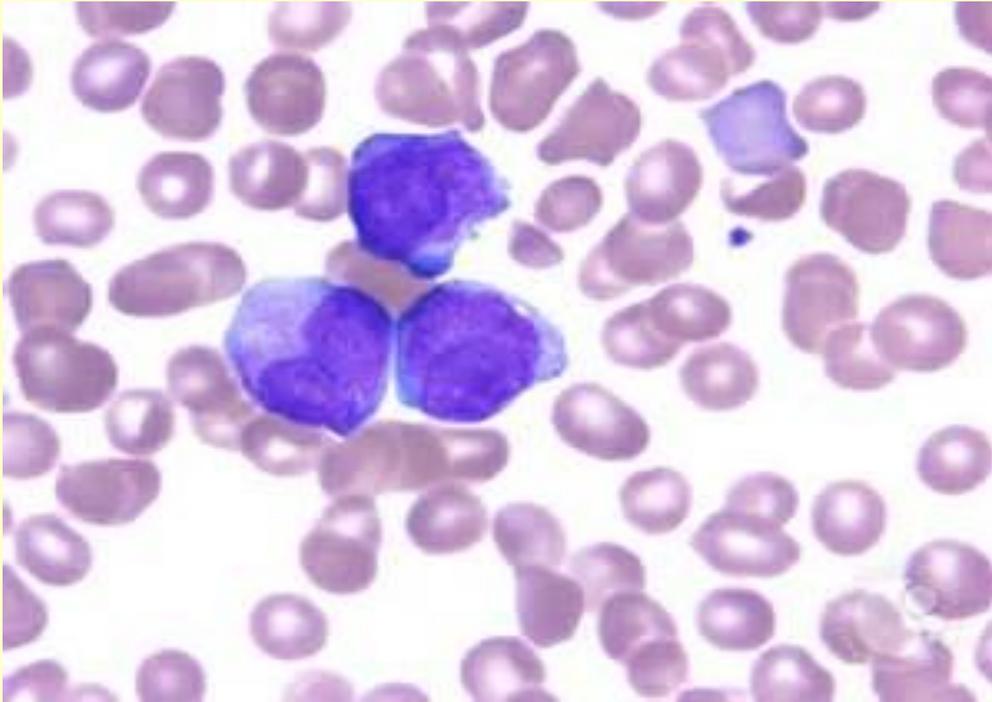


سوال شماره ۱۵ :

بیمار خانم ۲۵ ساله به علت هماتمز و ملنا در اورژانس بستری شده است. در معاینه پتشی و پورپورای وسیع در هر دو اندام تحتانی دیده می شود. در آزمایشات :
WBC=2600, HB=5, PLT=20000, PT=20, PTT=54 دارد. لام خون محیطی را در زیر می بینید:



- الف - تشخیص چیست؟ علائم بیماری را نام ببرید .
- ب - درمان چیست ؟
- ج - چه مواردی پیش آگهی را بد می کنند ؟

پاسخ سوال شماره ۱۵ :

- الف - تشخیص لوسمی میلوئید حاد نوع پرومیلوسیتیک یا M3 است. (AML M3)
- AML یک بیماری نئوپلاستیک است که با انفیلتراسیون خون ، مغز استخوان و دیگر بافتها توسط سلولهای غیر تمایز یافته کلونال و تکثیر شونده از سیستم خونساز مشخص می شود
- اتیولوژی : عوامل ارثی ، پرتوتابی ، مواد شیمیایی و سایر تماسهای شغلی ، داروها بعنوان علل AML مطرح شده اند.

• در شرح حال بیمار AML :

- ۱- خستگی فزاینده یا کاهش تحمل ورزش بعلت کم خونی
 - ۲- خونریزی شدید یا خونریزی از مکانهای غیر معمول بعلت DIC و ترومبوسیتوپنی
 - ۳- تب یا عفونت عود کننده بعلت نوتروپنی
 - ۴- سردرد ، تغییرات دید ، اختلالات عصبی غیر کانونی بعلت لوسمی یا خونریزی CNS
 - ۵- سیری زودرس بعلت اسپلنومگالی
 - ۶- سابقه خانوادگی AML
 - ۷- سابقه سرطان (مصرف داروهای الکیله کننده ، پرتوتابی ، مهارکننده های توپوایزومراز ۲)
 - ۸- تماسهای شغلی (پرتوتابی ، بنزن ، فرآورده های نفتی ، رنگ ، مصرف دخانیات ، افت کشها)
- نکات مهم در معاینات فیزیکی در AML:

- ۱- وضعیت سلامت کلی (عوامل موثر در پیش آگهی)
- ۲- خونمردگی و تراوش از محل کاتترهای وریدی (DIC، احتمال لوسمی پرومیلوسیتیک حاد)

۳- تب و تاکیکاردی (نشانه های عفونت)

۴-ادم پایی ، ارتشاحات شبکیه ، اختلال در اعصاب مغزی (لوسمی CNS)

۵-پوسیدگی یا افسه های دندانی

۶-هیپرتروفی لثه (ارتشاح لوسمی ، بیش از همه در لوسمی منوسیتیک)

۷-بزرگی گره های لنفاوی ، بزرگی کبد و طحال

۸-کمردرد ، ضعف اندام تحتانی بعلت سارکوم گرانولوسیتیک نخاعی عمدتا در افراد واجد t(8,21)

ب - درمان AML که اخیرا ثابت شده به دو مرحله تقسیم می شود: مرحله القاء یا induction و درمان پس از بهبودی اولیه بیماری .

- ۱- بیمار AML با t(8,21) یا inv (16) یا t(16,16) : درمان القایی با دانوروبیسین ، سیتارابین ، اتوپوزاید

- اگر بهبودی کامل داشت ، درمان تکمیلی با دوز بالای سیتارابین

- ۲- بیمار AML کم خطر با سیتوژنتیک طبیعی (جهش CEBPA یا NPM1 بدون FLT3-ITD)

- درمان القایی با دانوروبیسین ، سیتارابین ، اتوپوزاید

- اگر بهبودی کامل رخ داد: درمان تکمیلی با پیوند مغز استخوان الوزن

- ۳- بیمار AML پر خطر سیتوژنتیک (FLT3-ITD)

- درمان القایی :دانوروبیسین ، سیتارابین ، اتوپوزاید

- اگر بهبودی کامل رخ داد: درمان تکمیلی با پیوند مغز استخوان اتولوگ

- در همه ی موارد از درمهای تحقیقاتی هم می توان استفاده کرد

- - در موارد مقاوم یا عود کرده : درمان نجاتبخش یا Salvage و در صورتیکه کاندید پیوند مغز

- استخوان الوزن باشد انجام شود وگرنه درمانهای تحقیقاتی قابل اجرا شوند.

- درمان لوسمی پرمیلوسیتیک حاد (AML M3) :
- بیماران APL به سیتارابین و دانورویسین پاسخ می دادند ولی بطور شایعی دچار DIC بعلت رها شدن اجزاء گرانولها می شدند و فوت می شدند .
- ترتینوئین در APL و t(15, 17) موثر است و DIC نمی دهد ولی عارضه دیگری بنام سندرم تمایز APL ایجاد می کند که در ۳ هفته اول درمان رخ می دهد و با تب ، احتباس مایع ، تنگی نفس ، درد قفسه سینه ، انفیلتراسیون ریه ، افیوژن ریه ، افیوژن پریکارد و پلور و هایپوکسی مشخص می شود.
- سندرم به چسبندگی سلولهای نئوپلاستیک تمایز یافته به اندوتلیوم عروق ریه مرتبط است
- گلوکوکورتیکوئیدها ، شیمی درمانی و یا اقدامات حمایتی می تواند برای درمان سندرم تمایز APL مفید باشد.
- عدم ادامه موقت ترتینوئین در موارد سندرم تمایز APL شدید لازم است.
- ترتینوئین با تجویز شیمی درمانی برپایه انتراسیکلین به صورت همزمان ، موثرترین درمان برای APL است. که منجر به بهبودی در ۹۰-۹۵٪ موارد می شود.
- پس از دستیابی به بهبودی کامل بایستی بیماران حداقل دو دوره شیمی درمانی بر پایه انتراسیکلین دریافت کنند.
- تری اکسید آرسنیک فعالیت ضدلوسمیک قابل توجهی دارد و به عنوان جزئی از درمان اولیه مورد کاوش قرار گرفته است. اگر پس از رسیدن به بهبودی کامل و قبل از درمان تثبیت کننده با شیمی درمانی بر پایه انتراسیکلین استفاده شود ، منجر به بهبود پیش آگهی می شود. عوارض آن : سندرم تمایز APL، QT طولانی و افزایش خطر اریتمی قلبی.
- ج – فاکتورهایی که با پیامد بد در AML همراهند :سیتوژنتیک FLT3-ITD ، وضعیت عملکردی پایین که بر توانایی درمان بر بقا و پاسخ به درمان اثر می گذارد ، شمارش بالای لکوسیت بیشتر از ۱۰۰۰۰۰، خونریزی زودرس CNS و لکوستاز ریوی که با پیامد ضعیف در درمان اولیه همراهند