

## انطباق سؤالات هماتولوژی آزمون دستیاری ۱۴۰۲ با خدمات نوآوران دانش

۹۵- در بیمار مبتلا به لوسمی حاد تحت شیمی درمانی که کاندید پیوند آلوژن مغز استخوان است در صورت نیاز به تزریق خون به منظور جلوگیری از GVHD کدام شکل از فراورده توصیه می‌شود؟

الف) شسته شده

ب) کم لوکوسیت

ج) اشعه دیده

د) تازه تهیه شده

**پاسخ گزینه ج / فصل هشتم: بیولوژی ترانسفوزیون صفحه ۱۲۳ درنامه خون**

مشابه این سوال بارها در آزمون‌ها مطرح شده است.

### بیماری پیوند علیه میزبان GVHD

عارضه شایع پیوند آلوژن مغز استخوان است، اما ایجاد آن در اثر ترانسفوزیون بسیار نادر است. در اثر لنفوسیت‌های T دهنده در میزبانی ایجاد میشود که در اثر نقص ایمنی یا هموزیگوس بودن برای هاپلوتایپ HLA مشترک با دهنده نمیتواند با این لنفوسی تنها مقابله کند. با تب، سیتوپنی، راش پوستی مشخص، اسهال و اختلالات عملکرد کبدی 5-10 روز پس از ترانسفوزیون تظاهر میکند.

**درمان:** به درمان با داروهای سرکوبگر ایمنی و درمان ablative و پیوند مغز استخوان پس از آن بسیار مقاوم است و در بیش از 90% موارد کشنده است.

**پیشگیری:** رادیاسیون فراورده های سلولار با حداقل 25 Gy در بیماران پرخطر شامل: نقص ایمنی ارثی، بیماران پیوند اتولوگ یا آلوژن مغز استخوان، بیماران تحت درمان با داروهای سرکوبگر ایمنی مانند آنالوگهای پورین و پیریمیدین، anti-CD52 یا گلوبولین ضد تیموسیت، جنین هایی که ترانسفوزیون داخل رحمی دریافت میکنند، گیرنده هایی که از فامیل فراورده دریافت میکنند.

✓ **نکته:** کنسانتره گرانولوسیت به علت داشتن تعداد زیادی لنفوسیت، همیشه باید تحت رادیاسیون قرار گیرد.

۹۶- آقای ۲۵ ساله مورد شناخته شده کم خونی داسی شکل با شکایت، تب تنگی نفس شدید و درد منتشر بدن در بخش ICU بستری شده است. علائم از یک روز قبل شروع شده در معاینه تاقیکارد و تاکی پنیک است. با دریافت اکسیژن از طریق ماسک  $SO_2=85\%$  دارد. در گرافی قفسه سینه، انفیلتراسیون آلوئولار منتشر دو طرفه دارد. یک سال قبل نیز با چنین وضعیتی بستری شده بود. همه جملات زیر در خصوص اقدامات درمانی در این شرایط مناسب است بجز:

الف) تجویز هیدروکسی اوره

ب) تجویز آنتی بیوتیک وریدی با وجود کشت خون منفی

ج) هیدراتاسیون با حجم بالای نرمال سالین

د) تعویض خون

### پاسخ گزینه ج / فصل ۳: اختلالات هموگلوبین، صفحه ۵۰ در سنامه خون و انکولوژی

نکات سوال خیز عوارض آنمی سلول داسی،

در این بیمار با توجه به هایپوکسی، تب، انفیلتراسیون ریوی و بستری در ICU بیماری شدید است و اندیکاسیون تعویض خون دارد (گزینه د). ضمن اینکه هیدراسیون بیش از حد و اپیوید زیاد تنگی نفس را بدتر می کنند (گزینه ج). در تمام بیماران تبارد صرف نظر از جواب کشت آنتی بیوتیک تجویز می شود (گزینه ب). در مورد تجویز هیدروکسی اوره در فاز حاد سندرم در کتاب چیزی ذکر نشده اما گزینه ج واضحاً نادرست تر است.

سندرم حاد قفسه سینه (acute chest syndrome)

شبهه نمونی است و دومین عارضه شایع حاد مرتبط با سلول داسی. در بیش از 50% بیماران رخ میدهد، (اغلب بیش از یک بار). می تواند خفیف باشد (بویژه در بچه ها در اثر عفونت وایرال)؛ یا ویران کننده با درگیری چند لوب ریه، هایپوکسی شدید، نارسایی چندرگانی، و مرگ.

کرایتریای ماژور تشخیصی: درد سینه، سرفه، تب، هایپوکسی، انفیلتراسیون ریوی در CXR

اتیولوژی: ترومبوز درجا، آمبولی، هرگونه عفونت، هایپونتیلیاسیون پس از جراحی.

درمان: به شدت بیماری بستگی دارد.

بیماران هایپوکسیک و تبارد از همان ابتدا در ICU بستری میشوند.

در تمام بیماران تبارد آنتی بیوتیک تجویز میشود (هرچند معمولاً کشتها مثبت نمیشود)

در  $O_2\text{ Sat} < 95\%$  اکسیژن تجویز میشود

هیدراسیون بیش از حد و اپیوید زیاد، هایپوکسی و تنگی نفس را بدتر میکند.

بیماران هایپوکسیک و تبارد با لوکوسیتوز و انفیلتراسیون متوسط تا شدید ریوی باید transfusion دریافت کنند.

در بیماران شدیدتر exchange transfusion ارجح است.

در بیماران بدحال که براساس سطح Hb یا علائم، اندیکاسیون ترانسفوزیون وجود دارد اما برای آماده کردن exchange transfusion چند ساعت زمان لازم است، اول باید ترانسفوزیون ساده top-up، (یعنی بدون برداشتن خون بیمار) انجام شود.

پروگنوز: بیشتر بیماران زنده میمانند؛ اما در موارد بسیار شدید (اغلب ناشی از آمبولی مغز استخوان نکروزه) علیرغم درمان مرگ سریع ممکن است رخ دهد.

نشانه های بیماری شدید با ARDS و نارسایی چند ارگان: ترومبوسیتوپنی، لوکوسیت بیش از 20,000، آنمی حاد سریعاً پیشرونده در بسیاری از بیماران بیماری مزمن ریوی به عنوان عارضه ACS میتواند رخ دهد.

نکته: آسم در بیماران SCD بسیار شایع است.

۹۷- همه یافته های زیر در آنمی همولیتیک مشاهده می شود، بجز:

(ب) MCV بالا

(الف) هایتوگلوبولین بالا

(د) LDH بالا

(ج) طحال بزرگ

### پاسخ: گزینه الف / فصل آنمی های همولیتیک صفحه ۸۳ درسنامه خون و آنکولوژی

هپتوگلوبین در همولیز داخل عروقی افت کرده یا غیر قابل شناسایی می شود.

#### ویژگیهای بالینی و آزمایشگاهی کلی در انواع همولیز:

علامت بالینی اصلی = زردی. سایر علائم: تغییر رنگ ادرار، بزرگی طحال (به عنوان محل اصلی همولیز)، بزرگی کبد در برخی موارد، تغییرات اسکلتی در موارد شدید مادرزادی به علت فعالیت بیش از حد مغز استخوان که البته هیچ وقت به شدت تالاسمی ماژور نیستند.

علائم آزمایشگاهی دو دسته اند 1. ناشی از همولیز 2. ناشی از پاسخ اریتروپویتیک.

در بیشتر موارد عمده همولیز خارج عروقی است که موجب افزایش بیلیروبین غیرکنژوگه و AST در سرم، و افزایش اوروبیلینوزن ادرار و مدفوع میشود.

در همولیز داخل عروقی علامت اصلی هموگلوبینوری (اغلب همراه با هموسیدرینوری) است. در سرم هموگلوبین آزاد، افزایش LDH و کاهش هپتوگلوبین دیده میشود، اما بیلی روبین سرم نرمال است یا افزایش خفیف دارد.

نشانه اصلی پاسخ اریتروپویتیک مغزاستخوان، رتیکولوسیتوز (هم افزایش درصد و هم شمارش مطلق) است، تستی که در work up اولیه آنمی اغلب فراموش میشود. افزایش تعداد رتیکولوسیتها موجب افزایش MCV شده، و در PBS ماکروسیت، پلی کرومازی و nRBC دیده میشود. آسپیرهمغز استخوان (اغلب ضروری نیست) هایپرپلازی اریتروئید نشان خواهد داد. معمولاً تستهای اختصاصی

برای تشخیص قطعی انواع خاص آنمی همولیتیک ضروری خواهد بود.

#### ۹۸- برنامه غربالگری سرطان برای همه سرطان های زیر توصیه می شود، بجز:

- |             |               |
|-------------|---------------|
| (الف) پستان | (ب) روده بزرگ |
| (ج) ریه     | (د) تخمدان    |

این سوال از فصول آنکولوژی طرح شده و در درسنامه هماتولوژی موجود نیست.

#### ۹۹ - آقای ۶۵ ساله، بدون علائم خاص به علت CBC غیر طبیعی به شما معرفی می شوند.

Hb=19, WBC=8000, Plat=350000, Hct=65%, Diff=Normal, MCV=85, Ferritin=50

در معاینه اسپلنومگالی ندارد و سابقه مصرف سیگار نداشته در بررسی سطح اریتروپوئیتین سرم افزایش یافته و اشباع اکسیژن شریانی طبیعی است برای رسیدن به تشخیص صحیح ابتدا کدامیک از بررسیهای زیر را انجام می دهید؟

(الف) اندازه گیری سطح کربوکسی هموگلوبین خون

(ب) اندازه گیری تمایل هموگلوبین به اکسیژن

(ج) CT کامل بدن

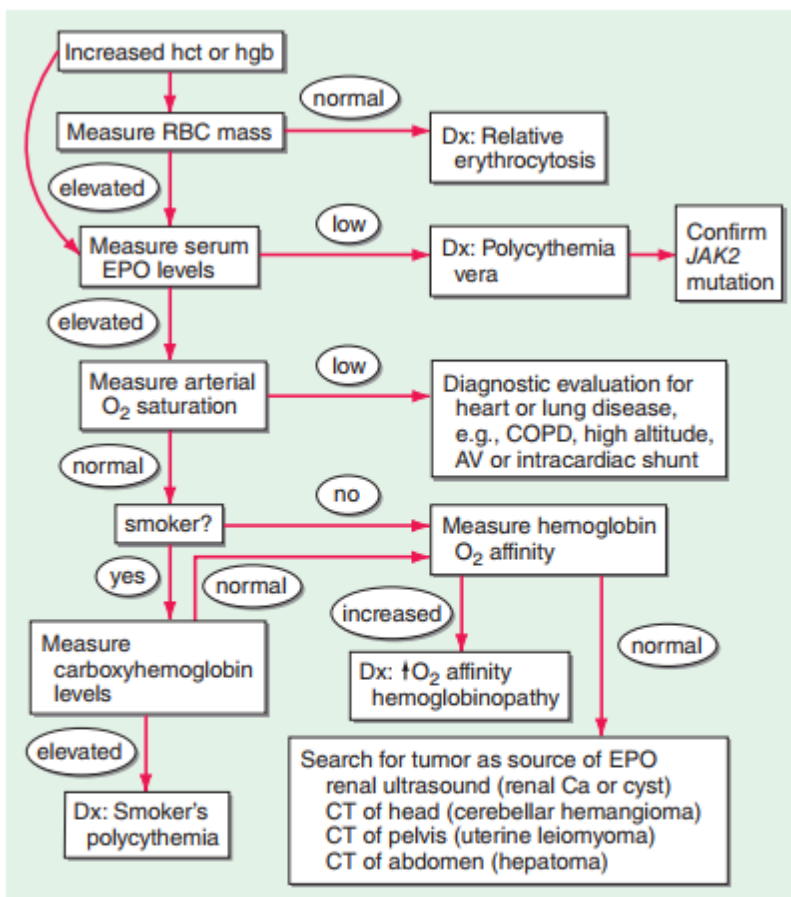
(د) سونوگرافی کلیه

#### پاسخ: گزینه ب / فصل اول: آنمی و پلی سیتمی، صفحه ۲۰ درسنامه خون و آنکولوژی

با توجه به هموگلوبین بالای ۱۷ (آقا) و هماتوکریت بالای ۵۰٪ (در صورت بالای ۶۰٪ بودن افزایش توده سلول قرمز تقریباً قطعی است) بیمار به پلی سیتمی مبتلا می باشد. که طبق الگوریتم قدم بعدی چک اریتروپوئیتین می باشد که در این بیمار بالاست. در این

صورت قدم بعدی این است که ببینیم بیمار هایپوکسی دارد یا نه که در صورت سوال اشباع اکسیژن شریانی نرمال ذکر شده است. با توجه به سیگاری نبودن بیمار در قدم بعدی باید برای رد هموگلوبینوپاتی های افزایش دهنده تمایل هموگلوبین به اکسیژن، تمایل هموگلوبین به اکسیژن سنجیده شود.

الگوریتم رویکرد به پلی سیتمی در زیر آورده شده که همیشه سوال خیز است.



**FIGURE 63-18** An approach to the differential diagnosis of patients with an elevated hemoglobin (possible polycythemia). AV, atrioventricular; Ca, calcium; COPD, chronic obstructive pulmonary disease; CT, computed tomography; EPO, erythropoietin; hct, hematocrit; hgb, hemoglobin; IVP, intravenous pyelogram; RBC, red blood cell.

۱۰۰- خانم ۲۴ ساله‌ای به علت کم خونی فقر آهن ناشی از منوراژی با **Hb: gr/dL** تحت درمان با قرص آهن قرار می‌گیرد. ۱۰ روز پس از شروع درمان، میزان هموگلوبولین مجدد همراه با رتیکولوسیت اندازه‌گیری می‌شود. آزمایشات جاری به قرار زیر است:

**Hb:8 gr/dl, Reticulocyte count: 12%**

اقدام بعدی کدام است؟

الف) بررسی از نظر همولیز

- ب) قطع آهن خوراکی و شروع آهن تزریقی
- ج) ادامه درمان با آهن خوراکی
- د) انجام Iron tolerance test

پاسخ: گزینه ج / فصل دوم آنمی فقر آهن و ... صفحه ۳۴ درسنامه خون و آنکولوژی

افزایش رتیکولوسیت در عرض ۴ تا ۷ روز از آغاز درمان آهن خوراکی نشانه پاسخ مناسب به درمان می باشد. پس درمان را ادامه می دهیم.

پاسخ به درمات آهن خوراکی :

۰ به میزان جذب آهن و تحریک EPO بستگی دارد

۰ پاسخ نرمال = افزایش Retic count از ۴-۷ روز پس از شروع درمان و پیک در عرض ۱-۱.۵ هفته.

۰ علت عدم پاسخ:

▪ جذب ضعیف

▪ عدم کمپلیانس (شایع است)

▪ وجود تشخیص همزمان دیگر

Iron tolerance test: توانایی بیمار برای جذب آهن را نشان میدهد دو قرص آهن با معده خالی به بیمار داده میشود سپس SI به

صورت سریال در ۲ تا ۳ ساعت بعد چک میشود. در صورت جذب نرمال SI حداقل ۱۰۰  $\mu\text{g/dl}$  افزایش مییابد.

✓ در صورت پایدار ماندن فقر آهن علی رغم درمان کافی ممکن است درمان تزریقی لازم شود.

هدف درمان = اصلاح آنمی + تامین ذخیره ۰.۵ تا ۱ گرمی آهن

۰ درمان باید به مدت ۶ تا ۱۲ ماه پس از اصلاح آنمی ادامه یابد تا هدف بالا تامین شود.

نوآوران دانش  
(ماهان)