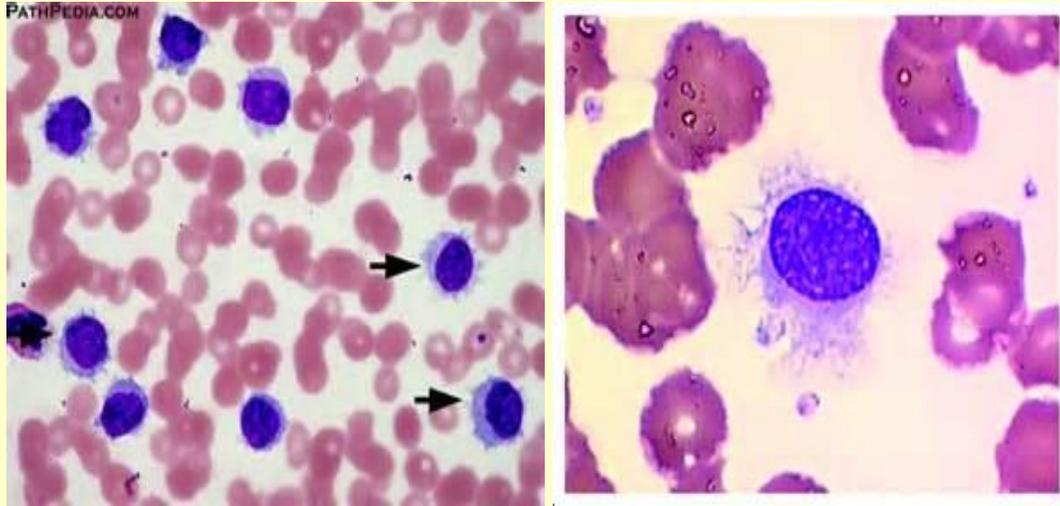


سوال شماره ۹ :

بیمار خانم ۶۵ ساله با سیری زودرس و کاهش وزن و پان سیتوپنی مراجعه کرده است. در معاینه اسپلنومگالی دارد. در نمونه خون محیطی نمای زیر دیده می شود:



سوال الف - تشخیص چیست ؟

سوال ب - نام ژن جهش یافته را ذکر کنید ؟

سوال ج - درمانهای انتخابی را نام ببرید ؟

پاسخ:

پاسخ قسمت الف - تشخیص لوسمی سلول موذار (Hairy cell leukemia) می باشد.

HCL عمدتاً در مردان مسن دیده می شود.

تظاهر معمول آن پان سیتوپنی می باشد ولی احتمال لوسمی هم وجود دارد.

اسپلنومگالی در این بیماری معمول است.

سلولهای بدخیم ظاهرا دارای زواید مودار هستند که در میکروسکوپ نوری و الکترونی قابل مشاهده بوده و دارای الگوی رنگامیزی مشخصی در رنگامیزی اسیدفسفاتاز مقاوم به تارتارات می باشند.

به طور معمول امکان اسپیراسیون مغز استخوان وجود ندارد و بیوپسی آن نشاندهنده الگوی فیروز همراه با ارتشاح گسترده سلولهای بدخیم می باشد.

بیماران با HCL مونوسیتوپنی دارند و مستعد عفونتهای غیر معمول مانند مایکوباکتریوم اوپوم انتراسلولار و سندرمهای التهاب عروقی (واسکولیتها) هستند.

پاسخ قسمت ب - بسیاری از این تومورها دارای جهش

E BRAF^{V600E} هستند و متعاقبا به مهارکننده های BRAF مانند vemurafenib پاسخ می دهند.

پاسخ قسمت ج - درمان: به اینترفرون الفا ، پنتوستاتین یا کلادریبین پاسخ داده و کلادریبین معمولا بیشتر مورد استفاده قرار می گیرد.