها و اپیستاکسی‌های مکرر به مرکز شما ارجاع شده است. در معاینات اسپلنومگالی دارد. CBC بیمار: $Plt=50000$, $Hb=8$, $WBC=3500$, $PMN=50\%$, $Lymph=38\%$, $Band=8\%$, $Mono=2\%$

تست‌های ویرولوژی منفی و در ارزیابی جامع انعقادی بیمار تنها تست عملکرد تجمعی پلاکت با تمام آگونیست‌ها و نیز ریستوستین کاهش یافته است.

تمام اقدامات تشخیصی زیر کمک کننده است به جز:

- (۱) بیوپسی مغز استخوان
- (۲) ارزیابی سیتوژنتیک و مولکولی
- (۳) شکنندگی کروموزومی
- (۴) مشاهده لام خون محیطی

۲۴ یک نوزاد که در هفته ۳۴ بارداری با وزن ۳ کیلوگرم و سابقه خونریزی داخل جمجمه‌ای (ICH) درجه ۲ در بدو تولد تشخیص داده شده است. در NICU تحت تهویه مکانیکی و در حال جدا شدن از دستگاه است. نوزاد تغذیه با NGT را تحمل می‌کند. نوزاد در حال حاضر 25 روزه است و از دیروز دچار ترومبوز ورید عمقی (DVT) ایلیوفمورال چپ شده که ناشی از کاتتر مرکزی (PICC) ، که از طریق محیط وارد شده بود. PICC به دلیل نیاز به دسترسی عروقی هنوز قابل برداشتن نیست. شمارش کامل خون، تست‌های کبدی، کلیوی، CBC و آزمایش انعقاد خون طبیعی بودند. براساس شواهد علمی و منابع موجود در شرایط فعلی کدام اقدام درمانی زیر را توصیه می‌کنید؟

- (۱) عدم درمان ضد انعقادی تا حداقل یک‌ماه از خونریزی مغزی
- (۲) درمان با هپارین معمولی یا باوزن مولکولی کم تا حداقل 30 روز از خونریزی مغزی
- (۳) شروع درمان با DOAC با توجه به تحمل خوراکی، سن نوزاد و پایداری شرایط بالینی
- (۴) شروع درمان با وارفارین با توجه به محدودیت‌های سایر ضد انعقادهای تزریقی و خوراکی

مرکز آموزشی: مرکز سنجش آموزش پزشکی

مقطع: دانشنامه فوق تخصصی

رشته: رشته خون و سرطان کودکان

۲۵ شیرخوار 10 ماهه مبتلا به نقص ایمنی شدید ترکیبی SCID بدلیل سپسیس دربخش بستری است و نیاز به انجام پونکسیون لومبر دارد. شمارش پلاکت 15000 می باشد. گروه خونی بیمار براساس آزمایش فوروارد تایپینگ AB Neg می باشد. بر اساس موجودی فعلی در بانک خون کدام گزینه زیر را توصیه میکنید؟

- ۱) تزریق پلاکت راندوم AB مثبت
- ۲) تزریق پلاکت اشعه دیده آفرزیس A منفی
- ۳) پلاکت اشعه دیده آفرزیس O مثبت
- ۴) LP تا تامین پلاکت مناسب به تاخیر افتد

۲۶ شیرخوار 2 ماهه ای در بخش به دلیل آنمی شدید، $Hb=6$, $MCV=102$, $Retic=5\%$ با شکایت شیر نخوردن و دیسترس تنفسی در بخش بستری شده است و تحت بررسی و درمان قرار دارد. گروه خونی مادر O منفی و گروه خونی نوزاد در فوروارد تایپینگ O مثبت ولی در معکوس AB گزارش شده است. کدامیک از جملات زیر در تزریق خون های مکرر حین بستری نامبرده صحیح است؟

- ۱) در صورت کومبس منفی نوزاد، یک بار کراس ماچ کامل از خون نوزاد ضروری است.
- ۲) غربالگری آنتی بادی منفی مادر برای تزریق مکرر پکسل از گروه O مثبت به شیرخوار کفایت می کند.
- ۳) بر اساس نتیجه تست معکوس گروه خون پس از انکوباسیون 37 درجه تصمیم گیری می کنیم.
- ۴) در شرایط فعلی تنها تزریق گروه خونی O منفی با پلاسما AB مثبت مجاز است.

۲۷ پسری ۱۸ ماهه به علت Leukocoria دوطرفه مراجعه می کند. در معاینه تحت بیهوشی، در هر دو چشم تومورهای متعدد همراه با سیدینگ محدود زجاجیه دیده می شود. پدر کودک در کودکی به علت رتینوبلاستوما دوطرفه تحت درمان قرار گرفته است. MRI شواهدی از درگیری عصب بینایی یا گسترش خارج چشمی نشان نمی دهد. مناسب ترین اقدام درمانی کدام است؟

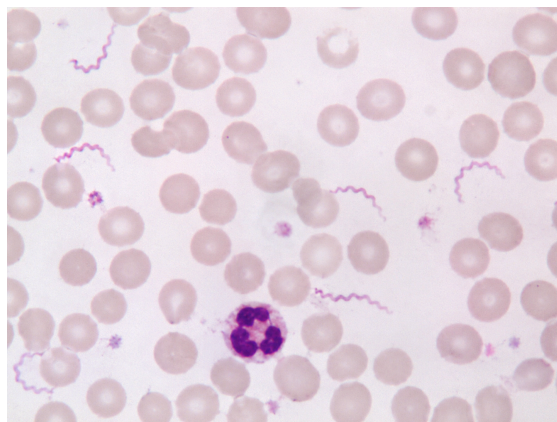
- ۱) تخلیه یک چشم به همراه شیمی درمانی ادجوانت
- ۲) شیمی درمانی سیستمیک (VEC) همراه با درمان های موضعی
- ۳) درمان های موضعی و پلاک رادیوتراپی دو طرفه
- ۴) درمان های موضعی با لیزر و کرایوتراپی

رشته: رشته خون و سرطان کودکان

مقطع: دانشنامه فوق تخصصی

مرکز آموزشی: مرکز سنجش آموزش پزشکی

۲۸ کودک ۸ ساله مبتلا به ALL در فاز نگهدارنده شیمی درمانی، با تب متناوب به مدت ۳ هفته مراجعه می کند. کشت های خون تاکنون منفی بوده اند. اسمیر خون محیطی (شکل زیر) مشاهده می شود. محتمل ترین تشخیص کدام است؟



- (۱) عود لوسمی لنفوبلاستیک حاد
- (۲) آلودگی با مالاریا فالسی پاروم
- (۳) عفونت ناشی از لپتوسپیروزیس
- (۴) سپسیس منتشر با بزیوزیس

۲۹ پسر ۴ ساله AML با سابقه دریافت gemtuzumab تحت پیوند آلوژن قرار می گیرد. رژیم آماده سازی شامل بوسولفان-سیکلو فسفامید و ملفالان است و برای پیشگیری GVHD سیکلوسپورین و MTX دریافت می کند. از حدود روز ۲۱ پیوند دچار اسیت-تندرنس ناحیه کبدی - افزایش وزن و انزیم های کبدی SGOT & SGPT می شود. محتمل ترین عارضه کدام است؟

- (۱) Acute liver GVHD
- (۲) Engraftment syndrome
- (۳) Drug induced hepatitis
- (۴) Sinusoidal obstructive syndrome

۳۰ کودک پسر ۸ ساله ALL در مرحله induction تحت درمان اسپارژیناز و کورتیکواستروئید قرار دارد. بیمار هفته دوم درمان دچار درد شدید شکم و استفراغ می شود. امیلاز و لیپاز سرم افزایش دارد و در سونوگرافی و سی تی شکم پسودو سیست بزرگ پانکراس گزارش می شود. اصلی ترین اقدام درمانی کدام است؟

- (۱) Bowel rest
- (۲) IV narcotics
- (۳) Fluid resuscitation
- (۴) Urgent drainage

رشته: رشته خون و سرطان کودکان

مقطع: دانشنامه فوق تخصصی

مرکز آموزشی: مرکز سنجش آموزش پزشکی

۳۱ در ارزیابی تکمیلی یک بیمار لوسمی لنفو بلاستیک حاد (Ph like) ALL BCR - ABL1- like , موتاسیون IKZF1 deletion شناسایی شده است. این موتاسیون با کدامیک از موارد ذیل بیشترین همراهی را دارد؟

(۱) Induction failure

(۲) CNS involvement

(۳) Relapse rate

(۴) High WBC

۳۲ بیماران (NF2) Neurofibromatosis type II با افزایش خطر کدامیک از انواع بدخیمی ذیل همراهند؟

(۱) Astrocytoma

(۲) Pheochromocytoma

(۳) Gastro- Intestinal Stromal Tumor

(۴) Malignant Peripheral Nerve Sheet Tumor

۳۳ در مورد درمان انواع بیماران هیستوسیتوز Langerhans cell histiocytosis پاسخ صحیح کدام است؟

(۱) ضایعه استخوانی منفرد جمجمه مانند فرونتال ویا اکسی پیتال ؛ کورتاژبه همراه وین بلاستین و پردنیزون به مدت 6 ماه

(۲) ضایعات متعدد استخوانی ؛ درمان به مدت 6 ماه وین بلاستین - پردنیزون و متو ترکسات

(۳) درگیری استخوانی قسمتهای قدامی- میانی cranial fossa ؛ وین بلاستین و پردنیزون به مدت 12 ماه

(۴) درگیری ارگانهای متعدد گروه کم خطر مانند پوست، استخوان غدد لنفاوی ؛ وین بلاستین و پردنیزون به مدت 24 ماه

۳۴ پسر 8 ساله عود لوسمی ALL کاندید پیوند آلوژن جهت رژیم آماده سازی، Cyclophosphamide + Total body Irradiation و جهت پیشگیری عوارض GVHD سیکلوسپورین و MTX دریافت میکند. روز +26 پیوند، علایم انمی همولیتیک - ترومبوسیتو پنی مقاوم به درمان و نارسایی کلیوی پیدا میکند. افزایش فشارخون و در آزمایش ادرار هماتوری - پروتیین اوری خفیف دارد. جمله صحیح در مورد اختلال فوق کدام است؟

(۱) قطع سیکلوسپورین توصیه میشود.

(۲) سطح سرمی ADAMTS 13 کاهش دارد.

(۳) استفاده از Eculizumab به دلیل خطر خونریزی توصیه نمیشود.

(۴) سیستمست هموراژیک ناشی از Bk virus محتملترین تشخیص است.

رشته: رشته خون و سرطان کودکان

مقطع: دانشنامه فوق تخصصی

مرکز آموزشی: مرکز سنجش آموزش پزشکی

۳۵ در آنالیز ژنتیکی به روش NGS - next generation sequencing کدام پاسخ صحیح است؟

- (۱) بافت fresh or fixed هر دو مورد قابل استفاده هستند.
- (۲) قادر به تایید point mutation نمیباشد.
- (۳) tumor burden در هر اندازه‌ای قابل ارزیابی است.
- (۴) از لحاظ هزینه مقرون به صرفه است.

۳۶ شیر خوار پسر ۱۱ ماهه از والدین منسوب به دلیل سلولیت اخیر ناحیه صورت و سابقه ۲ نوبت بستری در گذشته جهت پنومونی تحت بررسی قرار میگیرد. سابقه عفونت ریوی قارچی کاندیدا البیکنس دارد. انومالی ندارد. در آزمایشات WBC ; 30000 و نوتروفیلی دارد. محتملترین تشخیص کدام است؟

- (۱) leukocyte B 2 integrin deficiency
- (۲) Selection mediated adhesion deficiency
- (۳) FERMT3 Gene mutation
- (۴) Myelokatexis syndrome

۳۷ کودک پسر ۵ ساله در معاینه اسپلنو مگالی دارد. در بررسی تکمیلی انمی هیپو کروم میکرو سیتیک - ترومبو سیتو پنی، نمای استخوانی Erlen myer flask shape و ارزیابی مغز استخوان حاوی ماکروفاژهای PAS positive است. محتملترین تشخیص کدام است؟

- (۱) Niemann pick A
- (۲) Niemann Pick B
- (۳) Gaucher disease
- (۴) GM1 gangliosidosis

۳۸ انتخاب ارجح درمانی در Autoimmune lymphoprolifratve syndrome کدام است؟

- (۱) Immuno suppressive
- (۲) Splenectomy
- (۳) Allogeneic HSCT
- (۴) Gene therapy

۳۹ کدام جمله در مورد عوارض فاکتورهای رشد صحیح است؟

- (۱) استفاده از مقادیر 15 $\mu\text{g/kg/day/sc}$ بیش از GM-CSF با خطر Capillary leak syndrome همراه است.
- (۲) High dose Romiplostim موجب افزایش خطر فیبروز شدید و غیر قابل برگشت BM می‌شود.
- (۳) استفاده از G-CSF با افزایش خطر عارضه flulike syndrome همراه است.
- (۴) ترومبوپوئیتین با افزایش سطح سرمی BUN , creatinine, potassium همراه است.

رشته: رشته خون و سرطان کودکان

مقطع: دانشنامه فوق تخصصی

مرکز آموزشی: مرکز سنجش آموزش پزشکی

۴۰ پسر ۳ ساله‌ای به دلیل آتاکسی، کوتاهی قد، تاخیر تکاملی و fine spare hair بررسی میشود. در ارزیابی تکمیلی پان سیتو پنی، هیپو پلازی cerebellar و retinopathy مشخص میشود. بررسی ژنی جهت تشخیص در دسترس نیست. کدامیک از تستهای ذیل در جهت تشخیص انتخاب ارجح است؟

(۱) Chromosomal breakage test

(۲) Telomer length

(۳) Bone Marrow Biopsy

(۴) Cytogenetic study

۴۱ کودک ۲ ساله‌ای با استفراغ، سردرد، خواب‌آلودگی و علائم افزایش ICP از یک هفته قبل مراجعه میکند. MRI یک توده بزرگ midline در ناحیه کرمینه مخچه با هیدروسفالی نشان میدهد. پس از subtotal resection، پاتولوژی یک embryonal tumor با الگوی small round blue cells را گزارش میکند. تست‌های مولکولی نشان میدهند:

CTNNB1 negative، TP53 wild-type، MYC amplification/overexpression، i(17q)، SMO/PTCH1 negative، GAB1 negative

در staging، سلول‌های تومورال در مایع مغزی - نخاعی نیز مثبت هستند. مناسب‌ترین درمان بعدی کدام است؟

(۱) craniospinal irradiation with tumor bed Boost، multi-agent chemotherapy، HSCT

(۲) Chemotherapy-intensive multiagent regimen، autologous stem cell transplant

(۳) Observation until progression, salvage chemotherapy with radiation and HSCT

(۴) Observation after surgery till 3 years then intensive chemoradiotherapy

۴۲ پسر ۵ ساله‌ای با تاری دید، اختلال میدان بینایی و علائم افزایش فشار داخل جمجمه مراجعه میکند. MRI توده‌ای در ناحیه optic chiasm با گسترش به هیپوتالاموس نشان میدهد. بیوپسی تومور، astrocytoma fusiform با mitoses کم و Rosenthal fibers را نشان میدهد. مطالعات مولکولی BRAF V600E و FGFR1/3 rearrangement را تأیید میکنند. بیمار یک دوره کامل chemotherapy standard دریافت کرده اما ضایعه همچنان stable/persistent باقی مانده است. مناسب‌ترین قدم بعدی کدام است؟

(۱) ادامه همان شیمی‌درمانی چند دارویی برای ۶ ماه دیگر

(۲) تغییر به درمان هدفمند با dabrafenib + trametinib

(۳) رادیوتراپی کرانیواسپاینال به علت عدم تغییر در سایز ضایعه

(۴) جراحی کامل کیاسما اپتیک به دلیل مقاومت به شیمی‌درمانی

مرکز آموزشی: مرکز سنجش آموزش پزشکی

مقطع: دانشنامه فوق تخصصی

رشته: رشته خون و سرطان کودکان

۴۳ کودکی با تومور مغزی مقاوم به درمان مراجعه می‌کند. MRI ضایعه‌ای midline در ناحیه قاعده مغز/brainstem را با ring enhancement، ادم وسیع و اثر توده‌ای نشان می‌دهد. در پاتولوژی، mitotic activity بالا، necrosis مرکزی و microvascular proliferation گزارش شده است. بررسی مولکولی، H3K27M mutation را تأیید می‌کند. محتمل‌ترین تشخیص کدام است؟

(۱) Diffuse midline glioma, H3 K27-altered, CNS WHO grade 4

(۲) Glioblastoma multiform, IDH-wildtype, CNS WHO grade 4

(۳) Anaplastic juvenile ependymoma, CNS WHO grade 3

(۴) Atypical teratoid/rhabdoid tumor, CNS WHO grade 4

۴۴ پسر ۱۵ ساله‌ای با توده بزرگ ران و synovial sarcoma تأییدشده با t(X;18) مراجعه می‌کند. PET-CT چند ندول ریوی کوچک را نشان می‌دهد. بهترین درمان کدام است؟

(۱) جراحی اندام و سپس شیمی‌درمانی

(۲) جراحی اندام و متاستاتکتومی ریه بدون شیمی‌درمانی

(۳) فقط رادیوتراپی ریه و اندام

(۴) فقط شیمی‌درمانی با پروتکل VAC

۴۵ نوجوانی با سارکوم یوئینگ تحت درمان با رژیم salvage شامل ifosfamide است. در روز سوم درمان، دچار گیجی، خواب‌آلودگی و اختلال توجه می‌شود و همزمان شواهد آسیب توبولی کلیه و اختلال الکترولیتی دیده می‌شود. مناسب‌ترین اقدام درمانی بعدی کدام است؟

(۱) ادامه ifosfamide با افزایش دوز mesna و درمان حمایتی

(۲) قطع ifosfamide و مراقبت حمایتی و شروع methylene blue

(۳) تعویض دارو به cisplatin برای حفظ شدت درمان

(۴) ادامه درمان بدون تغییر، چون این عوارض معمولاً گذرا هستند

۴۶ پسر ۱۲ ساله‌ای با درد و تورم پای راست مراجعه می‌کند. MRI یک توده تخریبی متافیز/دیفیز فمور با گسترش به بافت نرم مجاور نشان می‌دهد. بیوپسی core needle، small round blue cell tumor با CD99+ و FLI1+ و t(11;22) در FISH را تأیید می‌کند. PET-CT یک متاستاز ریوی منفرد و لنف‌نودهای ایلایک بزرگ‌شده را نشان می‌دهد و LDH نیز بالا است. بهترین رویکرد درمانی کدام است؟

(۱) شیمی‌درمانی القایی چنددارویی، سپس local control

(۲) جراحی فوری تومور اولیه، رادیوتراپی متاستاز ریوی

(۳) رادیوتراپی تومور اولیه و شیمی‌درمانی VAC

(۴) شیمی‌درمانی کم‌حجم با تک‌دارو، سپس پیوند اتولوگ

رشته: رشته خون و سرطان کودکان

مقطع: دانشنامه فوق تخصصی

مرکز آموزشی: مرکز سنجش آموزش پزشکی

۴۷ کودک ۲ ساله‌ای با توده آدرنال و متاستاز استخوانی تشخیص neuroblastoma گرفته است. در پاتولوژی، تومور small round blue cell tumor است و برای synaptophysin و PHOX2B مثبت ولی برای desmin و CD99 منفی گزارش شده است. این الگوی ایمونوهیستوشیمی بیش از همه در افتراق با کدام تومور اهمیت دارد؟

Ewing sarcoma (۱)

Wilms tumor (۲)

Hepatoblastoma (۳)

Osteosarcoma (۴)

۴۸ کودک ۲.۵ ساله با Wilms tumor بستری می‌شود. بر اساس پروتکل SIOP بدون بیوپسی شیمی‌درمانی قبل از جراحی آغاز می‌شود. بعد از ۴ هفته توده کوچک می‌شود. پس از نفرکتومی، پاتولوژی به شرح زیر است:

Extensive necrosis

Clusters of viable blastemal cells

No anaplasia

براساس SIOP این تومور در چه رده‌ای قرار می‌گیرد؟

Low-risk (completely necrotic) (۱)

Intermediate-risk (regressive type) (۲)

High-risk (blastemal type after chemo) (۳)

Equivalent to COG favorable histology (۴)

رشته: رشته خون و سرطان کودکان

مقطع: دانشنامه فوق تخصصی

مرکز آموزشی: مرکز سنجش آموزش پزشکی

۴۹ کودک ۱۰ ساله‌ای با وزن ۳۵ کیلوگرم، به دلیل آنمی آپلاستیک شدید تحت درمان با رژیم ایمونوساپرسیو حاوی ATG و سیکلوسپورین قرار دارد. بیمار سیکلوسپورین را با دوز ۲۵۰ میلی‌گرم در روز دریافت می‌کرده و آخرین سطح trough دارو ۲۱۰ ng/mL بوده است. پنج روز قبل، به دلیل تب نوتروپنیک مقاوم و احتمال عفونت قارچی ریه، درمان با وریکونازول برای بیمار آغاز شده است. در آزمایش‌های امروز نتایج زیر گزارش شده است:

Serum Creatinine: 1.2 mg/dL (Baseline: 0.6 mg/dL)

Cyclosporine Trough Level: 510 ng/mL

Total Bilirubin: 0.8 mg/dL

با توجه به وضعیت فعلی بیمار، مناسب‌ترین اقدام در قبال مدیریت دارویی وی کدام است؟

- ۱) ادامه درمان با دوز فعلی سیکلوسپورین و وریکونازول، همراه با تجویز مایعات وریدی و پایش مجدد کراتینین و سطح سیکلوسپورین طی ۴۸ ساعت آینده
- ۲) قطع موقت سیکلوسپورین تا بهبود عملکرد کلیه و کاهش سطح trough دارو به کمتر از ۲۰۰ ng/mL، سپس شروع مجدد سیکلوسپورین
- ۳) کاهش دوز سیکلوسپورین به ۷۰ mg/day، معادل حدود ۲ mg/kg/day، و ادامه وریکونازول با پایش سطح دارو، بدون قطع موقت سیکلوسپورین
- ۴) قطع وریکونازول و جایگزینی آن با فلوکونازول، همراه با کاهش دوز سیکلوسپورین به ۵۰ mg/day

۵۰ بیماری به دلیل ابتلا به لنفوم بورکیت، تحت درمان با سیکلوفسفامید قرار دارد. پزشک برای کاهش عارضه احتمالی شدید در مثانه، دارویی به صورت همزمان تجویز می‌کند. کدام گزینه مربوط به مکانیزم این دارو است؟

- ۱) خنثی‌سازی مستقیم متابولیت‌های فعال در خون
- ۲) اکسید شدن در پلاسما و فعال شدن در ادرار
- ۳) مهار مستقیم تشکیل آکروئیلین در کبد
- ۴) حذف مستقیم دارو از خون از طریق کلیه

۵۱ نوزاد ترم ۴۸ ساعته‌ای با زردی شدید، اسپلنومگالی خفیف بستری شده است. سابقه خانوادگی کم‌خونی همولیتیک در برادر بیمار وجود دارد. آزمایشات به شرح زیر است:

Hb=7.8 g/dL, Hct=23%, MCV=108 fL, Retic=18%, Total bilirubin=19 mg/dL

Direct bilirubin=0.6 mg/dL, LDH↑, Haptoglobin↓

PBS: macrocytosis + occasional shrunken/spiculated erythrocytes

کدام تشخیص از همه محتمل‌تر است؟

- ۱) G6PD deficiency
- ۲) Pyruvate kinase deficiency
- ۳) Hereditary spherocytosis
- ۴) P-5'-nucleotidase deficiency

رشته: رشته خون و سرطان کودکان

مقطع: دانشنامه فوق تخصصی

مرکز آموزشی: مرکز سنجش آموزش پزشکی

۵۲ کودک ۵ ساله مبتلا به عفونت ادراری پس از دریافت داروی کوتریموکسازول دچار آنمی و زردی و ادرار تیره شده است. با توجه به آزمایشات بیمار بهترین اقدام چیست؟

Hb=8.4 g/dL, Retic=22%, indirect bilirubin $\uparrow$, haptoglobin $\downarrow$, hemoglobinuria persistent

- (۱) فقط اطمینان دادن و ترخیص
- (۲) شروع کورتیکواستروئید
- (۳) تزریق خون فوری
- (۴) فقط فولیک اسید و پیگیری ۲ هفته بعد

۵۳ پسر 16 ساله‌ای با خستگی مراجعه کرده است. CBC نشان‌دهنده Hb=10.5 g/dL و MCV=94 fL است. اما در مقایسه با CBC یک سال قبل، MCV بیمار 6 fL افزایش یافته است. اسمیر محیطی طبیعی گزارش شده است. بهترین تفسیر کدام است؟

- (۱) تغییر بی‌اهمیت آزمایشگاهی
- (۲) شروع آنمی مگالوبلاستیک
- (۳) نشانه بیماری کبدی مزمن
- (۴) نشانه همولیز حاد

۵۴ دختر 17 ساله ورزشکار حرفه‌ای با خستگی مراجعه کرده است. Hb طبیعی و میزان آهن و اشباع ترانسفرین نرمال است اما ferritin=9 μ g/L گزارش شده است. این وضعیت در کدام مرحله از کمبود آهن قرار دارد؟

- (۱) Prelatent iron deficiency
- (۲) Latent iron deficiency
- (۳) Iron deficiency anemia
- (۴) Functional iron deficiency

۵۵ شیرخوار ۹ ماهه‌ای با سابقه زردی از دوره نوزادی، رنگ‌پریدگی، اسپلنومگالی و نیاز مکرر به تزریق خون مراجعه کرده است. Hb: 5.6 g/dL و رتیکولوسیت بالا و MCV:37fL است. در اسمیر، فرگمان‌های متعدد RBC، میکرواسفروسیت، triangulocyte و سلول‌های bizzare poikilocyte دیده می‌شود؛ اما الیپتوسیت‌ها در لام خون محیطی اندکی دیده می‌شود. محتمل‌ترین تشخیص چیست؟

- (۱) Typical hereditary elliptocytosis
- (۲) Hereditary pyropoikilocytosis
- (۳) Southeast Asian ovalocytosis
- (۴) Hereditary spherocytosis

مرکز آموزشی: مرکز سنجش آموزش پزشکی

مقطع: دانشنامه فوق تخصصی

رشته: رشته خون و سرطان کودکان

۵۶ کودک ۳ ساله‌ای با تابلوی بالینی شدید همولیز مراجعه کرده است. با این حال، نتیجه تست DAT با استفاده از معرف‌های استاندارد منفی گزارش شده است. اگر شک بالینی به AIHA همچنان بالا باشد، کدام اقدام تشخیصی سرولوژیک توصیه می‌شود؟

- (۱) قطع فوری بررسی‌های سرولوژیک و انجام بیوپسی مغز استخوان به صورت اورژانسی
- (۲) شستشوی گلبول‌های قرمز با سالین ۳۷ درجه برای حفظ آنتی‌بادی‌های با تمایل اتصال پایین
- (۳) انجام ارزیابی‌های اختصاصی جهت کشف آنتی‌بادی‌های کلاس IgA یا IgM و یا آنتی‌بادی‌های با تمایل اتصال پایین
- (۴) انجام EMA binding test به عنوان تنها گام بعدی

۵۷ مادر کودک مبتلا به ALL که تحت درمان است، با بیمار واریسلا VZV در تماس بوده با توجه به اینکه بیمار در remission است، برای جلوگیری از بیماری کدامیک از اقدامات زیر را باید انجام داد؟

- (۱) برای مادر seronegative باید دو نوبت واکسن تزریق شود.
- (۲) بیمار در remission است و می‌تواند واکسن VZV تزریق کند.
- (۳) به بیمار VZV Ig یا IVIG داده شود.
- (۴) مادر اسیکلویر روزانه ۸۰۰ میلی‌گرم مصرف کند.

۵۸ نوزاد نارس با وزن ۱۲۰۰ گرم، حاصل سزارین مادر مبتلا به placenta accreta، در ۲۴ ساعت اول دچار استفراغ خونی حجیم می‌شود. در معاینه نوزاد رفلکس‌های نوزادی نرمال و اقدامات روتین در مورد نوزاد انجام می‌شود. Hb F خون دفعی ۲ درصد است. کدامیک از گزینه‌های زیر را توصیه می‌کنید؟

- (۱) تزریق خون
- (۲) تزریق FFP
- (۳) تزریق آمپول پنتاپرازول و ویتامین K
- (۴) اقدام خاصی نیاز نیست

۵۹ کودک ۲ ساله مبتلا به تالاسمی ماژور تحت برنامه منظم تزریق خون ماهیانه است. در تعیین گروه خونی اولیه در لوله‌آزمایش، نتیجه بیمار B negative شده است؛ اما در بررسی‌های تکمیلی، فنوتیپ Weak D مثبت برای وی به‌دست آمده است. سازمان انتقال خون موظف است وضعیت گروه‌خونی این بیمار را چگونه گزارش کند و بیمار در هر نوبت باید از دهنده با چه وضعیت Rh خون دریافت کند؟

- (۱) گزارش به‌صورت RH مثبت – دریافت خون RH منفی
- (۲) گزارش به‌صورت RH منفی – دریافت خون RH منفی
- (۳) گزارش به‌صورت RH مثبت – دریافت خون RH مثبت
- (۴) گزارش به‌صورت RH منفی – دریافت خون RH مثبت

رشته: رشته خون و سرطان کودکان

مقطع: دانشنامه فوق تخصصی

مرکز آموزشی: مرکز سنجش آموزش پزشکی

۶۰ نوجوان 16 ساله با تشخیص AML، تحت درمان کموتراپی، نیاز به تزریق مکرر خون و پلاکت دارد. با وجود تزریق مکرر پلاکت، همچنان شمارش پلاکت 3,000 گزارش شده است. قدم بعدی برای تصمیم‌گیری در تزریق پلاکت مناسب بیمار کدام است؟

(۱) شمارش پلاکت یک ساعت پس از تزریق

(۲) انجام کراس مچ پلاکتی

(۳) انتخاب پلاکت با HLA سازگار

(۴) تزریق پلاکت آفرزیس از برادر بیمار

۶۱ آنتی‌ژن‌های گروه‌های خونی ABO در تمام مایعات ذیل وجود دارد، بجز:

(۱) CSF

(۲) Tear

(۳) Saliva

(۴) Semen

۶۲ کودک 6 ساله، با وزن 20 کیلوگرم، کمبود فاکتور VII شدید زیر یک درصد، کاندید عمل جراحی خونریزی مغزی است. دوز اولیه فاکتور Recombinant Activated Factor VII به ازای هر کیلوگرم وزن بدن چه میزان است؟

(۱) 20

(۲) 90

(۳) 180

(۴) 270

۶۳ در مورد یک بیمار مبتلا به هموفیلی A شدید مادرزادی که دارای مهارکننده با تیترا بالا (BU 150) است، تمامی عبارات زیر در مقایسه با بیماران بدون مهارکننده صحیح است، به جز:

(۱) افت بارزتر در شاخص‌های کیفیت زندگی

(۲) افزایش قابل توجه در میزان خطر مرگ و میر

(۳) تغییر الگوی آناتومیک به سمت خونریزی‌های مخاطی

(۴) پیشرفت سریع‌تر و شدیدتر تخریب‌های مفصلی

۶۴ کودک 4 ساله با اپیستاکسی شمارش پلاکت 20000، معاینه فیزیکی نرمال و افزایش مگاکاریوسیت در مغزاستخوان و عفونت ویروسی اخیر تمام گزینه‌ها درمورد بیمار صحیح است، بجز:

(۱) ارتباط مستقیم بین خطر خونریزی و شمارش پلاکت وجود دارد.

(۲) شانس خونریزی داخل مغزی اندک است.

(۳) شانس خونریزی کمتر از خونریزی در کاهش تولید پلاکت است.

(۴) شانس بهبود خودبخودی زیاد است.

رشته: رشته خون و سرطان کودکان

مقطع: دانشنامه فوق تخصصی

مرکز آموزشی: مرکز سنجش آموزش پزشکی

۶۵ دختر ۱۷ ساله‌ای با سابقه خونریزی‌های مکرر از بینی و اکیموزهای وسیع در اندام‌ها، با تابلوی شکم حاد ارزیابی شده و کاندید جراحی اورژانسی آپاندکتومی است. سابقه بیماری مشابه در فامیل ذکر نمیکند. در آزمایش‌های انعقادی اولیه، زمان PT نرمال، PTT برابر با ۱۰۰ ثانیه و BT نرمال دارد. با توجه به محتمل‌ترین اختلال خونریزی‌دهنده در این بیمار، مناسب‌ترین فرآورده جهت آماده‌سازی وی پیش از عمل جراحی کدام است؟

(۱) FFP

(۲) Cryoprecipitate

(۳) Platelet

(۴) نیاز به درمان خاصی ندارد

۶۶ کودک ۲ ساله‌ای با شکایت رنگ پریدگی ارزیابی می‌شود. در بررسی آزمایشگاهی پارامترهای زیر به‌دست آمده است:

Hb: 8 g/dl, MCV: 48, MCH:14, Hb A: 83%, Hb F: 3%, Hb A2: 2%, Hb S:12%, RBC: 6.0,
PLT:390.000, Ferritin: 320 ng/ml

محتمل‌ترین تشخیص کدام است؟

(۱) سیکل + آلفا تالاسمی مینور

(۲) سیکل بتا تالاسمی

(۳) سیکل تریٹ + هموگلوبین H

(۴) سیکل تریٹ + عفونت مزمن

۶۷ دختر ۸ ساله بدون علامت با بیماری سیکل سل از یک سالگی تحت درمان با هیدروکسی اوره است. TCD= 230 cm/sec، Hb=10، Hb F=15% (در ارزیابی در دو نوبت). معاینه نورولوژیک نرمال، MRI مغز و EEG نرمال میباشد. انجام کدام اقدام صحیح است؟

(۱) پیگیری منظم با تکرار سالانه TCD

(۲) شروع داروی ضد پلاکت

(۳) شروع Partial exchange منظم

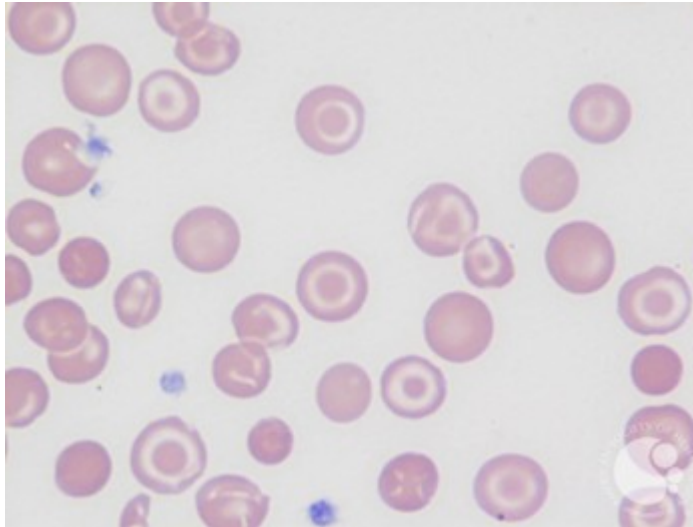
(۴) MRI طبیعی نیاز به اقدام خاص ندارد

مرکز آموزشی: مرکز سنجش آموزش پزشکی

مقطع: دانشنامه فوق تخصصی

رشته: رشته خون و سرطان کودکان

۶۸ کودک ۹ ساله بدون سابقه تزریق خون و چهره کاملاً سالم با آزمایشات مقابل مراجعه کرده است: $Hb=11$ ، $MCV=80$ ، $MCH=27$ ، $HbA=0\%$ ، $HbF=5\%$ ، طحال ۲ سانتی‌متر زیر لبه دنده لمس میشود. لام خون محیطی بقرار زیر است. بیمار مبتلا به هموزیگوتی کدام هموگلوبین است؟



(۱) S

(۲) C

(۳) E

(۴) D

۶۹ دختر ۱۶ ساله با سابقه لوپوس، $Hb=9$ ، $MCV=75$ ، Serum Iron low, TIBC=Normal, $Ferritin=110$ ، transferrin saturation=10% , CRP=high, Hpcidin=high, Retic=Low در مورد آنمی این بیمار کدام گزینه صحیح است؟

(۱) تزریق اریتروپویتین توصیه میشود.

(۲) آنمی از نوع بیماری مزمن است و نیاز به درمان آهن وجود ندارد.

(۳) بیمار دچار فقر آهن عملکردی (FID) است و از آهن تزریقی سود میبرد.

(۴) برای تشخیص قطعی نیاز به انجام آزمایش مغزاستخوان است.

۷۰ در ارزیابی کودکی با تشخیص قطعی اسفروسیتوز ارثی، بررسی کدامیک از پارامترهای آزمایشگاهی زیر نه تنها معیار دقیق‌تری برای تعیین شدت بالینی بیماری است، بلکه شاخصی مهم جهت تصمیم‌گیری برای انجام اسپلنکتومی محسوب می‌شود؟

(۱) Reticulocyte

(۲) MCHC

(۳) RDW

(۴) MCV

رشته: رشته خون و سرطان کودکان

مقطع: دانشنامه فوق تخصصی

مرکز آموزشی: مرکز سنجش آموزش پزشکی

۷۱ کدام جمله در مورد سندروم Bloom صحیح است؟

- ۱) لکوپلاکی و آبنورمالی‌های ناخن از علائم بیماری است.
- ۲) افزایش آلفا-فیتوپروتئین از روش‌های تشخیصی است.
- ۳) نقص سیستم ایمنی و راش پروانه‌ای در بیماران مبتلا دیده می‌شود.
- ۴) موتاسیون در ژن PTCH در بیماری دیده می‌شود.

۷۲ شیرخوار ۱۱ ماهه‌ای که از دو ماه قبل ابتدا با تب، اسپنومگالی، سائتوپنی، هایپرتری گلیسریدی، هیپوفیبرینوژمی، هایپرفریتیمی و کاهش قابل ملاحظه تعداد سلول‌های NK در بخش خون بستری و تحت شیمی‌درمانی قرار گرفت، از چند روز گذشته درگیری CNS و چند ارگانی را نشان می‌دهد. کدام جمله زیر صحیح است؟

- ۱) معمولاً پاسخ به وین بلاستین کمتر و پاسخ به پردنیزولون در درگیری CNS بیشتر می‌شود.
- ۲) کلوفارابین و کلادربین هیچ تاثیری در درگیری CNS این بیمار ندارد.
- ۳) پیوند سلول‌های بنیادی خونساز در درگیری چند ارگانی مقاوم به درمان توصیه می‌شود.
- ۴) مناسب‌ترین رژیم درمانی برای به رمسیون بردن بیمار ترکیب وین بلاستین و سائتوزار است.

۷۳ شیرخوار ۲۸ ماهه‌ای که سیر تکاملی نرمالی داشته است اخیراً دچار ضعف، هیپوتونی، افتادن‌های مکرر و صحبت کردن نامفهوم شده است. در MRI انجام شده علائم لکودسیتروپی مشهود است. کدام جمله زیر صحیح است؟

- ۱) کاهش سطح آنزیم ASA در گلبول‌های سفید به کمتر از ۶۰ درصد علامت اصلی بیماری است.
- ۲) برای تشخیص قطعی این بیماری انجام تست ادراری سولفاتید و اندازه‌گیری سطح ASA کفایت می‌کند.
- ۳) در نوع شیرخوارگی این بیماری لکوپنی و ترومبوسیتوپنی از علائم شایع است و آنمی دیده نمی‌شود.
- ۴) تنها روش درمانی برای درمان این بیماری پیوند سلول‌های بنیادی خونساز در مرحله قبل از بروز نشانه‌ها و علائم است.

۷۴ جمله صحیح در مورد فاکتور رشد اریتروپوئین کدام است؟

- ۱) مصرف فاکتور رشد اریتروپوئین در دوره نوزاری پرخطر است و توصیه نمی‌شود.
- ۲) مصرف اریتروپوئین در درمان کم‌خونی ناشی از آرتریت روماتوئید در نوجوانان تاثیری ندارد.
- ۳) مصرف فاکتور رشد اریتروپوئین در آزمایش الکتروفورز هموگلوبین باعث کاهش هموگلوبین F می‌شود.
- ۴) از اریتروپوئین می‌توان برای افزایش تعداد واحدهای خون در Autologous blood donation استفاده کرد.

مرکز آموزشی: مرکز سنجش آموزش پزشکی

مقطع: دانشنامه فوق تخصصی

رشته: رشته خون و سرطان کودکان

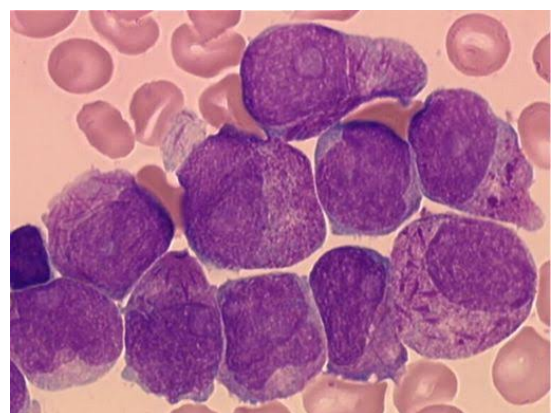
۷۵ پسر 14 ساله‌ای بعد از جراحی توموری در قاعده مغز به درمانگاه انکولوژی ارجاع شده است. در جواب پاتولوژی Chordoma گزارش شده است. جمله صحیح در مورد درمان کدام است؟

- ۱) شیمی‌درمانی نقش اساسی در درمان این تومور را دارد.
- ۲) استفاده از رادیوتراپی در درمان این تومور بی‌فایده خواهد بود.
- ۳) درمان اصلی بیماری در کودکان استفاده از مهار کننده تیروزین کیناز است.
- ۴) میزان بقا طولانی‌مدت در کودکان مبتلا به این تومور بالای 95 درصد است.

۷۶ در آزمایشات روتین کودک ده ساله‌ای چندین بار متوجه پلاکت پایین وی شده‌اند. پلاکت بین 80 تا 110 هزار متغیر بوده و گهگاهی خونریزی خفیف بینی دارد. موارد مشابهی در خانواده مشاهده شده ولی هیچکدام سابقه تزریق پلاکت ندارند. معاینات نرمال و سایر رده‌های خونی همیشه طبیعی است. با توجه به تصویر ذیل محتمل‌ترین تشخیص کدام است؟

- ۱) glanzman syndrome
- ۲) bernard solier
- ۳) chronic ITP
- ۴) may hegglin anomaly

۷۷ روز تعطیل است کودک 7 ساله با خونریزی شدید لثه و بینی مراجعه نموده است. آزمایشات اورژانس پلاکت 30 هزار و هموگلوبین 10 گرم را گزارش کرده. PT بیست ثانیه و PTT شصت ثانیه است. لام ذیل را که رزیدنت تهیه کرده به شما نشان میدهد. علاوه بر شروع اقدامات حمایتی اولین اقدام شما کدام است؟



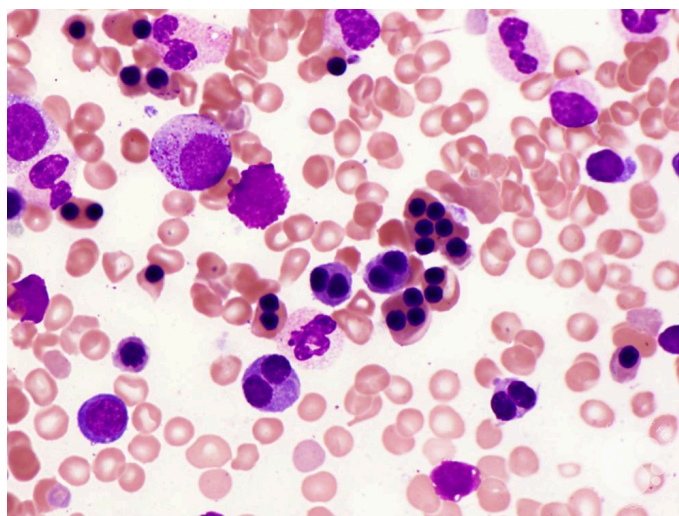
- ۱) ارسال نمونه برای فلو‌سیتومتری و انتظار
- ۲) شروع ATRA بلا فاصله
- ۳) ارسال نمونه برای ژنتیک و انتظار
- ۴) شروع سیتارابین و ادريامایسین

رشته: رشته خون و سرطان کودکان

مقطع: دانشنامه فوق تخصصی

مرکز آموزشی: مرکز سنجش آموزش پزشکی

۷۸ تصویر مغز استخوان مربوط به کودک ۱ ساله که با کم‌خونی وطحال بزرگ مراجعه کرده. کدام تشخیص محتملتر است؟



(۱) intermediate thalassemia

(۲) sideroblastic anemia

(۳) congenital dyserythroblastic anemia

(۴) myelodysplastic anemia

۷۹ کودک دو ساله مراجعه کرده با تب و بی‌قراری و درد استخوان و در معاینه متوجه توده‌ای در شکم می‌شویم. در آزمایشات که انجام شده یک آنمی خفیف دارد و تصویر سی‌تی اسکن شکم در ذیل مشاهده می‌شود. محتمل‌ترین تشخیص شما کدام است؟



(۱) تومور ویلمز

(۲) لنفوم شکمی

(۳) رابدومیوسارکوم

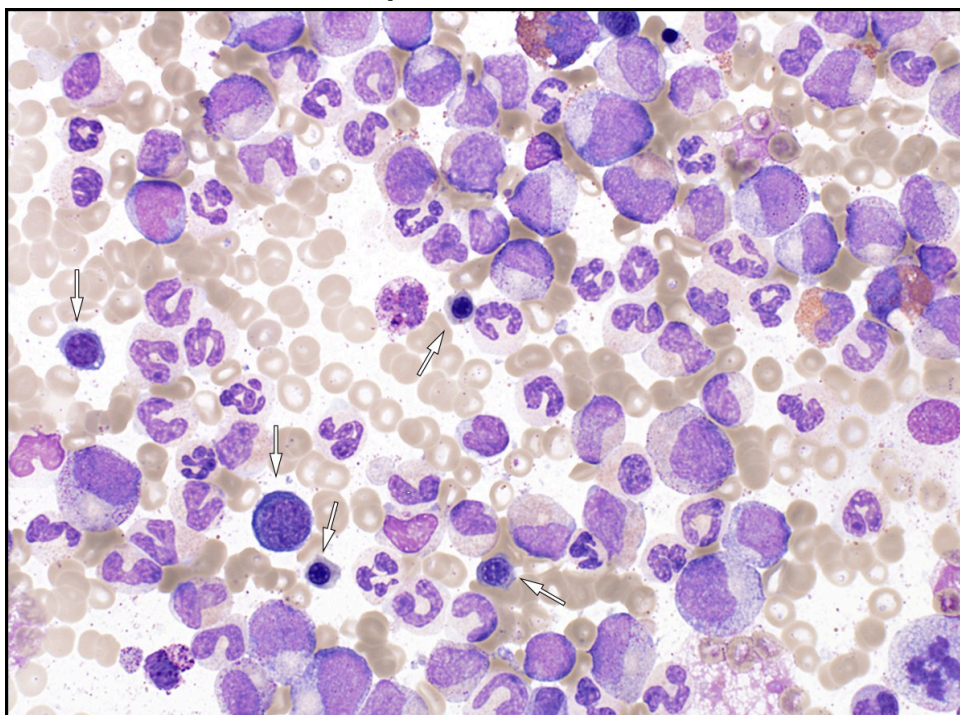
(۴) نوروبلاستوما

رشته: رشته خون و سرطان کودکان

مقطع: دانشنامه فوق تخصصی

مرکز آموزشی: مرکز سنجش آموزش پزشکی

۸۰ نمای لام خون محیطی ذیل در یک نوجوان 15 ساله با کدام تشخیص منطبق است؟



JMML (۱)

CML (۲)

AML (۳)

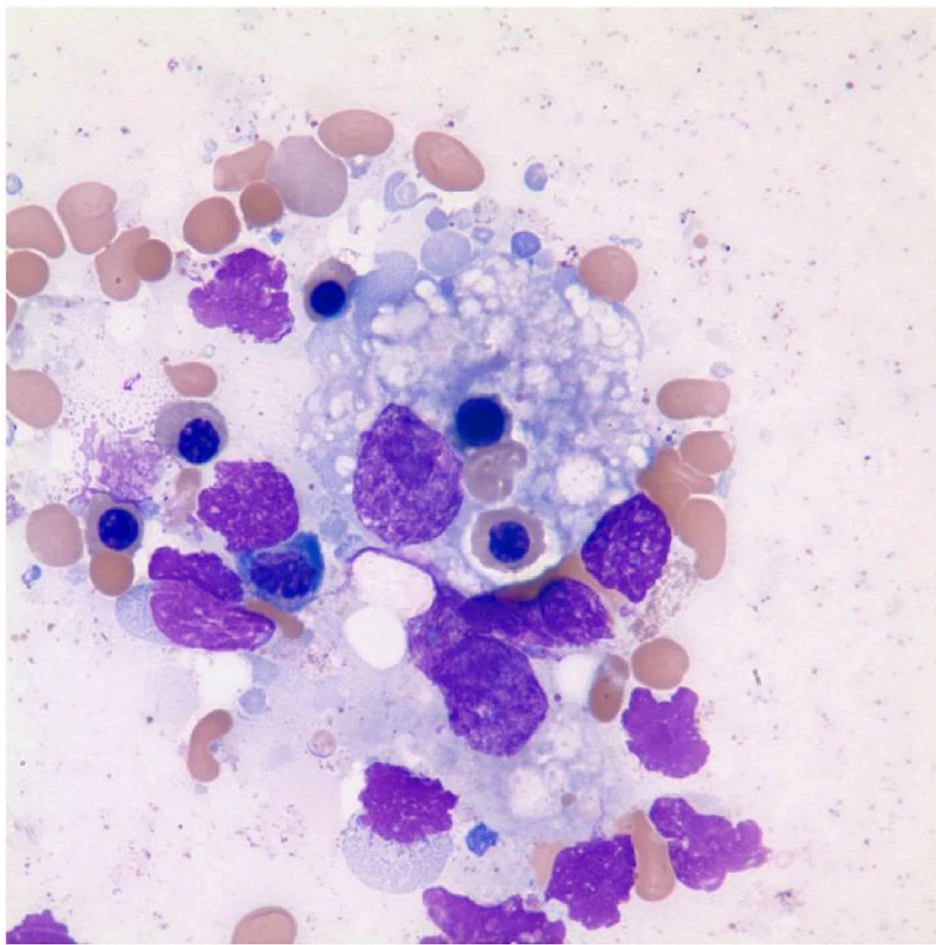
ALL (۴)

مرکز آموزشی: مرکز سنجش آموزش پزشکی

مقطع: دانشنامه فوق تخصصی

رشته: رشته خون و سرطان کودکان

۸۱ تصویر زیر به وفور در مغز استخوان کودکی که مبتلا به لنفوم بوده و تحت درمان بوده و اکنون با طحال بزرگ، تب و پانسیتوپنی مراجعه کرده دیده می‌شود. کدامیک از گزینه‌های زیر تشخیص بیماری را مطرح می‌کند؟



۱) HLH (هموفاگوسیتیک لیمفوهیستئوسیتوز)

۲) کالآزار

۳) عود بیماری لنفوم

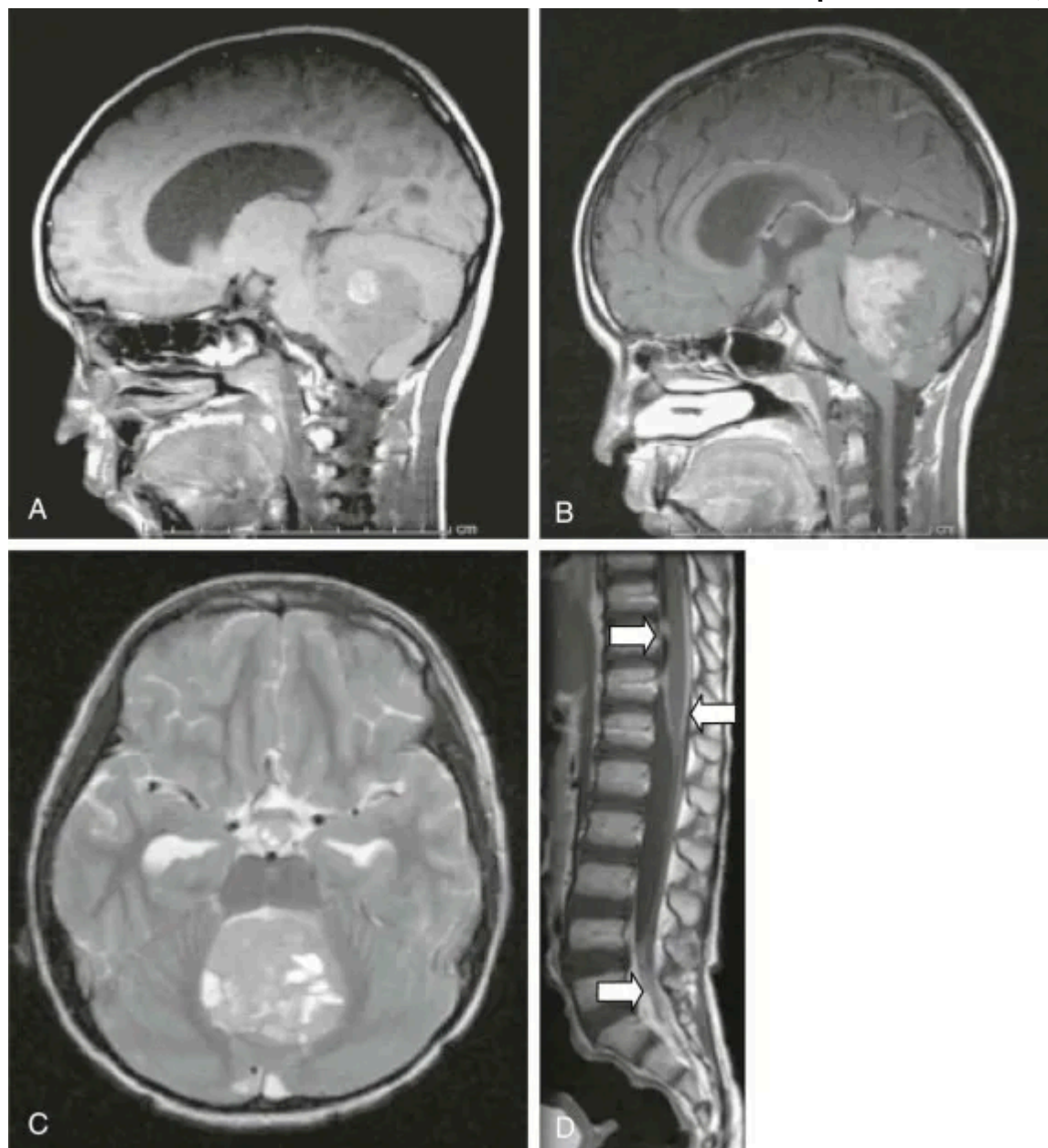
۴) سپتی‌سمی شدید

رشته: رشته خون و سرطان کودکان

مقطع: دانشنامه فوق تخصصی

مرکز آموزشی: مرکز سنجش آموزش پزشکی

۸۲ کودک ۵ ساله‌ای با سردرد و استفراغ مراجعه می‌کند. استفراغ‌ها بیشتر صبح هنگام است. از درد ناحیه کمر هم شکای است. سی‌تی‌اسکن سر و ستون فقرات در تصویر زیر مشاهده می‌شوند. محتمل‌ترین تشخیص کدام است؟



- (۱) اپاندیموم
- (۲) گلیوبلاستوما مولتی‌فرم
- (۳) کرانیوفارنژیوما
- (۴) مدولوبلاستوما

رشته: رشته خون و سرطان کودکان

مقطع: دانشنامه فوق تخصصی

مرکز آموزشی: مرکز سنجش آموزش پزشکی

۸۳ در یک پسر ۸ ساله مبتلا به ALL، بررسی به روش FISH چندین سیگنال RUNX1 را که روی یک کروموزوم ۲۱ بصورت غیرطبیعی تجمع یافته بودند، نشان داده است. کدامیک از موارد زیر در تفسیر تست بالا در مورد بیمار صادق میباشد؟

- (۱) وجود هیپر دیپلوئیدی بالا در B-cell ALL که با پیش آگهی مطلوب همراه میباشد و درمان استاندارد توصیه میشود.
- (۲) وجود amplification داخل کروموزوم ۲۱ که با افزایش خطر عود همراه است و نیاز به درمان تشدید یافته دارد.
- (۳) وجود ترانسلوکیشن RUNX1: ETV6 که پیش آگهی خوبی دارد و درمان استاندارد ریسک توصیه میشود.
- (۴) بدلیل احتمال وجود موزاییسم در تریوزومی 21، از درمان با دوزهای بالای متوترکسات در بیمار فوق باید پرهیز نمود.

۸۴ پسر 14 ساله مبتلا به لنفوم هوچکین stage II که پس از دریافت شیمی درمانی به رمیشن رفته است، 18 ماه بعد از پایان درمان، با علائم عود بیماری مراجعه میکند. با توجه به شرایط بیمار، بهترین استراتژی درمانی برای این بیمار کدام است؟

- (۱) شیمی درمانی استاندارد و سپس رادیوتراپی بدون پیوند سلول بنیادی اتولوگ
- (۲) شیمی درمانی و پیوند سلولهای بنیادی الوژن با توجه به سن بیمار و زمان عود
- (۳) شیمی درمانی، رادیوتراپی به کل بدن و پیوند سلولهای بنیادی اتولوگ
- (۴) درمان با brentuximab vedotin و پیوند سلول بنیادی اتولوگ

۸۵ پسر بچه 9 ساله ای با توده لنفادنوپاتی گردنی با تشخیص لنفوم لنفوبلاستیک T و عدم درگیری مغز استخوان و CNS تحت درمان با 3 سیکل CHOP قرار گرفته است. کدامیک از موارد زیر در مورد این بیمار صدق میکند؟

- (۱) رژیم فوق در این بیمار توصیه نمیشود چون لنفوبلاستهای T به عوامل الکيله کننده مقاوم هستند.
- (۲) بدلیل تشابه بیولوژیک لنفوم لنفوبلاستیک با T-ALL این بیمار باید با پروتکل های ALL درمان شود.
- (۳) بیماری وی از نوع فولیکولر و لوکالیزه است و جراحی و شیمی درمانی فشرده کوتاه مدت درمان انتخابی میباشد.
- (۴) درمان وی را تا پایان 6 سیکل CHOP ادامه داده و سپس با PET scan منفی، قطع درمان توصیه میشود.

مرکز آموزشی: مرکز سنجش آموزش پزشکی

مقطع: دانشنامه فوق تخصصی

رشته: رشته خون و سرطان کودکان

۸۶ جهت شیرخوار 5 ماهه‌ای بطور اتفاقی در سونوگرافی تشخیص توده لوکالیزه ادرنال به ابعاد $2.5 \times 3 \times 3$ سانتیمتر داده شده است. پاتولوژی تومور از نوع favorable histology بوده است و ارزیابی‌های سیستمیک از نظر متاستاز منفی میباشد و لذا انکولوژیست اطفال معتقد است نیازی به ارزیابی آمپلیفیکیشن MYCN نمیشد زیرا بیمار در stage 1 قرار دارد و اندیکاسیون شیمی‌درمانی ندارد. مناسب‌ترین گزینه جهت ادامه درمان وی کدام است؟

- ۱) آمپلیفیکیشن MYCN در شیرخواران با stage 1 قویا پیش آگهی را تغییر میدهد.
- ۲) وجود آمپلیفیکیشن MYCN در stage 1 تاثیری در پیش آگهی ندارد.
- ۳) در شیرخوار با هیستولوژی favorable، آمپلیفیکیشن MYCN تاثیری در پیش آگهی ندارد.
- ۴) بیماران با نوروبلاستوم زیر یکسال و حتی stage 4S، آمپلیفیکیشن MYCN تاثیری در پیش آگهی ندارد.

۸۷ شیرخوار 7 ماهه‌ای با توده منفرد در لوب راست کبد تحت بیوپسی قرار میگیرد. پاتولوژی هپاتوبلاستوم از نوع ماکروتراپیکولر و سطح آلفا‌فتوپروتئین سرم 80 نانوگرم/لیتر میباشد. کدامیک از گزینه‌های زیر در مورد این بیمار صحیح میباشد؟

- ۱) سطح پایین AFP با توجه به پاتولوژی نشانه پیش آگهی مطلوب در این شیرخوار میباشد.
- ۲) سطح پایین AFP و پاتولوژی این شیرخوار با پیش آگهی پایین همراه میباشد.
- ۳) AFP کمتر از 100 نانوگرم/لیتر تشخیص هپاتوبلاستوم را رد کرده و بیوپسی مجدد توصیه میشود.
- ۴) AFP ارزش پروگنوستیک ندارد و پیش آگهی این شیرخوار با توجه به پاتولوژی خوب میباشد.

۸۸ کودک 12 ساله‌ای با سرطان پیشرفته علیرغم دریافت همه درمانهای روتین، دچار درد پیشرونده و بیقراری مفرط میباشد. انکولوژیست وی با این آگاهی که تجویز مورفین میتواند سبب ساپرنش تنفسی و احتمالاً وقوع زودتر مرگ شود جهت وی مورفین تجویز میکند. کدامیک از اصول اخلاقی این عمل پزشک را توجیه و حمایت میکند؟

- ۱) اتونومی
- ۲) اثر دوگانه
- ۳) اتانازی فعال
- ۴) رضایت آگاهانه

مرکز آموزشی: مرکز سنجش آموزش پزشکی

مقطع: دانشنامه فوق تخصصی

رشته: رشته خون و سرطان کودکان

۸۹ نوزادی در روز اول تولد دچار زردی شده است. در آزمایشات هموگلوبین 11 گرم، رتیکولوسیت 10 درصد است. گروه خون نوزاد و مادر هر دو 0 منفی است. مادر سابقه ITP دارد و در اعمال جراحی قبلی چندین بار پلاکت دریافت نموده است و در همین حاملگی کومبس غیر مستقیم مثبت داشته و تحت نظر بوده است. Rh پدر گاهی مثبت و گاهی منفی گزارش شده است. همه گزینه‌های زیر صحیح می‌باشد بجز:

- (۱) احتمال گروه Du در پدر و نوزاد مطرح است.
- (۲) مادر در اثر تزریق پلاکت Rh مثبت حاوی گلبول قرمز آنتی‌بادی پیدا کرده است.
- (۳) کومبس مادر مثبت کاذب است و ربطی به زردی نوزاد ندارد.
- (۴) آنتی بادی‌های minor هم باید مد نظر باشد.

۹۰ کودک ۱۱ ساله مبتلا به تلاسمی ماژور در روز هشتم بعد از پیوند سلول‌های بنیادی خونساز دچار افزایش سایز دور شکم، هیپاتومگالی دردناک و زردی شده است. جمله صحیح در مورد بیمار کدام است؟

- (۱) اقدام اساسی درمانی در چنین بیماری حمایتی است و نیاز به تنظیم دقیق مایعات تجویزی دارد.
- (۲) استفاده از هپارین و TPA در این بیمار خطر خونریزی را زیاده‌تر نمی‌کند و توصیه می‌شود.
- (۳) تجویز اورسودکسیک کولیک است به صورت پروفیلاکسی به میزان زیادی جلوی این عارضه را می‌گیرد.
- (۴) علت بروز این عارضه در این بیمار اتفاقی بوده و بیماری زمینه‌ای نقشی در وقوع عارضه نداشته است.

۹۱ جمله صحیح در مورد پیوند سلول‌های بنیادی خونساز از منبع بند ناف کدام است؟

- (۱) در پیوند سلول‌های بنیادی بند ناف نتایج از دهنده غیر منسوب بهتر از منسوب است.
- (۲) پیوند بند ناف بررسی HLA روی ۸ لوکوس (A,B,C,DRB1) با نتایج بقا بهتر همراه است.
- (۳) در صورتیکه میزان سازگاری بند ناف 8/8 باشد برای نتیجه بهتر حتما باید دوز سلولی بند ناف بالاتر باشد.
- (۴) در صورتیکه در پیوند از دو واحد بند ناف استفاده شود میزان بروز GVHD کمتر خواهد شد.

۹۲ جمله صحیح در مورد بیماران مبتلا به آنمی فانکونی کدام است؟

- (۱) احتمال وقوع سرطان در مبتلایان به آنمی فانکونی 40 تا 60 برابر جمعیت معمولی است.
- (۲) متوسط سن ابتلا به سرطان در مبتلایان به آنمی فانکونی حدود 25 سالگی است.
- (۳) شایعترین محل‌های بروز سرطان سر و گردن، ازفاگوس فوقانی، واژن، آنوس و ازوفاگوس تحتانی است.
- (۴) تزریق واکسن پاپیلوما ویروس انسانی در مبتلایان آنمی فانکونی در سنین پایین توصیه نمی‌شود.

مرکز آموزشی: مرکز سنجش آموزش پزشکی

مقطع: دانشنامه فوق تخصصی

رشته: رشته خون و سرطان کودکان

۹۳ پسر 9 ساله‌ای تحت عمل ارکیکتومی قرار میگیرد که پاتولوژی تومور بدخیم با منشأ ژرم سل میباشد. افزایش شدید آلفا فئوپروتئین در سرم گزارش شده و در IHC تومور برای AFP مثبت رنگ گرفته است. کدامیک از گزینه‌های زیر در تشخیص این بیمار مطرح میباشد؟

Yolk sac tumor (۱)

Choriocarcinoma (۲)

Seminoma (۳)

Pure germinoma (۴)

۹۴ دختر 6 ساله‌ای با تشخیص AML، تحت اینداکشن با سیتارابین با دوز بالا ($3g/m^2$)، هر دوازده ساعت برای شش دوز و داناروبیسین $50 mg/m^2$ بمدت سه روز قرار میگیرد. در روز چهارم درمان، دچار تب، تاری دید و اختلال حرکتی میشود. در معاینه عصبی، نیستاگموس، آتاکسی و دیسمتری دارد. تصویربرداری مغز و آنالیز مایع نخاع نرمال میباشد. محتمل‌ترین عامل در بروز علائم فوق کدامیک از موارد زیر میباشد؟

(۱) درگیری مخچه در زمینه عفونت ویروسی

(۲) انفیلتراسیون سلولهای لوکمی در مننژ و مخچه

(۳) نورو توکسیسته حاد مخچه ناشی از دوز بالای سیتارابین

(۴) بروز سندرم PRES ناشی از دوز بالای سیتارابین

۹۵ کودک 4 ساله مبتلا به ALL حدود یک هفته پس از دریافت آسپارژیناز دچار سردرد شدید و تشنج میشود. در MRI مغز، ترومبوز وسیع سینوس ساژیتال گزارش شده است. کودک تحت درمان با انوکسپارین قرار میگیرد. بعد از 10 روز، شمارش پلاکت‌ها $40,000/mm^3$ گزارش می‌شود (قبل از شروع درمان 240,000 بوده است). بیمار خونریزی فعال ندارد. مناسب‌ترین اقدام جهت بیمار فوق کدام است؟

(۱) در ترومبوز سینوس وریدهای مغزی، علیرغم وجود ترومبوسیتوپنی درمان با انوکسپارین ادامه می‌یابد.

(۲) درمان با انوکسپارین قطع شده و درمان با سایر داروهای ضد انعقاد ادامه می‌یابد.

(۳) بدلیل خطر خونریزی همراه با ترومبوز، درمانهای ضد انعقاد در پلاکت کمتر از 50,000 قطع میشود.

(۴) انوکسپارین قطع شده و از آسپیرین با دوز پایین جهت ادامه درمان استفاده میشود.

رشته: رشته خون و سرطان کودکان

مقطع: دانشنامه فوق تخصصی

مرکز آموزشی: مرکز سنجش آموزش پزشکی

۹۶ نوجوان تالاسمی شدید با فریتین 3500 نانوگرم و MRI قلب 8 میلی‌ثانیه، تحت درمان ترکیبی با دفروکسامین با دوز 60 mg/kg، طی 12 ساعت، هرسبانه روز، به مدت پنج روز در هفته و دفریپرون با دوز 100 mg/kg روزانه قرار میگیرد. پس از 18 ماه درمان، فریتین سرم به 1500 نانوگرم و MRI قلب به 20 میلی‌ثانیه میرسد. توصیه شما جهت بیمار فوق چه میباشد؟

- (۱) ادامه درمان ترکیبی تا افزایش MRI قلب به بالای 20 میلی‌ثانیه
- (۲) قطع دفریپرون و مونوترپی با دفروکسامین تا افزایش MRI قلب به بالای 20 میلی‌ثانیه
- (۳) تغییر درمان ترکیبی به مونوترپی با دفرایزیراکس با حداکثر دوز
- (۴) ادامه درمان ترکیبی با دفروکسامین 2 شب در هفته و دفریپرون با دوز 75 mg/kg در روز

۹۷ برای پسر 15 ساله‌ای بدون هر گونه علامت بالینی، در آزمایشات انجام شده که نتایج آن بشرح زیر میباشد:

Hb: 14 g/dl , Hct:40% , MCV:85 , Retic: 2% , Hb S: 65% , Hb F: 33% , Hb A2 : %2

در لام خون محیطی تعداد بسیار کم تارگت مشاهده شده است. محتمل‌ترین تشخیص جهت وی کدام است؟

- (۱) Hb SS
- (۲) Hb SC
- (۳) S/HPFH
- (۴) S/β⁺-Thalassemia

۹۸ در کودکی 7 ساله در آزمایشات، تست lupus anticoagulant مثبت گزارش شده است. او هیچگونه علائم ترومبوتیک یا نشانه‌های بیماریهای اتوایمون را ذکر نمیکند. والدین وی نگران شروع درمان پیشگیرانه هستند. بهترین توصیه جهت این کودک چیست؟

- (۱) شروع درمان با هپارین برای پیشگیری از بروز ترومبوز
- (۲) تکرار تست 12 هفته دیگر و عدم شروع درمان پیشگیرانه بدون علائم بالینی
- (۳) شروع کورتیکواستروئید برای جلوگیری از پیشرفت بیماری اتوایمون احتمالی
- (۴) شروع داروهای ضد پلاکتی مانند آسپیرین با دوز پایین

۹۹ دختر بچه 3 ساله‌ای با توده ناحیه تناسلی مراجعه کرده است. در بررسی‌های انجام شده درگیری مثانه وجود ندارد. به گفته جراح تومور با وزن 100 گرم تحت رزکشن کامل قرار گرفته و پاتولوژی آن امبریونال رابدومیوسارکوم گزارش شده است، ولی مارژین آن پاک نمیشد. کدامیک از موارد زیر در مورد این بیمار صحیح میباشد؟

- (۱) با توجه به stage 1، رزکشن مجدد مارژین مثبت و سپس لوکال رادیوتراپی توصیه میشود.
- (۲) شیمی‌درمانی با چهار سیکل VAC به تنهایی توصیه میشود.
- (۳) جراحی مجدد جهت رزکشن بقایای میکروسکوپی و سپس شیمی‌درمانی و رادیوتراپی توصیه میشود.
- (۴) شیمی‌درمانی با چهار سیکل VAC و سپس رادیوتراپی در هفته 13 توصیه میشود.

مرکز آموزشی: مرکز سنجش آموزش پزشکی

مقطع: دانشنامه فوق تخصصی

رشته: رشته خون و سرطان کودکان

۱۰۰ پسر 12 ساله‌ای با توده بزرگ بیضه و با شک به رابدو میوسارکوم مراجعه کرده است. در MRI شکم و لگن، غدد لنفاوی منفی بوده است. مناسب‌ترین اقدام جهت این بیمار کدام است؟

- (۱) رادیكال ارکیکتومی و بستن طناب اسپرماتیک
- (۲) رادیكال ارکیکتومی و برداشتن غدد لنفاوی رتروپریتونه آل همانطرف
- (۳) PET اسکن انجام داده و در صورت منفی بودن، برداشتن غدد لنفاوی رتروپریتونه آل توصیه نمیشود
- (۴) رزکشن اکسیژنال تومور بیضه و حفظ بافت سالم بیضه

۱۰۱ در مورد سه جزء اصلی رضایت کدام گزینه صحیح است؟

- (۱) اتونومی، توانمندسازی بیمار، امضای فرم
- (۲) ارائه اطلاعات، ظرفیت فردی، تصمیم‌گیری آزادانه
- (۳) امضای فرم اخذ رضایت، برائت پزشکی، اختیار بیمار
- (۴) درک صحیح اطلاعات، احترام به بیمار، رضایت خانواده

۱۰۲ در شرایط کمبود منابع مثلاً کمبود تخت ICU، تصمیم‌گیری بر اساس کدام اصل اخلاقی انجام می‌شود؟

- (۱) سودرسانی بیشتر
- (۲) عدالت
- (۳) اختیار فرد (اتونومی)
- (۴) صداقت