QB Radiology



مجموعه سؤالات

اصول رادیولوژی تشخیصی گرینجر

با تفکیک فصلی و موضوعی و پاسخ تشریحی

دسترسی دیجیتالی به فایل تصاویر و جداول هر فصل با زیرنویس ترجمه‌شده

به همراه درس‌نامه‌های چکیده پلاس برای مرور سریع

همراه با سؤالات ۵ قطب ارتقاء رادیولوژی ۱۴۰۳

گردآوری و تألیف:

دکتر رامین جوکاری

دستیار رادیولوژی دانشگاه علوم پزشکی اصفهان

ویراستار:

دکتر شمیم شفیعیون

عضو هیأت علمی دانشگاه علوم پزشکی اصفهان

فهرست عناوین

- فصل ۷۳: رادیولوژی اسکلتال در اطفال: غیرتروماتیک و غیربدخیم ۳۶۵
- سؤالات ۵ قطب ارتقاء ۱۴۰۳ ۴۴۵
- فصل ۷۴: ترومای عضلانی-اسکلتی اطفال و رادیولوژی آسیب‌های غیرتصادفی و شکستگی‌های اطفال ۴۴۹
- فصل ۷۵: تومورهای استخوان و نوروبلاستوم در اطفال ۵۱۵
- سؤالات ۵ قطب ارتقاء ۱۴۰۳ ۵۴۹
- فصل ۷۶: نورورادیولوژی اطفال ۵۵۵
- سؤالات ۵ قطب ارتقاء ۱۴۰۳ ۷۶۷

برای مشاهده شکل‌های این فصل با ترجمه زیرنویس آنها و همچنین مشاهده جداول، بارکد را اسکن کنید.

فصل ۷۳

رادیولوژی اسکلتال در اطفال: غیر تروماتیک و غیربدخیم

۱. کدام‌یک از جملات زیر درباره تمایز استئوکندرودیسپلازی‌ها و دیس‌استوزها صحیح است؟

الف) استئوکندرودیسپلازی‌ها معمولاً در اثر یک «ضربه منفرد» در دوران بلاستوژنز ایجاد می‌شوند و فنوتیپ آن‌ها ثابت است.

ب) دیس‌استوزها ناشی از اختلال ذاتی در رشد و تکسچر استخوان و غضروف هستند و به دلیل بیان ژنی در طول زندگی فرد تکامل می‌یابند.

ج) دیس‌استوزها می‌توانند در اثر عوامل ژنتیکی یا محیطی (مانند باند آمنیوتیک یا مصرف وارفارین) ایجاد شوند.

د) استئوکندرودیسپلازی‌ها به علت آسیب محیطی در دوران جنینی ایجاد می‌شوند و معمولاً با رشد کودک ناپدید می‌شوند.

نوع تست: دانشی

سطح تست

چکیده پلاس ۱

Constitutional Disorders of Bone

اختلالات قانونمند استخوان یا **Constitutional Disorders of Bone** شامل طیف وسیعی از بیماری‌ها هستند که می‌توانند از دوران جنینی تا بزرگسالی تظاهر کنند. این گروه به دو دسته اصلی تقسیم می‌شود: **استئوکندرودیسپلازی‌ها** و **دیس‌استوزها**. استئوکندرودیسپلازی‌ها حاصل **اختلالات ذاتی و ژنتیکی** در رشد یا تکسچر استخوان و غضروف‌اند و به دلیل **بیان ژنی** در طول عمر تکامل می‌یابند. در مقابل، دیس‌استوزها ناشی از یک **ضربه منفرد در بلاستوژنز (۶ هفته اول جنینی)** هستند، فنوتیپ ثابت دارند و ممکن است منشأ **ژنتیکی یا محیطی** داشته باشند (مانند باند آمنیوتیک یا وارفارین). یک مثال تاریخی از ابهام نام‌گذاری، اصطلاح **dysostosis multiplex**در موکوپلی‌ساکاریدوزهاست که در حقیقت **دیسپلازی** محسوب می‌شوند.

در **طبقه‌بندی بین‌المللی ۲۰۱۵**، فقط بیماری‌های با **پایه ژنتیکی اثبات‌شده** گنجانده شده‌اند. این طبقه‌بندی شامل **۴۳۶ بیماری در ۴۲ گروه** و **۳۶۴ ژن** است (در مقایسه با ۲۲۶ ژن در ۲۰۱۱). با وجود این، هنوز بیش از **۲۰۰۰ سندرم مالفورماسیون** با درگیری اسکلتی وجود دارد که مبنای ژنتیکی آن‌ها ناشناخته است.

از نظر **شیوع**، هر اختلال به تنهایی نادر است اما در مجموع اهمیت زیادی دارند. حدود **۱٪ تولدهای زنده** دچار ناهنجاری اسکلتی آشکار هستند؛ این رقم شامل سقط‌ها یا ختم بارداری‌های انتخابی و نیز دیسپلازی‌های خفیف مثل **هیپوکندروپلازی** و **دیسکندروستئوزیس** نمی‌شود. تفاوت‌های جمعیتی دیده می‌شود؛ مثلاً **آکندروپلازی** در دانمارک حدود **۱ در ۶۴۰۰** تولد زنده و در آمریکای لاتین حدود **۱ در ۱۰/۰۰۰** است. در کلینیک‌های دیسپلازی اسکلتی انگلستان و اسکاتلند حدود **۱۰/۰۰۰ بیمار** دیده می‌شوند که بیش از **۶/۰۰۰ نفر نیازمند جراحی و بستری مکرر** هستند.

تشخیص این بیماری‌ها نیازمند یک **رویکرد چندرشته‌ای** است که شامل داده‌های بالینی، ژنتیک، بیوشیمی، رادیولوژی و پاتولوژی می‌شود. تشخیص در اولین مراجعه همیشه حاصل نمی‌شود و ممکن است **سال‌ها طول بکشد**. دو رویکرد اصلی وجود دارد: **کلینیکو-رادیولوژیک اولیه** و **ژنتیک اولیه**. در روش کلینیکو-رادیولوژیک، یافته‌های بالینی (مثلاً **شکاف کام، میوپی** (همراه با الگوهای رادیولوژیک بررسی می‌شوند؛ مانند

تعیین محل درگیری (اپی‌فیزی، متافیزی، اسپاین)، توزیع تغییرات (مثلاً **آکرال یا ریزوملیک** (و نشانه‌های ژنی اختصاصی (مثل **کاهش فاصله بین پدیکل‌ها در بیماری‌های FGFR3**). در رویکرد ژنتیکی، پیشرفت‌های **ژن‌مپینگ** امکان شناسایی جهش‌ها و گروه‌بندی بیماری‌ها (مثلاً گروه FGFR3 و گروه TRPV4) را فراهم کرده است. امروزه با **تست‌های ژنتیک پنلی**، اغلب رادیولوژیست‌ها با کودکانی مواجه می‌شوند که جهش ژنی از پیش شناخته‌شده دارند و باید بررسی کنند آیا **یافته‌های تصویربرداری با جهش ژنی تطابق دارد یا خیر**.

با این حال، طبقه‌بندی ژنتیکی همیشه به معنای تشخیص بالینی قطعی نیست. بسیاری از بیماری‌ها **ویژگی‌های وابسته به سن** دارند، مثل **Morquio disease (MPS IV)** که در آن اپی‌فیزهای فمورال در ۲ سالگی استخوانی، در ۸ سالگی کوچک و صاف، و در ۱۰ سالگی ناپدید می‌شوند.

به دلیل تعداد بالای بیماری‌ها و محدودیت تجربه فردی و منابع چاپی، استفاده از **منابع وب‌پایه** بسیار ارزشمند است. شبکه اروپایی دیسپلازی اسکلتی (**ESDN**) امکان مشاوره با متخصصان را فراهم می‌کند و اطلس الکترونیک پویا (**dREAMS**) به پزشکان اجازه می‌دهد موارد را بررسی و تشخیص احتمالی را امتحان کنند.

نکته کلیدی این است که یک **تشخیص قطعی** فقط زمانی باید گذاشته شود که ایمن و مطمئن باشد، زیرا می‌تواند بر **مشاوره ژنتیک خانواده** و **مدیریت درمانی بیمار** اثر عمیق بگذارد. حدود **۳۰٪ موارد غیرقابل طبقه‌بندی** باقی می‌مانند. بنابراین ذخیره داده‌های بالینی، رادیولوژیک و نمونه‌های بافتی یا خونی ضروری است تا با پیشرفت تحقیقات امکان بازنگری و "matching" شرایط فراهم شود.

مرور کلیدی

- **استئوکندرودیسپلازی‌ها**: ژنتیکی، پیشرونده.
- **دیس‌استوزها**: ضربه منفرد جنینی، فنوتیپ ثابت، گاهی محیطی.
- **شیوع**: حدود ۱٪ تولدهای زنده؛ تفاوت جمعیتی (دانمارک vs آمریکای لاتین).
- **تشخیص**: ترکیب کلینیک و رادیولوژی + ژنتیک؛ روند زمان‌بر.
- **ابزارهای کمکی**: ESDN، dREAMS.
- **احتیاط**: برچسب تشخیصی فقط با اطمینان کامل؛ ۳۰٪ موارد غیرقابل طبقه‌بندی.

بررسی گزینه انتخابی

دیس‌استوزها معمولاً در اثر یک «ضربه منفرد» طی بلاستوژنز (۶ هفته اول جنینی) ایجاد می‌شوند و فنوتیپ آن‌ها ثابت باقی می‌ماند. اگرچه اغلب منشأ ژنتیکی دارند، اما گاهی به دلیل عوامل محیطی مثل باند آمنیوتیک یا وارفارین ایجاد می‌شوند که در این صورت به آن‌ها «disruption» می‌گویند.

بررسی سایر گزینه‌ها

الف: نادرست است؛ این توضیح مربوط به دیس‌استوزهاست، نه استئوکندرودیسپلازی‌ها.

ب: نادرست است؛ این ویژگی‌ها مختص استئوکندرودیسپلازی‌ها هستند، نه دیس‌استوزها.

د: نادرست است؛ استئوکندرودیسپلازی‌ها ناشی از اختلالات ذاتی ژنی هستند و با رشد فرد ادامه می‌یابند، نه اینکه ناپدید شوند.

۲. درباره شیوع اختلالات مادرزادی استخوانی و سندرم‌های مالفورماسیون کدام‌یک صحیح است؟

الف) به طور تقریبی ۵٪ تولدهای زنده دچار ناهنجاری‌های اسکلتی آشکار هستند.

ب) برخی دیسپلازی‌های خفیف مانند هیپوکندروپلازی ممکن است هرگز برای تشخیص مراجعه نکنند.

ج) شیوع آکندروپلازی در دانمارک و آمریکای لاتین مشابه و حدود ۱ در ۱۰/۰۰۰ تولد زنده است.

د) حدود ۱۰/۰۰۰ بیمار در کلینیک‌های دیسپلازی اسکلتی انگلستان و اسکاتلند دیده می‌شوند که همه نیازمند بستری طولانی‌مدت هستند.

نوع تست: دانشی/تحلیلی — سطح تست

بررسی گزینه انتخابی

برخی از دیسپلازی‌های اسکلتی مانند هیپوکندروپلازی و دیسکندروستئوزیس مرز باریکی با حالت طبیعی دارند و ممکن است در موارد خفیف اصلاً تشخیص داده نشوند یا بیمار به دلیل علائم کم به مراکز درمانی مراجعه نکند.

بررسی سایر گزینه‌ها

الف: نادرست است؛ میزان تخمین‌زده‌شده حدود ۱٪ تولدهای زنده است نه ۵٪.

ج: نادرست است؛ در دانمارک حدود ۱ در ۶۴۰۰ و در آمریکای لاتین حدود ۱ در ۱۰/۰۰۰ است، بنابراین مشابه نیستند.

د: نادرست است؛ اگرچه حدود ۱۰/۰۰۰ بیمار مراجعه می‌کنند و ۶۰۰۰ نفر نیازمند بستری و اعمال جراحی مکرر هستند، اما «همه» بستری طولانی‌مدت نمی‌شوند.

پاسخ صحیح: الف ب ج د

۳. پزشکی با یک کودک مبتلا به جهش ژنی مشخص‌شده در FGFR3 مواجه است. از رادیولوژیست خواسته می‌شود بررسی کند آیا یافته‌های تصویربرداری با این جهش ژنی مطابقت دارد یا خیر. کدام‌یک از گزینه‌های زیر بهترین توصیف نقش رادیولوژیست در این موقعیت است؟

الف) رادیولوژیست تنها باید یافته‌های ژنتیک را تأیید کند و نیازی به بررسی تصویربرداری وجود ندارد.

ب) رادیولوژیست باید بررسی کند که آیا تغییرات رادیولوژیک (مثل کاهش فاصله بین پدیکل‌ها) با الگوی بیماری‌های گروه FGFR3 تطابق دارد یا خیر.

ج) وجود جهش ژنی به‌تنهایی برای برچسب تشخیصی کافی است و رادیولوژیست نقشی در تأیید آن ندارد.

د) رادیولوژیست تنها زمانی نقش دارد که تشخیص بر اساس بالین و رادیوگرافی غیرممکن باشد.

نوع تست: تحلیلی — سطح تست

بررسی گزینه انتخابی

در سال‌های اخیر، ژنتیک به‌صورت anticipatory testing انجام می‌شود و ممکن است قبل از تکمیل بررسی بالینی و تصویربرداری، جهش ژنی شناخته شود. وظیفه رادیولوژیست این است که ببیند آیا یافته‌های تصویربرداری با جهش ژنی شناخته‌شده همخوانی دارد یا خیر. مثال بارز: کاهش فاصله بین پدیکل‌ها در بیماری‌های مرتبط با FGFR3.

بررسی سایر گزینه‌ها

الف: نادرست است؛ ژنتیک به‌تنهایی کافی نیست و نیاز به همخوانی با یافته‌های تصویربرداری دارد.

ج: نادرست است؛ برچسب تشخیصی تنها با ژنتیک مجاز نیست چون ممکن است فنوتیپ متفاوت باشد.

د: نادرست است؛ رادیولوژیست هم در مراحل اولیه و هم در مراحل بعدی نقش حیاتی دارد، نه فقط در موارد مبهم.

پاسخ صحیح الف ب ج د

۴. کودکی ۸ ساله با سابقه مکوپلی‌ساکاریدوز (MPS نوع ۴ – Morquio disease) تحت بررسی رادیولوژی قرار گرفته است. در رادیوگرافی لگن، اپی‌فیزهای فمورال در این سن کوچک و صاف دیده می‌شوند. پزشک از شما می‌پرسد در سیر این بیماری، وضعیت اپی‌فیزهای فمورال در سنین دیگر چگونه خواهد بود. کدام‌یک صحیح است؟

الف) در ۲ سالگی اپی‌فیزهای فمورال معمولاً به‌طور کامل غایب هستند.

ب) در ۱۰ سالگی اپی‌فیزهای فمورال اغلب به‌طور تیپیک ناپدید شده‌اند.

ج) در ۸ سالگی اپی‌فیزهای فمورال به‌خوبی استخوانی شده و طبیعی هستند.

د) تغییرات اپی‌فیزی در Morquio disease مستقل از سن بوده و ثابت باقی می‌مانند.

نوع تست: Case-based سطح تست

بررسی گزینه انتخابی

در Morquio disease (MPS IV)، اپی‌فیزهای فمورال در ۲ سالگی ossified هستند، در ۸ سالگی کوچک و صاف و تا ۱۰ سالگی معمولاً ناپدید می‌شوند. این روند نشان‌دهنده ماهیت پیشرونده و وابسته به سن بیماری است.

بررسی سایر گزینه‌ها

الف: نادرست است؛ در ۲ سالگی اپی‌فیزها به‌خوبی استخوانی می‌شوند و غایب نیستند.

ج: نادرست است؛ در ۸ سالگی طبیعی نیستند، بلکه کوچک و flatten شده‌اند.

د: نادرست است؛ تغییرات اپی‌فیزی سن‌وابسته هستند و با گذر زمان تغییر می‌کنند.

پاسخ صحیح الف ب ج د

۵. درباره تشخیص دیسپلازی‌های اسکلتی و دیس‌استوزها کدام‌یک از گزاره‌های زیر صحیح است؟

۱) حدود ۳۰٪ از موارد به دلیل عدم انطباق با الگوهای شناخته‌شده، غیرقابل طبقه‌بندی باقی می‌مانند.

۲) در برخی شرایط، تغییرات رادیولوژیک می‌توانند وابسته به سن باشند و با گذر زمان تغییر کنند یا حتی برطرف شوند.

۳) یک برچسب تشخیصی باید تنها زمانی گذاشته شود که تشخیص کاملاً قطعی و ایمن باشد.

۴) ژنتیک به‌تنهایی کافی است و نیازی به بررسی رادیولوژیک وجود ندارد.

الف) فقط ۱ و ۲ درست هستند. ب) فقط ۲ و ۴ درست هستند.

ج) فقط ۱، ۲ و ۳ درست هستند. د) هر چهار گزاره درست هستند.

نوع تست: تحلیلی سطح تست

ج) INSS می‌تواند برای یک تومور مشابه بسته به میزان برداشت جراحی stage متفاوت (مثلاً ۱ یا ۳) تعیین کند.

د) در INRGSS تعیین stage صرفاً بر اساس میانه‌گذاری جراحی (surgical midline crossing) انجام می‌شود.



سطح تست: دانشی/تحلیلی — نوع تست

چکیده پلاس ۵

Neuroblastoma Staging

مرحله‌بندی نوروبلاستوم (Neuroblastoma Staging) در کودکان اهمیت حیاتی در تعیین **پروگنوز، ریسک‌گروه و انتخاب درمان** دارد. در واقع مهم‌ترین فاکتور پیش‌آگهی در NB مرحله بیماری است. دو سیستم اصلی برای مرحله‌بندی استفاده می‌شود: **INSS** و **INRGSS**.

International Neuroblastoma Staging System (INSS)

این سیستم قدیمی‌تر است و مبتنی بر **یافته‌های جراحی و میزان برداشت تومور** می‌باشد.

- **Stage 1:** تومور لوکالیزه و محدود به محل اولیه. برداشت کامل (gross excision) با یا بدون باقی مانده میکروسکوپی؛ غدد لنفاوی ipsilateral و contralateral منفی.
- **Stage 2A:** تومور یک‌طرفه با برداشت ناقص (incomplete excision)؛ غدد ipsilateral و contralateral منفی.
- **Stage 2B:** تومور یک طرفه با برداشت کامل یا ناقص ولی همراه با درگیری غدد لنفاوی ipsilateral؛ غدد contralateral منفی.
- **Stage 3:** تومور عبورکننده از midline با یا بدون درگیری غدد لنفاوی؛ یا تومور یک طرفه با درگیری غدد contralateral؛ یا تومور midline با درگیری دوطرفه غدد.
- **Stage 4:** متاستاز به استخوان، مغز استخوان، کبد، غدد لنفاوی دوردست یا سایر ارگان‌ها.
- **Stage 4s:** مخصوص نوزادان زیر ۱ سال؛ تومور لوکالیزه (Stage 1 یا 2A/2B) همراه با متاستاز محدود به کبد، پوست و/یا مغز استخوان.

نکته مهم: وابستگی شدید INSS به برداشت جراحی باعث می‌شود که یک تومور مشابه بسته به میزان جراحی stage متفاوتی بگیرد)مثلاً Stage 1 یا Stage 3).

International Neuroblastoma Risk Group Staging System (INRGSS)

به دلیل مشکلات INSS، سیستم جدید INRGSS طراحی شد که مبتنی بر **یافته های تصویربرداری (CT/MRI)** است و از جراحی مستقل می‌باشد.

- **Stage L1:** تومور لوکالیزه در یک کمپارتمان بدن، بدون عوامل پرخطر تصویری (IDRFs).
- **Stage L2:** تومور لوکوریجنال با وجود یک یا چند IDRF.
- **Stage M:** متاستاز دوردست (به‌جز شرایط خاص Stage MS).
- **Stage MS:** در کودکان زیر ۱۸ ماه؛ متاستاز محدود به کبد، پوست و/یا مغز استخوان.

Image-Defined Risk Factors (IDRFs)

IDRFها شاخص‌هایی هستند که در تصویربرداری دیده می‌شوند و برداشت کامل و ایمن تومور را در مرحله اولیه غیرممکن می‌سازند. وجود آن‌ها تومور را در **L2** قرار می‌دهد.

- **Encasement عروق:** وقتی تومور بیش از ۵۰٪ محیط یک رگ بزرگ (مثل آئورت، شریان مزانتریک، شریان کلیوی) را احاطه کند.
- **Contact با رگ‌های کلیوی:** حتی بدون انکِیس‌منت به‌عنوان IDRF محسوب می‌شود، چون جداسازی این رگ‌ها دشوار و خطرناک است.
- **Compression راه هوایی:** تماس تومور با تراشه که قطر عرضی آن را کاهش دهد، یک IDRF محسوب می‌شود.
- **Infiltration:** مرز نامشخص بین تومور و احشاء یا ساختارهای حیاتی.
- **Intraspinal extension:** گسترش به داخل کانال نخاعی با اشغال بیش از یک‌سوم قطر کانال یا از بین رفتن فضای CSF اطراف نخاع.
- **تومورهای پاراسپاینال مدیاستن خلفی (T9–T12):** خطر آسیب شریان Adamkiewicz در جراحی را دارند.

نکته مهم: در INRGSS، crossing midline دیگر معیار مرحله‌بندی نیست، در حالی‌که در INSS اهمیت دارد.

اهمیت تصویربرداری در Staging

- **CT و MRI** بهترین مدالیته‌ها برای بررسی IDRFها هستند.
- توده باید در سه محور ارتوگونال اندازه‌گیری شود و حجم آن برای پروگنوز و فالوآپ اهمیت دارد.
- MRI برای بررسی **گسترش اینتراسپاینال** و **درگیری مغز استخوان** بر CT ارجح است.

جمع‌بندی

- **INSS:** مبتنی بر برداشت جراحی و غدد لنفاوی ← محدودیت‌های زیاد در تکرارپذیری.
- **INRGSS:** مبتنی بر تصویربرداری و IDRFها ← مرحله‌بندی دقیق‌تر و مستقل از جراحی.
- **IDRFها:** شاخص های تصویری (encasement، contact renal vessels، compression airway، infiltration، intraspinal extension) که نشان‌دهنده خطر برداشت کامل و ایمن هستند.

بررسی گزینه انتخابی

INSS (سیستم کلاسیک) به شدت به برداشت جراحی و نمونه‌برداری لنفاوی وابسته است و همین باعث می‌شود که یک تومور مشابه در بیماران مختلف بسته به extent جراحی stage متفاوتی بگیرد (Stage 1 یا ۳).

بررسی سایر گزینه‌ها

الف: این تعریف مربوط به INRGSS است، نه INSS.

ب: این هم تعریف INSS است، نه INRGSS.

د: در INRGSS stage براساس وجود یا عدم وجود IDRFs تعیین می‌شود، نه صرفاً midline crossing.

پاسخ صحیح الف ب ج د

۳۴. کودک ۴ ساله‌ای با نوروبلاستوم شکمی تحت بررسی است. در CT تومور بیش از ۵۰٪ محیط شریان مزانتریک فوقانی را در بر گرفته است. بر اساس سیستم INRGSS، این یافته چگونه تفسیر می‌شود و چه پیامدی دارد؟

الف) تماس ساده با عروق؛ بدون اهمیت خاص و نه یک IDRF

ب) encasement عروق؛ به‌عنوان IDRF محسوب می‌شود و مانع برداشت کامل اولیه است.

ج) جداشدگی (separation) از عروق؛ بدون اهمیت در جراحی

د) نشانه متاستاز سیستمیک و مرحله IV بیماری

نوع تست: تحلیلی/تصمیم‌گیری — سطح تست

بررسی گزینه انتخابی

اگر بیش از ۵۰٪ محیط یک رگ بزرگ توسط توده احاطه شود، این حالت به‌عنوان encasement تعریف می‌شود و یک IDRF است. وجود IDRF نشان می‌دهد که برداشت کامل و ایمن اولیه تومور عملی نیست و بیمار نیازمند شیمی‌درمانی قبل از جراحی است.

بررسی سایر گزینه‌ها

الف: تماس (contact) فقط در موارد خاص (مثلاً رگ‌های کلیوی) اهمیت دارد، اما وقتی بالای ۵۰٪ محیط رگ درگیر شود، contact نیست بلکه encasement است.

ج: separation یعنی وجود لایه بین رگ و تومور؛ اینجا درست نیست.

د: encasement نشانه متاستاز سیستمیک نیست، بلکه به معنی مرحله L2 (موضعی با IDRF) در INRGSS است.

پاسخ صحیح الف ب ج د

۳۵. در تصویربرداری نوروبلاستوم، کدام‌یک از موارد زیر به‌عنوان IDRF (image-defined risk factors) شناخته می‌شود؟

الف) تماس (contact) توده با آئورت بدون شواهد تهاجم

ب) جداشدگی (separation) بین توده و ورید اجوف تحتانی

ج) فشردگی (compression) توده بر تراشه و کاهش قطر عرضی آن

د) تماس توده با شریان مزانتریک فوقانی کمتر از ۵۰٪ محیط آن

نوع تست: افتراقی/تحلیلی — سطح تست

بررسی گزینه انتخابی

Compression راه هوایی توسط توده (کاهش قطر عرضی) یکی از IDRFهای مهم است، چون در عمل جراحی خطرناک بوده و مانع برداشت ایمن اولیه می‌شود.

بررسی سایر گزینه‌ها

الف: Contact با عروق (به‌جز رگ‌های کلیوی) معمولاً IDRF محسوب نمی‌شود.

ب: Separation نشان‌دهنده وجود لایه‌ای بین تومور و رگ است و اهمیت خاصی ندارد.

د: تماس کمتر از ۵۰٪ محیط رگ به‌عنوان contact محسوب می‌شود و IDRF نیست؛ فقط وقتی بیش از ۵۰٪ باشد ← encasement و IDRF.

پاسخ صحیح الف ب ج د

۳۶. کودک ۳ ساله‌ای با توده پاراسپاینال شکمی تحت بررسی است. در MRI، توده از طریق فورامن بین‌مهره‌ای به داخل کانال نخاعی گسترش یافته و بیش از یک‌سوم قطر کانال را اشغال کرده و فضای مایع لِپتومننژیال اطراف نخاع از بین رفته است. بر اساس INRGSS این یافته چه مفهومی دارد؟

الف) تماس ساده با نخاع؛ بدون اهمیت خاص

ب) نشانه infiltration؛ یک IDRF محسوب می‌شود.

ج) نشانه intraspinal extension قابل‌توجه؛ یک IDRF است و نیازمند شیمی‌درمانی قبل جراحی است.

د) نشانه metastasis سیستمیک به نخاع؛ مرحله IV

نوع تست: Case-based/تصمیم‌گیری — سطح تست

بررسی گزینه انتخابی

وقتی نوروبلاستوم پاراسپاینال از فورامن عبور کرده و بیش از یک‌سوم قطر کانال نخاعی را اشغال کند یا فضای مایع لپتومننژیال اطراف نخاع از بین برود، این یافته یک IDRF محسوب می‌شود. در چنین شرایطی، برداشت جراحی ایمن اولیه ممکن نیست و باید ابتدا شیمی‌درمانی انجام شود.

بررسی سایر گزینه‌ها

الف: تماس ساده با نخاع IDRF محسوب نمی‌شود.

ب: Infiltration تعریف متفاوت دارد (تار شدن مرزها با احشاء دیگر)، نه صرفاً گسترش داخل کانال.

د: درگیری نخاع metastasis سیستمیک محسوب نمی‌شود؛ هنوز بیماری لوکال است اما با ریسک جراحی بالا (stage L2).

پاسخ صحیح الف ب ج د

۳۷. در ارزیابی نوروبلاستوم، کدام مورد به‌عنوان IDRF شناخته می‌شود و می‌تواند مانع برداشت ایمن اولیه توده شود؟

الف) تماس ساده توده با آئورت شکمی بدون شواهد encasement

ب) تماس توده با شریان کلیوی بدون encasement واضح

ج) عبور توده از خط وسط (midline crossing) در INRGSS

د) حضور توده مدیاستن خلفی در مجاورت محل منشأ شریان Adamkiewicz (T9–T12) بدون علامت بالینی

نوع تست: افتراقی/تحلیلی — سطح تست

بررسی گزینه انتخابی

برخلاف سایر عروق، تماس (contact) توده با رگ‌های کلیوی حتی بدون encasement هم به‌عنوان یک IDRF در نظر گرفته می‌شود. دلیل آن دشواری و خطر بالای جدا کردن این رگ‌ها از توده است که می‌تواند منجر به آسیب عروق کلیوی یا نیاز به نفرکتومی شود.

بررسی سایر گزینه‌ها

الف: تماس ساده با آئورت یا سایر عروق (به‌جز کلیوی) IDRF محسوب نمی‌شود، مگر اینکه encasement >۵۰٪ باشد.

ج: midline crossing در INSS برای مرحله‌بندی اهمیت دارد، اما در INRGSS دیگر معیار نیست و IDRF محسوب نمی‌شود.

د: وجود توده در محل Adamkiewicz artery ممکن است در جراحی پرخطر باشد، اما به‌طور روتین نیازمند آنژیوگرافی نیست و در همه موارد IDRF محسوب نمی‌شود.

پاسخ صحیح الف ب ج د

۳۸. در ارزیابی نوروبلاستوم بر اساس INRGSS، کدام یک از موارد زیر درباره اندازه‌گیری توده صحیح است؟

الف) کافی است تنها بزرگ‌ترین قطر توده روی یک پلن گزارش شود.

ب) عبور توده از خط وسط (midline crossing) همچنان معیار اصلی برای تعیین stage در INRGSS است.

ج) توده باید با اندازه‌گیری سه‌بعدی ارتوگونال سنجیده شود و حجم آن برای پروگنوز و پیگیری اهمیت دارد.

د) ارزیابی تصویری تنها برای یافتن متاستاز است و نقشی در تعیین resectability ندارد.

نوع تست: دانشی/تحلیلی — سطح تست

بررسی گزینه انتخابی

در INRGSS، staging بر اساس یافته‌های تصویری و وجود یا عدم وجود IDRFها انجام می‌شود. بنابراین توده باید به‌صورت سه‌بعدی و ارتوگونال اندازه‌گیری شود و حجم آن به‌طور مستقیم با پروگنوز و تغییرات حین فالوآپ ارتباط دارد.

بررسی سایر گزینه‌ها

الف: تنها یک قطر کافی نیست؛ باید سه‌بعدی سنجیده شود.

ب: midline crossing معیار INSS است، در INRGSS دیگر ملاک staging نیست.

د: ارزیابی تصویری علاوه بر متاستاز، برای تعیین resectability و وجود IDRFها نیز کلیدی است.

پاسخ صحیح الف ب ج د

۳۹. کودک ۹ ماهه‌ای با نوروبلاستوم تشخیص داده شد. توده در سمت راست شکم قرار دارد و به‌طور کامل رزکت نشده است (incomplete excision). غدد لنفاوی ایپس‌یلترال و کنترالترال همگی منفی هستند. بر اساس INSS، مرحله بیماری چیست؟

الف) Stage 1 ب) Stage 2A

ج) Stage 2B د) Stage 3

نوع تست: دانشی/Case-based سطح تست

بررسی گزینه انتخابی

Stage 2A در INSS تعریف می‌شود به‌عنوان:

تومور لوکالیزه با برداشت ناکامل (incomplete gross excision) و غدد لنفاوی ایپسی‌لترال و کنترالترال منفی.

TABLE 75.2 International Neuroblastoma Staging System

Stage	
1	Localised tumour confined to the area of origin; complete gross resection with or without microscopic residual disease; identifiable ipsilateral and contralateral lymph nodes negative macroscopically
2A	Localised tumour with incomplete gross excision; identifiable ipsilateral and contralateral lymph nodes negative microscopically
2B	Unilateral tumour with complete or incomplete gross resection with positive ipsilateral regional lymph nodes; contralateral lymph nodes negative microscopically
3	Tumour infiltrating across the midline with or without regional lymph node involvement; unilateral tumour with contralateral regional lymph node involvement; midline tumour with bilateral lymph node involvement
4	Dissemination of tumour to bone, bone marrow, liver, distant lymph nodes or other organs
4s	Limited to infants below 1 year of age. Localised primary tumour as defined for stage 1 or 2A or 2B with dissemination limited to liver, skin and/or bone marrow

بررسی سایر گزینه‌ها

الف: Stage 1 ← نیاز به برداشت کامل یا باقیمانده میکروسکوپی دارد. در این کیس برداشت ناقص بوده است.

ج: Stage 2B ← شامل تومور یک‌طرفه با درگیری غدد لنفاوی ایپسی‌لترال است، که در این بیمار وجود ندارد.

د: Stage 3 ← شامل عبور از midline یا درگیری غدد لنفاوی کنترالترال/دوطرفه است، که در این بیمار وجود ندارد.

۴۰. کودک ۱۴ ماهه‌ای با نوروبلاستوم تشخیص داده شده است. متاستازهای محدود به استخوان هستند و در تصویربرداری هیچ IDRF دیگری دیده نمی‌شود. بر اساس INRGSS مرحله بیماری چیست؟

الف) L1 ب) L2

ج) M د) MS

نوع تست: دانشی/افتراقی سطح تست

ج) معمولاً در افراد مسن دیده می‌شود و شروع علائم کمتر از یک ماه است.

د) اغلب از بطن چهارم منشأ گرفته و از طریق فورامن ماژندی گسترش می‌یابد.

نوع تست: دانشی/تحلیلی سطح تست

بررسی گزینه انتخابی

CLGA (اغلب pilocytic astrocytoma) حدود ۴۰-۳۰ ٪ از تومورهای fossa خلفی را تشکیل می‌دهد و بعد از مدولوبلاستوما دومین تومور شایع این ناحیه است. این تومور بسیار خوش خیم است و بقای ۵ ساله آن در اکثر سری‌ها بیش از ۹۵٪ گزارش شده است. شروع علائم برخلاف مدولوبلاستوما کند و طی چند ماه است.

بررسی سایر گزینه‌ها

الف: شایع‌ترین نیست (مدولوبلاستوما شایع‌ترین است) و بقای آن خیلی بیشتر از ۵۰٪ است.

ج: در کودکان و جوانان دیده می‌شود نه افراد مسن، و onset کند است نه سریع.

د: منشأ از بطن چهارم و گسترش از ماژندی/لوشکا مشخصه اپاندیموما است، نه CLGA.

پاسخ صحیح الف ب ج د

۱۴۳. کودک ۱۰ ساله‌ای با علائم تدریجی عدم تعادل مراجعه کرده است. در MRI، ضایعه‌ای در نیمکره مخچه‌ای به‌صورت کیستیک با ندول جداری انهانس‌شونده دیده می‌شود. کدام یافته بیشتر به نفع همانژیوبلاستوم و نه pilocytic astrocytoma (CLGA) است؟

الف) وجود ندول جداری انهانس‌شونده

ب) سیگنال T2 هایپر در بخش سالید

ج) وجود جریان‌های عروقی برجسته

د) تظاهر در کودکان و نوجوانان

نوع تست: افتراقی/تحلیلی سطح تست

بررسی گزینه انتخابی

هر دو تومور (CLGA و haemangioblastoma) می‌توانند به‌صورت ضایعه cystic با mural nodule تظاهر کنند. تفاوت کلیدی haemangioblastoma وجود flow voids عروقی برجسته و ارتباط با VHL است. CLGA چنین نمای عروقی واضحی ندارد.

بررسی سایر گزینه‌ها

الف: ندول جداری انهانس‌شونده در هر دو دیده می‌شود.

ب: سیگنال T2 هایپر در بخش سالید مشخصه CLGA است.

د: CLGA به‌طور تیپیک در کودکان و نوجوانان دیده می‌شود، haemangioblastoma بیشتر در بالغین (مگر در VHL).

پاسخ صحیح الف ب ج د

۱۴۴. کدام ویژگی بیشتر به نفع اپاندیموما در fossa خلفی است؟

الف) منشأ از vermis و ایجاد توده هایپردنس midline در CT

ب) منشأ از کف یا سقف بطن چهارم با گسترش از طریق فورامن ماژندی و لوشکا

ج) ضایعه کیستیک با mural nodule انهانس‌شونده در نیمکره مخچه

د) حضور تومور بسیار تهاجمی در کودکان زیر ۲ سال با تصویربرداری مشابه مدولوبلاستوما

نوع تست: دانشی/افتراقی — سطح تست

بررسی گزینه انتخابی

اپاندیوماها معمولاً از بطن چهارم منشأ می‌گیرند و تمایل دارند از طریق foramina of Magendie و Luschka به CPA یا فضای ساب‌آراکنوئید گسترش پیدا کنند. این ویژگی افتراقی مهم آن‌ها در تصویربرداری است.

بررسی سایر گزینه‌ها

الف: منشأ vermian midline با CT هایپردنس: مشخصه مدولوبلاستوما است.

ج: ضایعه cystic + mural nodule: مشخصه pilocytic astrocytoma (CLGA) است.

د: تومور بدخیم در ۲> سال با imaging مشابه مدولوبلاستوما: مشخصه ATRT است.

پاسخ صحیح: الف ب ج د

۱۴۵. کدام‌یک از موارد زیر با پیش‌آگهی بدتر در اپاندیوما مرتبط است؟

الف) سن بالای ۶ سال و رزکسیون کامل تومور ب) سن کمتر از ۳ سال و رزکسیون ناقص

ج) وجود هیستولوژی grade I pilocytic astrocytoma د) عدم انتشار لپتومننژ در ابتدای بیماری

نوع تست: تصمیم‌گیری — سطح تست

بررسی گزینه انتخابی

پروگنوز اپاندیوما به شدت به سن بیمار، وسعت رزکسیون و نوع هیستولوژی بستگی دارد.

- سن کمتر از ۳ سال با بقای ضعیف‌تر همراه است.
- رزکسیون ناقص نیز عامل مهم بدتر شدن outcomeاست.
- ویژگی‌های آناپلاستیک هم فاکتور بد دیگری هستند.
- بقای ۵ ساله ~۵۰٪ و در ۲> سال به‌مراتب کمتر است.

بررسی سایر گزینه‌ها

الف: سن بالاتر و رزکسیون کامل ← فاکتورهای خوب.

ج: Pilocytic astrocytoma مربوط به CLGA است، نه اپاندیوما.

د: عدم انتشار اولیه لپتومننژ ← فاکتور خوب، نه بد.

پاسخ صحیح: الف ب ج د

۱۴۶. درباره تومورهای ساقه مغز در کودکان، چندمورد از گزاره‌های زیر صحیح است؟

۱. تومورهای منتشر (diffuse midline glioma ,H3 K27M mutant) با رشد تهاجمی، نمای T2/FLAIR هیپرسیگنال و پیش‌آگهی ضعیف مشخص می‌شوند.

۲. تومورهای فوکال اگزوفیتیک معمولاً well-defined بوده و اغلب grade I یا II آستروسیتوما هستند.

۳. تومورهای منتشر ساقه مغز اغلب انهانسمنت واضح و هموژن دارند.

۴. تومورهای فوکال اگزوفیتیک معمولاً در dorsal brainstem ایجاد شده و نسبت بـه diffuse glioma پروگنوز بهتری دارند.

الف) ۱ مورد ب) ۳ مورد

ج) ۴ مورد د) ۲ مورد

نوع تست: مروری-افتراقی سطح تست

بررسی گزاره‌ها

۱. درست؛ diffuse midline glioma (قبلاً DIPG) با رشد منتشر، T2/FLAIR hyperintensity + expansion و prognosis ضعیف مشخص می‌شود.

۲. درست؛ focal exophytic معمولاً well-defined، grade I pilocytic یا grade II astrocytoma هستند.

۳. نادرست؛ diffuse glioma enhancement معمولاً کم یا غایب است، نه واضح و هموژن (مگر پس از radiotherapy).

۴. درست؛ focal exophytic dorsal (مانند tectal glioma) prognosis بهتری دارد.

پاسخ صحیح الف ب ج د

۱۴۷. کودکی با بلوغ زودرس به پزشک مراجعه کرده است. در MRI یک ضایعه انهانس کننده در ناحیه اینفاندیبولوم مشاهده می‌شود. با توجه به جدول و متن فوق، کدام یک از ضایعات زیر می‌تواند محتمل‌ترین تشخیص باشد؟

الف) کرانیوفارنژیوم ب) ژرمینوما

ج) آستروسیتوم هیپوتالاموس د) منتژیوما

نوع تست: Case-based/افتراقی سطح تست

چکیده پلاس ۲۲

تومورهای ناحیه **سوپراسلا** از نظر بالینی و رادیولوژیک اهمیت زیادی دارند، زیرا به دلیل موقعیت حساس خود در مجاورت هیپوفیز، هیپوتالاموس، کیاسم اپتیک و مسیرهای بینایی می توانند تظاهرات متنوعی ایجاد کنند. در کودکان، شایع ترین تومور این ناحیه کرانیوفارنژیوم است، اما گلیوماهای مسیر اپتیک–هیپوتالاموس و ژرمینوما نیز اهمیت بالایی دارند. تظاهرات بالینی شامل هیپوپیتویتاریسم، بلوغ زودرس یا تأخیری، اختلال رشد، کاهش دید و هیدروسفالی ناشی از انسداد فورامن مونرو است. در بسیاری از موارد، کلید افتراق بر اساس سن بیمار، وجود یا عدم وجود کلسیفیکاسیون و الگوی درگیری مسیر اپتیک است.

Craniopharyngioma

کرانیوفارنژیوم یک تومور **هیستولوژیکالی خوش‌خیم (WHO grade I)** است اما به علت موقعیت و اندازه اغلب بزرگ خود، موربیدیتی و مورتالیتی بالایی دارد. این تومور شایع ترین تومور سوپراسلا در کودکان بوده و حدود ۳-۱٪ کل تومورهای مغزی را تشکیل می‌دهد. اوج سنی بروز آن ۱۵-۵ سال است. اکثر موارد دارای یک

کمپونت سوپراسلا و یک کمپونت کوچک‌تر اینتراسلا هستند. در ۵٪ موارد به طور کامل اینتراسلا است که افتراق آن از رتکه کلیفت کیست دشوار می‌شود.
از نظر تصویربرداری، کرانیوفارنژیوم کلاسیک یک توده کلسیفیه با ترکیب کیستیک–سالید است. در CT کلسیفیکاسیون ها بسیار مشخص اند. در MRI، کمپونت کیستیک در سکانس T1 اغلب هایپراینتنس است به علت محتوای پروتئینی غلیظ که اصطلاحاً «machine oil» نامیده می شود. در T2 نیز سیگنال بالا دارد. کمپونت سالید و دیواره کیست انهانس می‌شوند. MR spectroscopy نیز پیک بالای لیپید نشان می‌دهد. تومورهای بزرگ می‌توانند موجب هیدروسفالی و فشردگی یا تغییر شکل کیاسم اپتیک شوند.
از نظر درمان، رزکسیون کامل به علت چسبندگی به کیاسم اپتیک همیشه ممکن نیست و در بیش از ۲۰٪ موارد ناقص است. استراتژی رایج در بریتانیا، رزکسیون ناقص همراه با رادیوتراپی است تا محور هیپوتالاموس–هیپوفیز کمتر آسیب ببینند. با این حال، بقا در کودکان بسیار خوب است و بالای ۹۰٪ گزارش شده است.

Hypothalamic–Optic Pathway Glioma

آستروسیتوم های هیپوتالاموس و کیاسم اپتیک ۱۵-۱۰٪ تومورهای سوپراتنتوریال کودکان را شامل می شوند. اغلب تومورهای عصب اپتیک از نوع **پیلوسیتیک آستروسیتوما (WHO grade I)** بوده و سیر بالینی بسیار کند دارند. در مقابل، گلیوماهای هیپوتالاموس/کیاسم اپتیک ممکن است grade بالاتر (مثلاً WHO II) داشته و رفتار بیولوژیک تهاجمی‌تری نشان دهند.
CT و MRI هر دو می‌توانند درگیری مسیر اپتیک را نشان دهند. CT به‌ویژه در تشخیص گشادشدگی کانال اپتیک مفید است، در حالی که MRI بهترین روش برای ارزیابی درگیری هیپوتالاموس، کیاسم اپتیک و مسیرهای بینایی خلفی است. از نظر سیگنال، تومور در T1 ایزوسگنال یا هیپوسگنال و در T2 هایپرسگنال دیده می‌شود. انهانسمنت آن متغیر است. یکی از الگوهای شایع، **fusiform expansion عصب اپتیک** است که حتی ممکن است ناشی از انتشار ساب‌آراکنوئیدال تومور باشد.
تشخیص افتراقی اصلی این تومور کرانیوفارنژیوم است. کرانیوفارنژیوم برخلاف گلیوما معمولاً کلسیفیه می شود، از خود کیاسم منشأ نمی‌گیرد بلکه به آن می‌چسبد و تمایل به ایجاد توده کیستیک–سالید دارد. از نظر بالینی نیز گلیوماها ممکن است با کاهش دید تدریجی و علائم ناشی از درگیری مسیر اپتیک مراجعه کنند.

جمع‌بندی

در مجموع، در مواجهه با یک توده سوپراسلا در کودکان باید به سن بیمار، وجود کلسیفیکاسیون، ترکیب کیستیک–سالید و الگوی درگیری مسیر اپتیک توجه ویژه داشت. کرانیوفارنژیوم با کلسیفیکاسیون و محتوای «machine oil» شناخته می شود و درمان آن اغلب رزکسیون ناقص همراه با رادیوتراپی است. گلیوماهای مسیر اپتیک–هیپوتالاموس اغلب MRIمحور تشخیص داده می‌شوند، با سیگنال T1 پایین و T2 بالا و فیوزیفرم اکسپانسیون مشخص می‌شوند و رفتار بالینی متنوعی دارند. ژرمینوما نیز به‌عنوان افتراق مهم در ضایعات اینفاندیبولوم باید در نظر گرفته شود، به‌ویژه در کودکان با بلوغ زودرس.

بررسی گزینه انتخابی

ژرمینوما یک ضایعه انهانس‌کننده شایع در ناحیه اینفاندیبولوم است که می‌تواند با بلوغ زودرس همراه شود. طبق

جدول ۴-۷۶ نیز در افتراق ضایعات انهانس‌کننده اینفاندیبولوم قرار دارد و در متن به‌عنوان یکی از علل بلوغ زودرس ذکر شده است.

TABLE 76.4 Differential of Enhancing Infundibular Lesions

- Germinoma
- Langerhans cell histiocytosis
- Lymphocytic hypophysitis
- Granuloma (tuberculosis, sarcoid)

بررسی سایر گزینه‌ها

الف: کرانیوفارنژیوم ← هرچند می تواند بلوغ زودرس ایجاد کند، اما معمولاً تظاهر بارز آن هیپوپیتوتیاریسم است. علاوه بر این، در جدول افتراق ضایعات انهانس‌کننده اینفاندیبولوم ذکر نشده است.

ج: آستروسیتوم هیپوتالاموس ← بیشتر با بلوغ تأخیری مرتبط است نه بلوغ زودرس.

د: منتژیوما ← از ضایعات شایع ناحیه سلا/سوپراسلا است، اما در جدول افتراق ضایعات اینفاندیبولوم ذکر نشده و با بلوغ زودرس هم ارتباط ندارد.

پاسخ صحیح الف ب ج د

۱۴۸. کودکی ۱۰ ساله با کاهش دید مراجعه کرده است. MRI مغز یک توده سوپراسلا با ترکیب کیستیک- سالید نشان می‌دهد که دیواره کیست و بخش سالید آن انهانس می‌شود. در CT کلسیفیکاسیون‌های واضح درون ضایعه دیده می‌شود. در بررسی جراحی بخشی از توده به علت چسبندگی به کیاسمای بینایی برداشته نشد. با توجه به توضیحات فوق، کدام گزینه صحیح است؟

الف) این ضایعه شایع‌ترین تومور سوپراسلا در کودکان است و بقای طولانی‌مدت بیش از ٪۹۰ دارد.

ب) احتمالاً یک رتکه کلیفت کیست است چون همیشه صرفاً داخل سل تظاهر می‌کند.

ج) درمان قطعی تنها جراحی رادیکال است و نباید از رادیوتراپی استفاده کرد.

د) بروز این تومور بیشتر در بزرگسالان ۳۰ تا ۴۰ ساله است و در کودکان نادر است.

نوع تست: Case-based/ترکیبی سطح تست

بررسی گزینه انتخابی

کرانیوفارنژیوم شایع‌ترین تومور سوپراسلا در کودکان است (۳-۱٪ تومورهای مغزی کل سنین). معمولاً در سن ۵ تا ۱۵ سالگی بروز می‌کند و با وجود عود و مشکلات جراحی، بقای طولانی‌مدت بیماران بالای ٪۹۰ گزارش شده است.

بررسی سایر گزینه‌ها

ب: رتکه کلیفت کیست معمولاً کلسیفیه نمی شود و ترکیب کیستیک–سالید با انهانسمنت ندارد. در ٪۵ موارد کرانیوفارنژیوم می‌تواند صرفاً اینتراسلا باشد و افتراقش از رتکه کلیفت کیست دشوار شود، ولی همیشه این‌گونه نیست.