

המועצה המדעית ועדת הבחינות

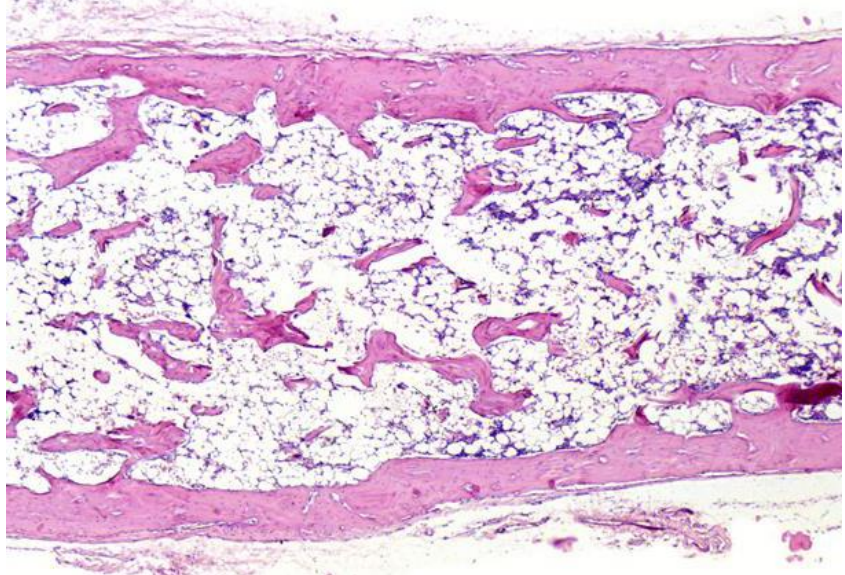
בחינות שלב א' 2025

המטואונקולוגיה

מס' השאלות בחלק זה: 100

1. בת 7 שנים, בריאה עד כה, מתייצגת עם חום, עייפות ודימומי עור וריריות.
ספירת דם: HB 6.2 gr/dL, MCV 100, Ret 0.2%, WBC 1400/ ul , ANC 200/ ul , PLT 9000/ ul כימיה תקינה. תפקודי קרישה תקינים.

ביופסית מח עצם:



מה מהבאים סביר שיימצא בבדיקות מעבדה נוספות?

א. Parvovirus B19 IgM+

ב. High Ferritin levels

ג. Low B12 levels

ד. High Hemoglobin F levels

2. בן 13 שנים, בריא עד כה. מתייצג עם חולשה, חיוורון, וכאבים בסובך. אולטרסאונד דופלר: Popliteal DVT.
ספירת דם: פאנציטופניה. ביופסית מח עצם: צלולאריות > 5%, ללא בלסטים, ללא דיספלזיה.

פאנל כישלונות מח עצם מולדים: ללא ממצא.

FACS מדם פריפרי: Clone של 40% תאים עם חסר של CD55/59 על אריתרוציטים.

בהעדר תורם מתאים במשפחה, מה הטיפול המומלץ?

א. Horse ATG-Cyclosporin A- Alemtuzumab

ב. Horse-ATG- Cyclosporin A- Solumedrol

ג. Matched Unrelated Donor HSCT- Eltrombopag

ד. Horse ATG- Cyclosporin A- Eculizumab

3. בן 11 שנים, המציג את הממצאים הבאים בבדיקה גופנית:



בספירת דם: WBC 4200/ul, ANC 900/ul, HB 10 gr/dL, MCV 95, PLT 87/ul
במשפחה: אח שנפטר בגיל 13 שנים בגין אנמיה אפלסטית. דוד מצד האב עם מחלת ריאה כרונית.
בהינתן אבחנתו הסבירה, בסיכון מוגבר לאיזו ממאירות מצוי הילד?

א. Hepatoblastoma

ב. Squamous cell carcinoma

ג. Osteosarcoma

ד. Medulloblastoma

4. בן שבועיים, רקע מיילדותי תקין, נבדק עקב חום 38.5 ואי-שקט.
בדיקה גופנית תקינה למעט הממצא הבא:



ספירת דם:

WBC 7000/ ul, absolute neutrophil count 100/ ul, absolute monocyte count 4500/ ul

שורה אדומה וטסיות תקינות. בתרבית דם – Staph. aureus.

הורים בריאים, בני דודים דרגה ראשונה. ליילוד אחות גדולה- בריאה.

לאם שני אחים בריאים, ואחות שנפטרה בגיל שנה וחצי מזיהום ריאתי. הוריה של האם בני דודים דרגה ראשונה.

לאב - אח ואחות בריאים.

מה הגן הסביר שמעורב במחלתו של היילוד?

א. HAX1

ב. ELANE

ג. GF11

ד. WAS



5. בת חודשיים, חיוורת, ובבדיקה גופנית הממצא המצורף.

ספירת דם: Hb 6.1 g/dL, MCV 110 fL, Ret 0.2%, שורה לבנה וטסיות תקינים.

מח עצם: לא נראים פרהקורסורים אדומים. ייצוג תקין של שורה מיילואידית ומגאקריוציטארית.

מה אופייני בתורשה של מחלה זו?

א. מוטציה de-novo ברוב המקרים

ב. נפוץ שינוי גנטי ב-GATA1

ג. נפוץ שינוי גנטי ב-RBM8A

ד. העדר ממצא germline ברוב המקרים

6. מה מהווה אינדיקציה לטיפול קבוע ב- Granulocyte-colony stimulating factor (GCSF)

בילדים **ללא** זיהומים חוזרים?

א. Cyclic neutropenia על רקע מוטציה ב-ELANE

ב. Autoimmune neutropenia עם ערכי $ANC > 100/ul$

ג. Ethnic neutropenia עם ערכי $ANC > 500/ul$

ד. Post Influenza-A neutropenia

7. בן 3 חודשים. מציג אנמיה, FTT, מיקרוצפליה, חיך שסוע וכלית פרסה.

בספירת דם – HB 7, MCV 99, RETIC 0.2%. שורה לבנה וטסיות תקינות.

בוצע בירור גנטי ונמצא שינוי בגן הגורם למחלתו.

מה ההמלצה לגבי טיפול בסטרואידים במחלתו?

א. יש להתחיל מייד לאחר הלידה כדי להימנע מחשיפה למוצרי דם ועומס ברזל.

ב. ככלל יש להתחיל אחרי גיל שנה והשלמת תכנית החיסונים בגיל זה.

ג. היעד הוא גמילה מעירויי דם תחת מינון אחזקה של 1 מג לק"ג ליממה.

ד. מומלץ טיפול בסטרואידים בחולים עם ערכי המוגלובין בבסיס מעל 9.

8. בן 8 חודשים עם חום, פאנציטופניה, הפאטוספלנומגליה ופרקוסים. במעבדה ערכים גבוהים מאוד של פריטין ושל sCD25. בבירור גנטי – מוטציה הומוזיגוטית ב-STXBP2.
- איזו תופעה קלינית עלולה להופיע בחלק מהחולים עם מוטציה זו גם לאחר השתלת מח עצם מוצלחת?
- שיער כסוף אופייני עם צברי פיגמנט
 - שלשולים קשים וממושכים
 - היפוגאמאגלובולינמיה מבודדת
 - נטייה מוגברת לתהליך נקרוטי במוח
9. נער בן 12 מפתח אטקסיה והפרעה בהליכה. כעבור מספר חודשים – התפתחות של פאנציטופניה. איזו בדיקת מעבדה תתמוך באבחנתו הסבירה?
- Elevated B12
 - Decreased CD55/59
 - Decreased fibrinogen
 - Elevated ADAMTS13
10. יילוד במועד, לידה רגילה, מהלך תקין, מתנהג כבריא, בבדיקתו פטכיות עוריות. ספירת דם בגיל שעתיים – $PLT 12,000 / \mu l$.
- ספירת טסיות של האם – תקינה.
- אחות בת שלוש שנים – לאחר הלידה נמצאה תרומבוציטופניה חמורה שטופלה בעירוי טסיות. בהמשך המעקב אצלה - ספירת טסיות תקינה.
- מה הטיפול המתאים ביילוד?
- Corticosteroids
 - Plasmapheresis
 - IVIg
 - Platelet transfusion
11. מה מהבאים מתאר בצורה הטובה ביותר את המנגנון המרכזי ב-LANGERHANS CELL HISTIOCYTOSIS ?
- הפרעה אוטואימונית עם הפעלת תאי T נגד תאי לנגרהנס
 - מחלה נאופלסטית בשל מוטציות במסלול ה-MAPK
 - זיהום ב-EBV הגורם להיווצרות נוגדנים נגד תאי לנגרהנס
 - הצטברות ריאקטיבית של תאי לנגרהנס בתגובה לגירוי דלקתי

12. מעורבות של איזה מהאיברים הבאים נחשב ל-HIGH RISK LANGERHANS CELL HISTIOCYTOSIS?

- א. עצמות
- ב. תימוס
- ג. מח עצם
- ד. עור

13. ילד בן 6 שנים עם כאבי גב מעירים משינה. בבדיקה ללא חסרים נוירולוגים. בצילום הודגם נגע ליטי בחוליה L4 ללא VERTEBRAE PLANA.

בוצעה ביופסיה, ובבדיקה היסטולוגית הודגמו תאים עם גרעין שקוע (kidney-shaped) וריבוי אאוזינופילים. באימונוהיסטוכימיה התאים חיוביים ל CD1a ו- (CD207).

בבדיקת PET CT לא הודגמו נגעים נוספים.

מהו הצעד הבא המתאים ביותר?

- א. כריתה מלאה של הנגע
- ב. קרינה מקומית
- ג. התחלת טיפול כמותראפי סיסטמי
- ד. ניתוח לייצוב החוליה

14. ילד בן שנה וחצי עם פריחה עורית, נגעים בעצמות כולל בסיס גולגולת ועיבוי גבעול של היפופיזה עם CENTRAL DIABETES INSIPIDUS.

בביופסיה מנגע גרמי הודגמו תאים חיוביים ל-CD1a וכן נמצאה מוטציה ב-BRAF V600E.

מהי הגישה הטיפולית הנכונה כעת?

- א. PREDNISONE+VINBLASTINE
- ב. מעכבי BRAF
- ג. שילוב מעכבי BRAF ו-MEK
- ד. CLOFARABINE

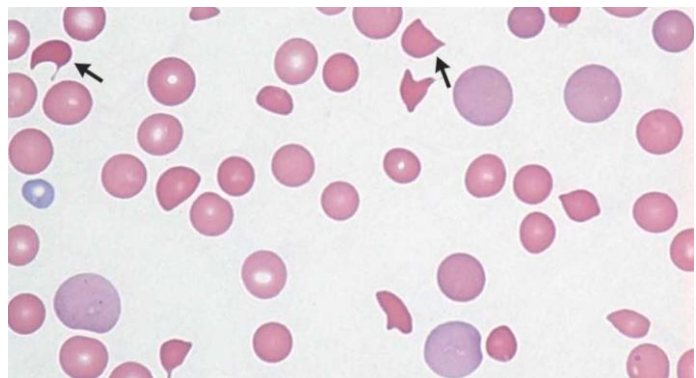
15. נערה בת 14 עם הישנות AML עברה השתלה אלוגנאית ממח עצם מאחיה בן ה-10 שנים המתאים בסיווג הרקמות 10/10. לאחר ההשתלה פתחה acute GVHD בעור ובמעיים (grade 2) שהגיב היטב לקורס קצר של סטרואידים וציקלוספורין. בביקורת שגרתית 5 חודשים אחרי ההשתלה מתלוננת על יובש בעור ובעיניים קשיון במפרקי הידיים והרגליים ותיאבון ירוד. הסימפטומים הופיעו בהדרגה במהלך השבועות האחרונים.

מה מהבאים מהווה גורם סיכון אצל נערה זו להתפתחות הסימפטומים?

- א. מין התורם
- ב. מקור השתל
- ג. גיל התורם
- ד. היסטוריה של acute GvHD

16. ילד בן 5 שנים עבר השתלת מח עצם מתורם זר בשל HR-ALL. כהכנה להשתלה טופל ב TBI VP16 ATG . קליטת שתל – נויטרופילים יום +14 וטרומבוציטים יום +20.

כחודש אחרי ההשתלה עדין מטופל בציקלוספורין ואציקלור. ובשל ל"ד גבוה מטופל באמלודיפין. בימים האחרונים עליה הדרגתית בקראטינין וב LDH, ירידה בערכי הטרומבוציטים ואנמיה חדשה. במשטח דם נצפית התמונה הבאה:



מה הטיפול המומלץ במצב זה?

- א. סטרואידים סיסטמים
- ב. Eculizumab
- ג. IVIG (Immunoglobulins)
- ד. Defibrotide

17. תינוק בן שנה עם Wiskott Aldrich syndrome (מוטציה בגן WAS) סובל מזיהומים חוזרים, תרומבוציטופניה קשה ואקזמה. הוחלט על השתלת מח עצם מאח מתאים. מהו הטיפול המכין המתאים ביותר במקרה זה?

- א. Reduced intensity
- ב. No conditioning
- ג. myeloablative conditioning
- ד. Fludarabine+TBI

18. ילדה בת 6, בריאה בדרך כלל. אובחנה עם אנמיה אפלסטית קשה (severe aplastic anemia). בדיקת שבירות כרומוזומים ואורך טלומרים תקינות ובבירור גנטי לא נמצא הסבר למצבה. בבדיקת סווג רקמות נמצא אח עם התאמה מלאה ב-HLA.

מה הטיפול המומלץ במצבה?

- א. ניסיון טיפולי באימונוטרפיה: horse ATG + CSA
- ב. השתלת מח עצם מהאח המתאים, באיסוף פריפרי.
- ג. השתלת מח עצם מהאח המתאים, באיסוף ממח עצם.
- ד. חיפוש תורם זר מתאים בשל חשש מגורם גנטי לא מאובחן במשפחה.

19. באיזה סוג של לימפומה ממוקמת – טיפול אפשרי הינו הוצאה כירורגית ומעקב ללא טיפול כימותרפי?

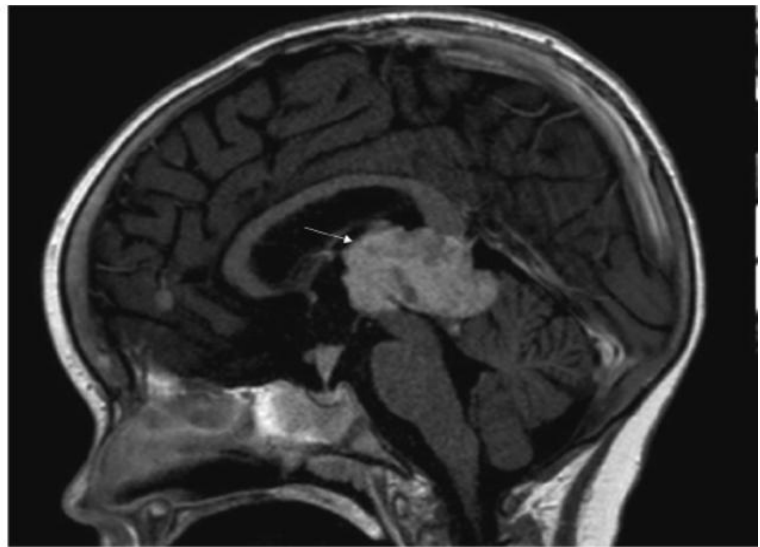
- א. Follicular lymphoma
- ב. Primary mediastinal B cell lymphoma
- ג. Classical Hodgkin lymphoma
- ד. Precursor Lymphoblastic B cell lymphoma

20. בן 8 שנים עם גוש בטני, הסננה של איברי הבטן ובלוטות לימפה מרובות. רצ"ב טבלה עם ערכי מעבדה. הילד מיועד לביצוע בדיקת PET CT מחר בבוקר. איזו הוראת נזלים יש לרשום לו?

	Result	Reference value
Potassium	3.8	3.5-4.5
Sodium	139	135-145
Uric Acid	8.1	2-4
Calcium	8.2	7-9
Phosphate	5	3-6
Creatinine	0.4	0.2-0.7
Glucose	100	70-110
LDH	2000	100-250

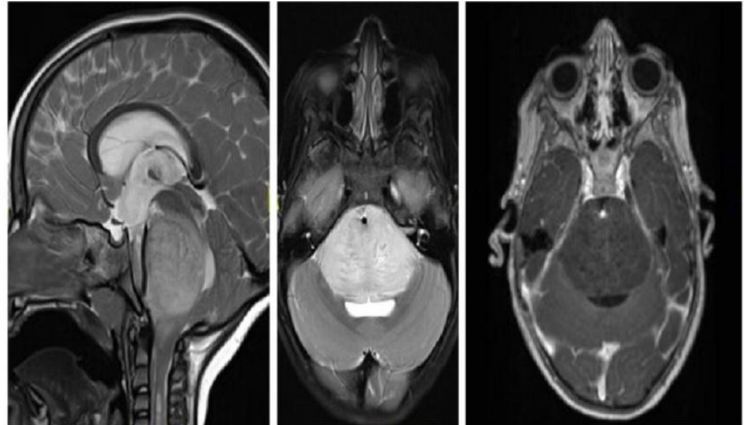
- א. IV D5NS (5% Dextrose in 0.9% Sodium Chloride) 150 cc/ hour
- ב. IV 0.9% Sodium Chloride (Normal Saline) + 20 mEq KCl per liter 150 cc/ hour
- ג. IV 0.45% Sodium Chloride 150 cc/ hour
- ד. IV D5W+ 150 mEq Sodium Bicarbonate per liter 150 cc/ hour

21. ילדה בת 2.5 שנים הסתמנה עם הקאות וחולשה. ה-MRI שלה מצורף. אביה של הילדה עבר עקירת עין (ENUCLEATION) בהיותו בן שנה. מה עשוי להיות תיאור מתאים למצבה של ילדה זו?
- א. יש במשפחה זו מוטציה ג'רמילית בגן P53 ויש סבירות גבוהה שזוהי גליומה מדרגת ממאירות גבוהה.
- ב. הילדה ירשה שני כרומוזומים מאביה (uniparental disomy) עם מוטציה בגן בכרומוזום 11 וסביר שהגידול הינו ATRT
- ג. במשפחה יש חסר ג'רמילי של הגן WT1 והגידול הינו אפנדימומה
- ד. במשפחה יש מוטציה ג'רמילית בגן RB1 ויש סבירות גבוהה שלילדה יש גם גידול ברשתית



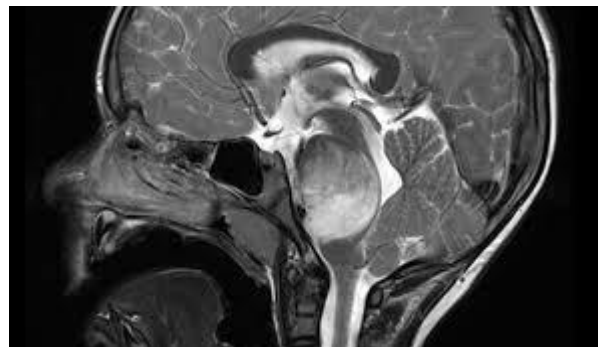
22. בן 3 שנים, הופנה לבדיקת רופא עיניים בשל ניסטגמוס. בבדיקת העיניים הידקקות של עצב הראיה משמאל וירידה בראיה לאביו כתמים עוריים על פני העור. בהינתן האבחנה הסבירה במטופל זה, מה הטיפול המומלץ?
- א. כריתה שלמה של הגידול
- ב. קרינה
- ג. טיפול כימותרפי
- ד. משלב של dabrafenib+trametinib
23. בן 12 שנים אובחן עם vestibular schwannoma בהיסטוריה המשפחתית גם אביו סבל מ vestibular schwannoma וכן מ spinal cord ependymoma. איזו טיפול הדגים יעילות במחלתו של ילד זה?
- א. Everolimus
- ב. Olaparib
- ג. Selumetinib
- ד. Bevacizumab

24. בן 5 שנים מתייצג עם פזילה חדשה. עובר בדיקת MRI מח אשר מצורפת. במידה והגידול יעבור דגימה איזה שינוי מולקולרי צפוי?



- א. H3 K27M mutation
- ב. BRAF-KIAA 1549 fusion
- ג. RELA fusion
- ד. CTNNB1 mutation

25. בת 5 שנים, מתייצגת עם חולשה בפלג גוף ימין וקושי בבליעה מזה כשבועיים. בוצעה הדמיית MRI שכללה את המוח וחוט השדרה, להלן הממצא הפתולוגי היחיד שהודגם:



- מהו הטיפול המתאים ביותר?
- א. כריתת מלאה של הגידול
 - ב. טיפול כימותרפי ב vincristine+carboplatin
 - ג. קרינה קרניוספינאלית
 - ד. קרינה מקומית

26. בת 12 מתיצגת עם קומה נמוכה, diabetes insipidus וחסר הורמונלי משולב. ב-MRI גוש סופרה-סלרי גדול. מהי הבדיקה המומלצת כחלק מהבירור?
- א. NSE בדם ובנוזל השדרה
 - ב. BHCG + AFP בדם ובנוזל השדרה
 - ג. CT מח לראות אם יש הסתיידויות בגוש
 - ד. בדיקה גנטית ל-NF1
27. בן 4 שנים, אובחן כעת עם מדולובלסטומה. מה מהממצאים הבאים בבדיקה הפיזיקאלית עשוי להשפיע על ההחלטה לתת קרינה?
- א. המיהיפרטרופיה
 - ב. מאקרוצפליה palmar pits
 - ג. נמשים על הפין
 - ד. Shagreen patch בגב
28. בת 5 חודשים עם ניסטגמוס וחסר שגשוג. בהדמייה גידול גדול בכיזמה. מהו הנתון שמשפיע על הפרוגנוזה לרעה?
- א. נוכחות BRAF FUSION בגידול
 - ב. משקל הילדה באבחנה
 - ג. גיל באבחנה
 - ד. נוכחות NF1 במשפחה
29. תינוק בן שנה עובר הערכה בשל לאוקוקוריה. מאובחן עם רטינובלסטומה חד צדדית עם דמם שמונע מעקב קליני. בהחלטה משותפת של הצוות המטפל עם המשפחה הוחלט לבצע אנוקלאציה. מה מהבאים מהווה אינדיקציה מוחלטת למתן כימותרפיה סיסטמית אדג'ובנטית:
- א. מעורבות מסיבית של הקורואיד מעל 3 מ"מ
 - ב. כל מעורבות בפתולוגיה של עצב הראייה
 - ג. GROUP E
 - ד. אמפליפיקציה של nmyc
30. מה מהבאים לא מהווה גורם סיכון לפגיעה משמעותית בשמיעה למחלימים מסרטן?
- א. טיפול בציספלטין
 - ב. טיפול בקרבופלטינים במינונים מיילואבלטיבים
 - ג. טיפול בציקלופוספאמיד
 - ד. קרינה קרניאלית במינון שווה או מעל 30 GY

31. ביילוד בריא, איזה מפקטורי הקרישה הבאים צפוי להימצא ברמות גבוהות מתחום הנורמה למבוגר?

א. Von Willebrand Factor

ב. Factor IX

ג. Facotr VII

ד. Protein C

32. מה הרציונל להימנעות ממתן עירוי פלסמה שמקורו בתורמת שילדה בעברה?

א. הפחתת ארועי Anaphylaxis

ב. הפחתת Delayed hemolytic transfusion reactions

ג. הפחתת Transfusion associated gut injury

ד. הפחתת Transfusion associated acute lung injury

33. בת 4 ימים, פגית שבוע 30, משקל לידה 1400, ללא סיבוכי פגות.

מה תהווה התווייה למתן טסיות ביילודה זו?

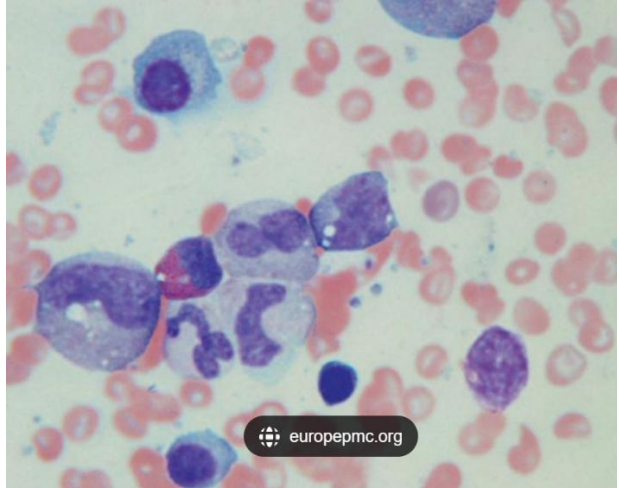
א. טסיות $> 50,000 / \mu l$

ב. טסיות $> 30,000 / \mu l$

ג. התפתחות NEC, ללא קשר לספירת הטסיות

ד. פטכיות עוריות, ללא קשר לספירת הטסיות

34. בן 4 חודשים, עם אנמיה, שלשול כרוני ועליה לא מספקת במשקל.
ספירת דם: WBC 7000 / ul, HB 7.3 g/dL, MCV 105 fL, RETIC 0.7%, PLT 240/ ul
במהלך אשפוזו אירועים חוזרים של חמצת לקטית.
בדיקת מח עצם:



איזו בדיקה עשויה לאשש את אבחנת העבודה?

א. בדיקת אקסום טריו

ב. ריצוף הגן SBDS

ג. פאנל NGS לכשלונות מח עצם מולדים

ד. בדיקה מכוונת ל-DNA מיטוכונדריאלי

35. בן 9 חודשים, בריא. בספירת דם שגרתית – תרומבוציטוזיס $780,000/\text{ul}$. ערכי המוגלובין וספירה לבנה –

תקינים. משטח דם ללא בלאסטים. משק ברזל תקין.

מעקב ספירות דם עד גיל שנתיים - ללא שינוי בערך הטסיות.

גם אצל אביו של הפעוט ידוע על תרומבוציטוזיס כרוני.

איזה מהממצאים הגנטיים הבאים מהווה אטיולוגיה סבירה לתרומבוציטוזיס אצל הילד ואביו?

א. מוטציה JAK 2 V617f

ב. מוטציה ב-PTPN11

ג. טרנסלוקציה t(9:22)

ד. מוטציה ב-MPL

36. בן 8 שנים, Transfusion dependent Beta-Thalassemia, עומס ברזל חמור.

מתאשפז עם חום.

ספירת דם – WBC 5500 / ul, ANC 100 / ul, HB 8 g/dL, MCV 70 fl, PLT 350/ ul

מה הסיבה הסבירה למצבו?

א. כלאציה ב-Deferoxamine (DEFERAL)

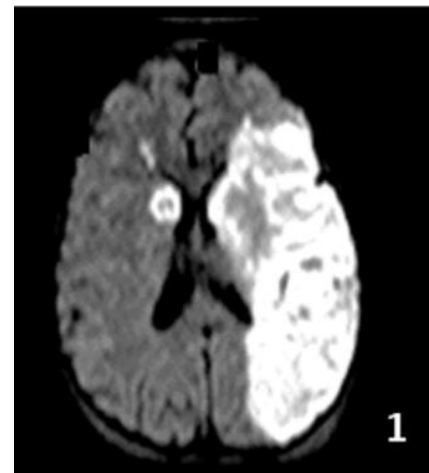
ב. כלאציה ב-Deferiprone (FERRIPROX)

ג. כלאציה ב-Deferasirox (EXJADE)

ד. כלאציה משולבת (Deferoxamine (DEFERAL) + Deferasirox (EXJADE)

37. בן 14 שנים, Sickle cell anemia, מגיע עם פרכוס ממושך.

MRI מוח:



מה הטיפול שהוכח יעיל במניעת אירוע חוזר?

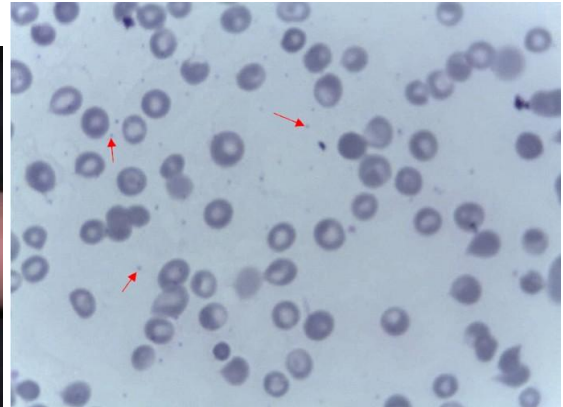
א. הידרוקסיאוראה + הקזות דם (Hydroxyurea + Phlebotomy)

ב. קלקסאן + אספירין (Enoxaparin + Aspirin)

ג. עירוי דם כרוני + כלאציה (Chronic transfusion + chelation)

ד. הידרוקסיאוראה + כלאציה (Hydroxyurea + chelation)

38. בן 3 חודשים, עם דלקת אוזן מוגלתית ותפרחת עורית.
ספירת דם – $PLT 30,000 / \mu l$, המוגלובין וספירה לבנה תקינים.
מצורף משטח דם פריפרי, וצילום של הפריחה.



בהתחשב באבחנת העבודה של מחלתו, מי מהבאים לא ידוע כסיבוך המחלה?

- א. Autoimmune Hemolytic Anemia (Coombs positive)
- ב. נטייה לזיהומים מקבוצת ה- Herpes viruses
- ג. אי ספיקת כליות כתוצאה מ IgA nephritis
- ד. Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy

39. בת 13 שנים, בריאה, פונה בגין עייפות מוגברת וסחרחורת.
מנארכה לפני חצי שנה, מחזורים סדירים – וסת פעם בחודש, דימום נמשך 10 ימים, צורך להחליף פדים כל שעותיים ובכלל זה יקיצות לילות.

תזונה מצומצמת - מנות בשריות פעמיים בשבוע.
מדדים חיוניים: ל"ד 110/70, דופק 110 סדיר.
בדיקה גופנית תקינה למעט חוורון.
ספירת דם: $WBC 9000 / \mu l$, $ANC 5200 / \mu l$, $HB 6.1 g/dL$, $MCV 62 fl$, $PLT 500,000 / \mu l$

מה הצעד הטיפולי המומלץ הבא ?

- א. בדיקת דם לסוג ומתן מנת דם
- ב. התחלת טיפול פומי בברזל
- ג. הדרכה לתזונה מגוונת ועשירה בברזל
- ד. עירוי ברזל תוך ורידי

40. בן שנתיים, עם נויטרופניה (ANC 200/ul) אשר אובחנה בגיל 3 שבועות בזמן מחלת חום.

עוד ידוע על חמצת מטבולית ועל קרדיומיופתיה.

משפחה: לאביו ולאמו נויטרופניה קלה. אח של האמא סבל מנויטרופניה עמוקה, ונפטר ממחלת לב.

מח עצם: בדיקה תקינה, ללא maturation arrest.

בדיקת נוגדנים לנויטרופילים חיובית.

מה האבחנה הסבירה?

א. Autoimmune Neutropenia

ב. Chediak Higashi Syndrome

ג. Shwachman-Diamond syndrome

ד. Barth syndrome

41. בן 14 שנים עם Burkitt lymphoma עם מעורבות CNS. לנער התקן אורתודנטי קבוע ("גשר"). אילו הנחיות

יש לתת ביחס לכך?

א. יש לפנות לרופא שיניים על מנת להסיר את ההתקן.

ב. יש לצחצח את השיניים ואת ההתקן במברשת על בסיס ספוג.

ג. יש לנקות את השיניים וההתקן עם פד גאזה ומים.

ד. יש להשתמש במברשת חשמלית ייעודית עם ראשים מתחלפים.

42. מה משילוב המרקרים הבאים מתאים לאפיון של NODULAR LYMPHOCYTE PREDOMINANT

HODGKIN LYMPHOMA או לא ל-CLASSICAL HODGKIN LYMPHOMA

א. CD30+, CD20+, CD45-

ב. CD30-, CD20-, CD45-

ג. CD30-, CD20+, CD45+

ד. CD30+, CD20-, CD45+

43. מה מהבאים מתאר נכונה את מנגנון הפעולה של המרכיב הציטוטוקסי ב-BRENTUXIMAB VEDOTIN

א. חסימת פולימריזציה של טובולין

ב. יצירת שברים ב-DNA ואפופטוזיס

ג. גיוס מערכת משלים

ד. שפעול תאי T בסביבת הגידול

44. מה מהבאים נחשב **INADEQUATE EARLY RESPONSE** במחלת HODGKIN על פי קליטת FDG בבדיקת INTERIM PET CT?
- קליטה גבוהה מזו שבמח העצם
 - קליטה גבוהה מהמיצר ופחותה מהכבד
 - קליטה גבוהה מזו שבכבד
 - קליטה גבוהה מהמיצר ביותר מ-3 אתרים
45. ילד בן 8 מתייצג עם תמונה של חסימת מעי דק. בבדיקת CT התפשלות מעי אילאו-צקאלית. בלפרוטומיה נצפה גוש באיזור אילאו-צקאלי וכן גושים נוספים סמוכים המערבים את דופן המעי הדק ללא חסימה. מה נכון לגבי הטיפול כעת?
- דגימת הגוש האילאוצקאלי ובלוטות איזוריות
 - סגירת הבטן ללא התערבות והתחלת טיפול כמותראפי
 - DEBULKING של כל אתרי המחלה המקרוסקופים
 - כריתת הגוש האילאוצקאלי והשקה END TO END
46. נער בן 17 עם גוש גדול במיצר, נוזל פלאורלי ונוזל פריקרדיאלי. בתשובת פתולוגיה מהגוש צביעה חיובית ל- CD19, CD20, CD22, CD79a, PAX-5, CD30 אף הוא חיובי. צביעה שלילית ל-surface immunoglobulins. לאיזו אבחנה מתאימים הממצאים הנ"ל?
- Primary mediastinal B Cell Lymphoma
 - Diffuse large B cell lymphoma
 - Hodgkin Lymphoma
 - B lymphoblastic lymphoma
47. נערה בת 16 עם השנות של HODGKIN LYMPHOMA. קיבלה טיפול קו שני כולל NIVOLUMAB + BRENTUXIMAB VEDOTIN. מתקבלת בשל שלשולים מרובים וכאבי בטן. ספירת דם עם נויטרופניה קלה. בירור זיהומי בדם ובצואה ללא ממצאים חיוביים. מה מהבאים הוא הגורם הסביר ביותר לתמונה הקלינית?
- הפרעת ספיגה משנית לטיפול ב-brentuximab vedotin
 - מוקוזיטיס קשה משנית למשלב התרופות Nivolumab and brentuximab vedotin
 - קוליטיס אוטואימונית משנית ל-Nivolumab
 - אנטרוקוליטיס משנית ל-CMV

48. על פי פרוטוקול INTER B NHL, מה מהבאים שונה בין הטיפול בברקיט לימפומה המערבת מערכת עצבים מרכזית כולל נוזל עמוד שדרה (CSF+) לעומת מחלה המערבת CNS ללא מעורבות נוזל שדרה (CSF-)?
א. מספר התרופות בהזרקה אינטרה תקאלית

ב. מתן מבטרה

ג. מינון HD-MTX

ד. משך מתן HD-MTX

49. איזה מבין ההבאים משמש ל-RISK STRATIFICATION בהודג'קין לימפומה?

א. גרד מפושט מעל שבוע

ב. גיל מתחת ל-10 שנים

ג. מחלה באתרים אקסטרה-נודלים

ד. LDH מעל פי 2 מהנורמה

50. באילו חולים עם הישנות הודג'קין לימפומה הוכחה יעילות קונסולידציה עם BRENTUXIMAB VEDOTIN לאחר השתלה עצמית?

א. בחולים שקיבלו מעל 4 מחזורי טיפול בקו ראשון

ב. בחולים עם הישנות מוקדמת פחות משנה מטיפול ראשוני

ג. בכל החולים שטרם קיבלו BRENTUXIMABV בעבר

ד. בחולים שטופלו בעבר ב Check point inhibitors

51. מי מהמטופלים הבאים לא יזדקק לשימור פוריות טרם התחלת הטיפול?

א. בת 4 שנים עם מדולובלסטומה

ב. בן 16 שנים עם יואינג סרקומה

ג. בת 7 שנים עם פילוציטיק אסטרוציטומה

ד. בת 3 שנים עם נירובלסטומה בסיכון גבוה

52. בן 5 שנים עם נירובלסטומה גרורתית עמידה לטיפול. מטופל בקורס טיפולי בן חמישה ימים ב Irinotecan and Temozolomide בסיום הטיפול חווה נייטרופניה ממושכת, היפרבילירובינמיה ושלשולים ללא זיהוי של פתוגן

בצואה. חוסר באיזה אנזים יכול להסביר את רעילות היתר מן הטיפול?

א. Thiopurine methyl transferase (TPMT)

ב. UDP-glucuronosyl-transferase

ג. Methylguanine methyltransferase (MGMT)

ד. Succinate dehydrogenase

53. בן 14 שנים, עובר הערכה בגין נגע בזרוע ימין. מצורף צילום של הנגע. הנגע מערב את העור עד לשריר. בפתולוגיה צביעה חיובית ל CD34. בברור המולקולרי נמצאה הטרינסלוקציה- COL1A1 (q22;q13) t(17;22) PDGFB. איזה טיפול הראה יעילות במחלה זו?



- א. Crizotinib
- ב. Larotrectinib
- ג. Imatinib
- ד. Cabozantinib

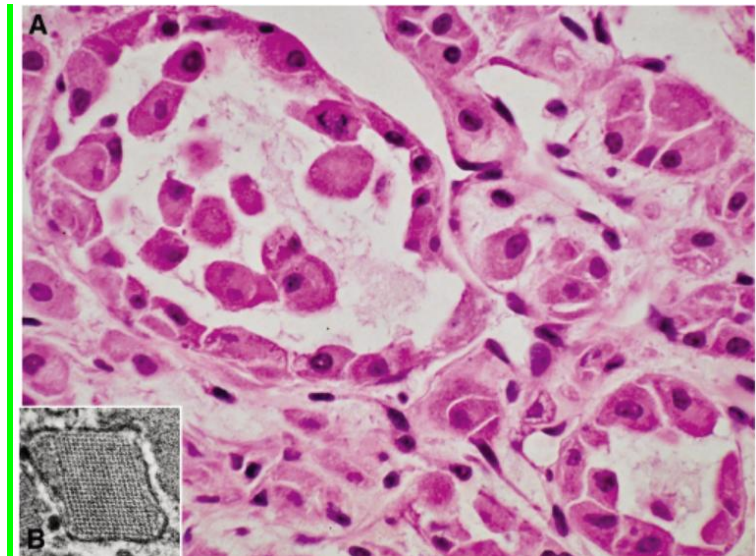
54. בן שנה וחצי אובחן עם גידול מסוג Wilms tumor מי מהבאים מהווה גורם סיכון להתפתחות Wilms tumor בכליה הקונטראלטרלית?

- א. חדירת הגידול לוריד הנבוב התחתון – Inferior vena cava
- ב. המצאות nephrogenic rests בכליה עם הגידול שנכרתה.
- ג. Loss of Heterozygosity (LOH) 11p15
- ד. גידול עם focal anaplasia

55. בחולי סרטן עם איזו מוטציה ב Germ line טיפול במעכבי PD1 או – PDL1 צפוי להיות יעיל?

- א. NF1
- ב. TP53
- ג. MSH-2
- ד. PTPN11

56. בן 15 שנים פונה להערכה רפואית בשל כאבים ונפיחות באמה. בדיקת MRI מדגימה תהליך תופס מקום המערב את השריר. בבדיקת CT חזה נודולים חשודים לגרורות. בדיקה היסטופתולוגית (A) ובמיקרוסקופ אלקטרוני (B) מצורפת. התמונה הפתולוגית מתאימה ל ALVEOLAR SOFT PART SARCOMA



איזה משלב תרופתי הראה יעילות בגידול זה?

א. Denosumab + Ipilimumab

ב. Ruxolitinib + interleukin-2 (IL-2)

ג. Dinutuximab + Selumetinib

ד. Pembrolizumab + Axitinib

57. בת 3 חודשים התקבלה עם גידול בכבד ושתי גרורות בריאות. בדם רמת AFP 957 יחידות. בביופסיה יש תאים קטנים בלתי ממוינים. מה הצביעה האימונוהיסטוכימית שהכי תעזור לקבוע אבחנה?

א. AFP

ב. DESMIN

ג. CD99

ד. INI1

58. בן שנתיים עם אבחנה של הפטובלסטומה גוש בכבד וגרורה בודדת בריאה. קיבל טיפול כימותרפי לפי SIOPEL

INDUCTION 4 עם תגובה טובה בכבד אך עדיין מחלתו נותרה מולטיפוקאלית - הגרורה הריאתית הצטמקה

אך עדיין נראית בהדמיה. מה הגישה לגבי השתלת כבד במטופל זה?

א. אין לבצע השתלת כבד בגלל הגרורה בריאה.

ב. ניתן לבצע השתלת כבד לאחר כריתת הגרורה בריאה.

ג. ניתן לבצע השתלת כבד, ולאחר מכן להמשיך טיפול כימותרפי לגרורה בריאה.

ד. אין לבצע השתלת כבד כי החולה הוא POST TEXT 4

59. חולה בת 16 שנים, עם גוש רקמה רכה בשוק השמאלי מזה כשנתיים. הגוש עמוק ומגיע לגודל של כ- 7 ס"מ, להערכת הצוות האורטופדי אפשר להגיע לכריתה מלאה של הגוש. בביופסיה נצפו תאים כישוריים ומיטוזות רבות ובמקביל הטרנסלוקציה X:18 נמצאה חיובית.

מהו הצעד המומלץ הבא?

- א. אין צורך בטיפול, זקוקה למעקב קליני ומעקב הדמייתי
- ב. אמפוטציה של הרגל ומעקב צמוד ללא טיפול נוסף.
- ג. טיפול כימוטרפי ניאואדגובנטי על בסיס מתוטרקסט.
- ד. הטיפול יכלול ניתוח לכריתת הגוש וקרינה לשוק

60. ילד בן 12 שנים עובר בירור אורטופדי עקב גוש גדול מאד באגן. הגוש מערב רקמות רכות אך יש גם הרס של עצם.

תחת הכוונה של CT מתבצעת ביופסיית מחט ובבדיקה היסטופתולוגית המראה הוא של small blue round

cell tumor

איזה אבחנה הכי מתאימה:

- א. Ewing sarcoma
- ב. Leiomyosarcoma
- ג. Desmoid fibromatosis
- ד. Synovial Sarcoma

61. היילוד שבתמונה מציג תרומבוציטופניה מולדת ו- ASD (Atrial septal defect).



מה המהלך הצפוי של מחלתו?

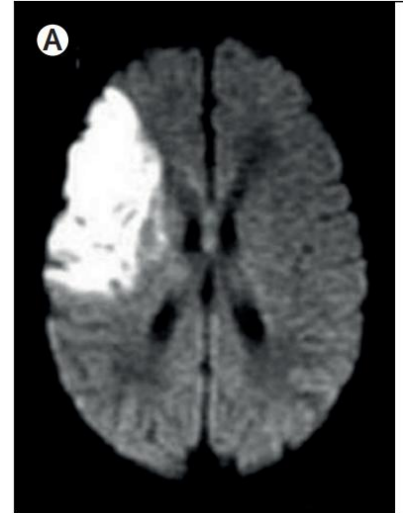
- א. נטייה לדמם ההולכת ופוחתת עם הגיל
- ב. התפתחות אנמיה אפלסטית בגיל ההתבגרות
- ג. שכיחות מוגברת של Autoimmune hemolytic anemia
- ד. זיהומים חוזרים ומסכני חיים בגיל הינקות

62. יילוד במועד, שבוע 38 להריון, ניתוח קיסרי דחוף לאור רעלת הריון.

בגיל 24 שעות מפתח תנועות קלוניות של יד שמאל.

ספירת דם, כימיה, בירור ספסיס – תקינים.

MRI מוח:



אקו לב – תפקוד תקין, PFO

בנוסף לטיפול נוגד פרכוס ותמיכה מיטבית למניעת היפוקסמיה, דהידרציה ואנמיה, מהו הצעד המומלץ הבא?

א. טיפול אנטיטרומבוטי – באספירין פומי

ב. טיפול אנטיקואגולנטי – קלקסאן תת-עורי

ג. טיפול תרומבוליטי – tPA תוך-וריד

ד. אין צורך בטיפול אנטיטרומבוטי / אנטיקואגולנטי

63. באיזו מהמחלות הבאות בדיקת FLOW CYTOMETRY משמשת לאבחנה?

א. Alpha-Thalassemia

ב. Spherocytosis

ג. Sickle Cell Anemia

ד. Diamond-Blackfan Anemia

64. בת 10 חודשים, מתאשפזת בגין דימום ספונטאני מן האף, עם ירידת המוגלובין עד 4 g/dL. בעברה – המאטומות מרובות.

מוצא מוסלמי, הורים בני דודים דרגה ראשונה, בריאים, אח עם דימום לאחר ברית אשר הצריך טיפול במוצרי דם.

\מעבדה:

	Result	Normal Range
PT (sec)	12.5	9.5-13
PTT (sec)	82	26-41
Fibrinogen (mg/dL)	180	150-450
Factor VIII (%)	5	60-150

מה האבחנה הסבירה?

א. Moderate Hemophilia A

ב. Mild Hemophilia A

ג. Von Willebrand disease type 2M

ד. Von Willebrand disease type 3

65. ילד בן שנה עם Severe Hemophilia B פיתח נוגדן (inhibitor) ל-Factor IX מלווה בתגובה אלרגית. מתייצג עם דימומים חוזרים למפרק הברך. במעבדה עדות לנוגדן בטיטר גבוה (7BU).

מה הגישה הטיפולית המתאימה ביותר בשלב זה?

א. High dose Factor IX

ב. Recombinant FVIIIa

ג. Immune tolerance induction (ITI)

ד. Emicizumab

66. בת 9 שנים עם Glantzman Thrombosthenia. בעברה נזקקה למספר עירויי טסיות. כעת - דימום חמור לאחר עקירת שן. דמם נמשך למרות עירויי טסיות חוזרים.

מה הגישה הטיפולית המומלצת בשלב זה?

א. Single donor platelets

ב. Haemate-P

ג. Recombinant FVIIIa

ד. Cryoprecipitate

67. בת 10 שנים, לקראת כריתת שקדים. בעברה אירועים חוזרים של דמם מהאף, המאטומות עוריות. מעבדה:

	Result	Normal Range
PT (sec)	11	9.5-13
PTT(sec)	55	26-41
Fibrinogen (mg/dL)	240	150-450
Factor VIII (%)	12	60-150
Factor IX (%)	80	60-150
Factor XI (%)	90	60-150
vWF Ag (%)	80	50-180
vWF RCo (%)	25	50-180

איזה מהבאים, במתן כתכשיר יחיד, מהווה את ההכנה המתאימה ביותר לקראת הניתוח?

א. Desmopressin (DDAVP)

ב. תרכיז משולב – vWF+FVIII

ג. rFVIIa

ד. Tranexamic acid (Hexakapron)

68. בת 6 שנים, בריאה עד כה. כעת - חולשה ואירוע פרה-סינקופה.

בבדיקתה: חוורון, צהבת קלה בלחמיות, טחול מוגדל.

ספירת דם תקינה למעט אנמיה: HB 6 gr/dL, MCV 85, Ret 18%

בילירובין 2mg/dL (נורמה עד 1.2mg/dL) בילירובין ישיר 0.3mg/dL, LDH 600 U/L (נורמה עד 350 U/L).

קומבס ישיר (DAT) - IgG חיובי 3+

לאחר 4 שבועות של טיפול ב-Prednisone במינון 2 מ"ג לק"ג ליום: HB 8.5 gr/dL, Ret 15%.

מה הגישה הטיפולית המומלצת בשלב זה?

א. Prednisone tapering, עד הפסקה מלאה תוך 4 שבועות

ב. טיפול ב-Rituximab

ג. טיפול ב-Sirolimus

ד. כריתת טחול

69. בן 13 שנים, בריא עד כה, ללא סיפור אישי או משפחתי של קרישיות יתר. מתייצג עם כאבי בטן, עייפות והקאות. בהדמיה: קריש ב-superior mesenteric vein וחסימה חלקית של הורידים ההפאטיים.

ספירת דם: WBC 9000/ul, HB 9.2 g/dL, MCV 84, Ret 5.2%, PLT 120,000/ul

כימיה: LDH 965 U/L (נורמה עד 350 U/L), Haptoglobin לא מדיד

קומבס ישיר (DAT) שלילי

קרישה: PT 15 sec, PTT 34 sec, D-Dimer 5600

(טווח נורמה קרישה: PT 9-13 sec, PTT 26-37 sec, D-Dimer < 500)

מי מהבאות היא האבחנה הסבירה ביותר:

א. Antiphospholipid antibody syndrome

ב. Inherited Protein C deficiency

ג. Acute leukemia with leukostasis

ד. Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria

70. בן 2.5 שנים, סובל מירידה בשמיעה ונחירות, מועמד לניתוח Adenoidectomy + Ventilation tube insertion.

ברית ללא דמם חריג, וללא נטייה אישית או משפחתית לדמם.

בבדיקות טרם הניתוח – ספירת הדם תקינה, PT בתחום הנורמה, PTT מוארך 49 שניות (נורמה עד 35 שניות),

פיברינוגן תקין.

מה מהבאים יכול להסביר את הPTT המוארך בילד זה:

א. רמת פקטור 8 1%

ב. נוגדני APLA IgG חיוביים

ג. רמת פקטור 12 2%

ד. רמת פקטור 7 15%

71. בת 7 שנים, בריאה, מתייצגת עם פטכיות עוריות חדשות.

ספירת דם – שורה לבנה ואדומה תקינות, PLT 12000/ul.

משטח דם פריפרי תקין למעט טסיות בודדות, גדולות.

מה הגישה הטיפולית המומלצת בשלב זה?

א. Prednisone - 4 מ"ג לק"ג ליום, למשך 4 ימים

ב. השגחה ומעקב ללא טיפול תרופתי

ג. מתן נוגדנים תוך ורידיים (IVIg 0.8 gram/kg)

ד. Eltrombopag (Revolade) פומי

72. ילד בן 12 שנים עובר בירור אורטופדי עקב גוש גדול מאד באגן. הגוש מערב רקמות רכות אך יש גם הרס של עצם. תחת הכוונה של CT מתבצעת ביופסיית מחט ובבדיקה היסטופתולוגית המראה הוא של small blue

round cell tumor

איזה אבחנה הכי מתאימה:

א. Ewing sarcoma

ב. Leiomyosarcoma

ג. Desmoid fibromatosis

ד. Synovial Sarcoma

73. בן 7 שנים עם אבחנה של אוסטאוסרקומה באמה כעת במהלך טיפול מתוטרקסט במינון גבוה. מה מהבאים לא חלק מתופעות הלוואי השכיחות של טיפול זה?

א. רעילות נוירולוגית עם אנצפלופתיה ופרכוסים

ב. מוקוזיטיס

ג. אי ספיקת לב

ד. אי ספיקה כלייתית

74. ילדה בת שנתיים עם דימום וגינלי. בבדיקה: גוש פוליפואידי בולט מהנרתיק בפתולוגיה – צביעה חיובית לדסמין.

איזה מהגורמים הבאים נחשב גורם פרוגנוסטי רע?

א. גידול וגינלי בלבד, בגודל 2.5 ס"מ

ב. מעורבות בלוטות לימפה בטניות

ג. גידול ברירית בלבד

ד. גיל 5 שנים

75. בן 3 שנים לוקה בגידול על שם ווילמס. מה מהמצבים הבאים יעלה חשד לתסמונת DENYS- DRASH ?

א. אנאירידיה חד צדדית

ב. המי-היפרטרופיה לאורך כל הגוף

ג. נפרופתיה מוקדמת והפרעה בהתפתחות אברי המין

ד. מקרוגלוסיה פרוגרסיבית

76. בן 11 חודשים עם גידול כלייתי מסוג ווילמס, טופל ניאודג'ובנטית בוינקריסטין אקטינומיצין במשך 4 שבועות. מה

מבין הבאים הוא גורם פרוגנוסטי רע?

א. גיל מתחת 12 חודשים

ב. רמת LDH מעל פי 2 מהנורמה.

ג. נפח מרכיב תאי הבלסטמה מעל 20 מ"ל לאחר טיפול.

ד. נפח גידול מעל 300 מ"ל

77. בפרוטוקול FaR-RMS, באיזה מצב קיימת המלצה לבצע דגימת בלוטות לימפה רטרופריטוניאליות (RPLND)

(sampling) בילדים עם RMS פרה-טסטיקולרי?

- א. בכל אבחנה של גידול פרה-טסטיקולרי.
- ב. בגילאים צעירים מ 5 שנים.
- ג. בגיל מעל 10 שנים ובמיוחד בגידולים מעל 5 ס"מ.
- ד. כאשר שקיעת הדם מוחשת מעל 30 מ"מ לשעה.

78. בן 16 שנים עם מחלת גידול תאי נבט GERM CELL, מטופל במשלב תרופתי הכולל בליאומיצין. מה לא צפוי

להחמיר את תופעת הלוואי הצפויות של בליאומיצין.

- א. מתן חמצן
- ב. גיל מבוגר
- ג. מין זכר
- ד. מינון מצטבר מעל 450 יחידות.

79. בת 15 שנים אובחנה עם גידול שחלתי מימין בקוטר 8 ס"מ. באנמנזה אחיין עם PLEUROPULMONARY

BLASTOMA-PPB, לאב נודלים בבלוטת התריס ונמצא במעקב. מה האבחנה הסבירה ?

- א. Sertoli-Leydig cell tumor
- ב. כוריוקרצינומה של השחלה
- ג. Immature teratoma
- ד. Mixed germ cell tumor

80. תינוק בן 13 חודשים עם נירובלסטומה, גוש רטרופריטונאלי וגרורות בעצמות עם Numerical

(NCA) chromosomal abberations, ללא הגברה של MYCN, התחיל טיפול כימותרפי לפי פרוטוקול עם

הגעה לרמיסה מלאה. מהו הטיפול המקובל?

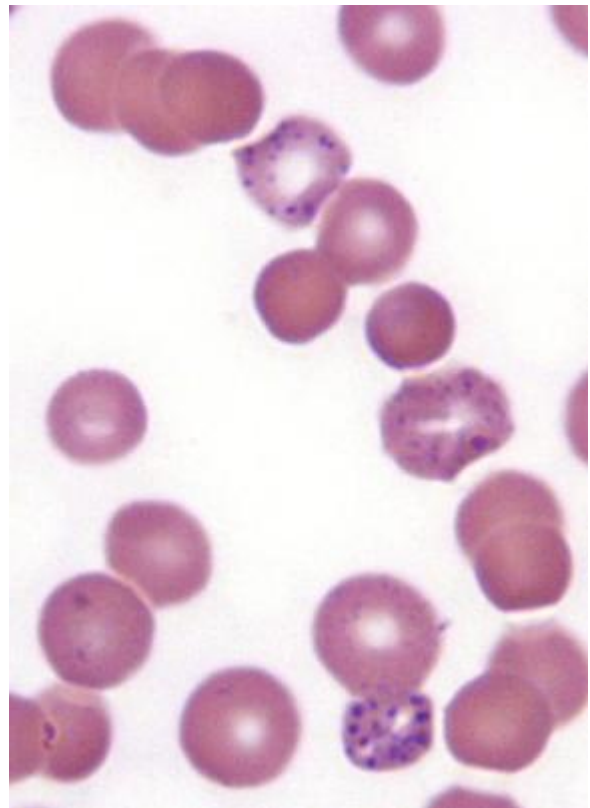
א. LINES קבוצה 10

- ב. פרוטוקול מלא של נירובלסטומה בסיכון גבוה SIOPEL HRNBL
- ג. פרוטוקול נירובלסטומה בסיכון גבוה SIOPEL HRNBL רק עד שלב הניתוח.
- ד. פרוטוקול נירובלסטומה בסיכון גבוה SIOPEL HRNBL רק עד שלב הנוגדנים.

81. בן 10 שנים, אובחן עם רבדומיוסרקומה בגוש רקמה רכה בעכוז. ללא פיזור גרורתי, ללא טרנסלוקציה של 1-foxo. טופל לפי הפרוטוקול האירופאי עם טיפול כימותרפי ניאו אדג'ובנטי עם תגובה חלקית לטיפול, כריתה של הגידול וטיפול כימותרפי אדג'ובנטי. לאחר כשנה מסיום הטיפולים אובחנה חזרת מחלה מקומית. מה ככל הנראה צריך היה לעשות אחרת בטיפול באבחנה הראשונה?

- א. הוספת טיפול בקרינה
- ב. מתן טיפול אחזקה כימותרפי
- ג. מתן טיפול בקו כימותרפי שני מיד לאחר השלמת הטיפול בקו הכימותרפי הראשון
- ד. טיפול בכימותרפיה במינון גבוה עם החזר תאי אב

82. הממצא הבולט במשטח הבא מתאים לאיזו מחלה?



- א. חוסר ברזל
- ב. תלסמיה
- ג. חוסר ב B12
- ד. היפרכולסטרולמיה

83. בן 11 שנים, מעקב ITP מזה שנה וחודשיים. סובל מארועים חוזרים של Epistaxis קל. מעקב ספירות דם - טסיות $15000-20000/\mu l$. שורה אדומה ולבנה תקינות. טופל בעבר ב-IVIG ובסטרואידים, עם תגובה בלתי מספקת. מה הגישה הטיפולית המומלצת בשלב זה?

א. Eltrombopag

ב. Monthly IVIg

ג. Splenectomy

ד. Rituximab

84. בן 4 שנים. במהלך אשפוז על רקע Osteomyelitis נזקק ל-PICC-line, ופיתח Catheter-related DVT. באיזה מהמצבים הבאים ניתן להסתפק בטיפול אנטיקואגולנטי ל-6 שבועות?

א. ללא אנטיביוטיקה, תרומבוס חוסם באולטרסאונד דופלר

ב. ללא אנטיביוטיקה, PICC הוצא, רהקאנאליזציה באולטרסאונד דופלר

ג. טיפול אנטיביוטי, PICC בשימוש, תרומבוס חוסם באולטרסאונד דופלר

ד. טיפול אנטיביוטי, PICC בשימוש, רהקאנאליזציה באולטרסאונד דופלר

85. איזה מהמצבים הבאים מומלץ טיפול בתרומבוליזה (Thrombolysis) על פני טיפול אנטיקואגולנטי (Anticoagulation)?

א. יילוד במועד, בן 3 ימים, עם Bilateral renal vein thrombosis, מיעוט מתן שתן, קראטינין מוגבר

ב. יילוד במועד, בן שבוע, עם Occlusive Lt portal vein thrombosis

ג. נער בן 15 עם Lt lower limb DVT – מעורבות Iliac + Femoral veins

ד. נערה בת 16 עם Pulmonary Embolus, לחץ דם 120/80, דופק 95, הרחבת חדר ימין

86. בן 10 שנים עם קומה נמוכה, כליה בודדת, ופאנציטופניה.

במשפחה: הורים בריאים, בני דודים דרגה ראשונה. אחות שאובחנה עם אנמיה אפלסטית בגיל 14 שנים, לא הגיבה

לטיפול אימונוסופרסיבי, ונפטרה במהלך השתלת מח עצם מתורם זר מתאים.

אצל הילד - בדיקת שבירות כרומוזומים בדגימת דם פריפרי – תקינה.

איזו בדיקה אבחנתית מומלץ לבצע בשלב זה?

א. בדיקת שבירות כרומוזומים בדגימת מח עצם

ב. בדיקת אורך טלומרים בדגימת דם פריפרי

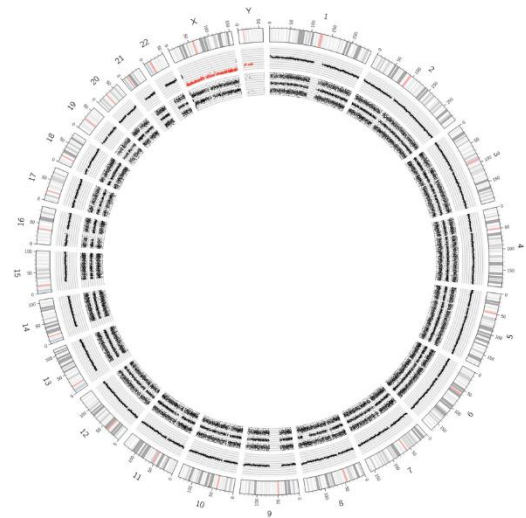
ג. בדיקת שבירות כרומוזומים בפיברובלסטים

ד. בדיקת אורך טלומרים בדגימת מח עצם

87. אחת מתופעות הלואי ארוכות הטווח של הטיפול בלוקמיה היא Avascular necrosis . מי מהבאים מתאר קבוצה בעלת שיעור מוגבר לרעילות זו?

- א. בנים, גיל 3-5 מוצא ערבי
- ב. בנות גיל 2-3 מוצא אשכנזי
- ג. בנים 11-17
- ד. בנות 10-16

88. optical genomic mapping הינה בדיקה המשמשת באבחון של ממאירויות שונות. מצורפת תוצאת circus plot תקינה. אילו שינויים גנטיים ניתן היה לזהות באמצעות שיטה זו?



- א. Stop codon
- ב. Frame shift mutation
- ג. Translocation
- ד. Methylation status

89. הפרוטקול המקובל בארץ לטיפול בילדים שאובחנו ב Acute Myeloid Leukemia הוא פרוטוקול NOPHO. מי מבין החולים הבאים אשר אובחנו ב AML יטופל על פי הפרוטוקול הזה?

- א. ילד בן 5 שנים עם תסמונת דאון (טריזומיה 21).
- ב. ילוד בן יממה וטרנסלוקציה ב MLL t(9;11)
- ג. ילדה בת 8 שנים עם הטרנסלוקציה t(15;17)
- ד. נער בן 15 אשר החלים לפני 5 שנים מסרקומה עם השינוי q7-

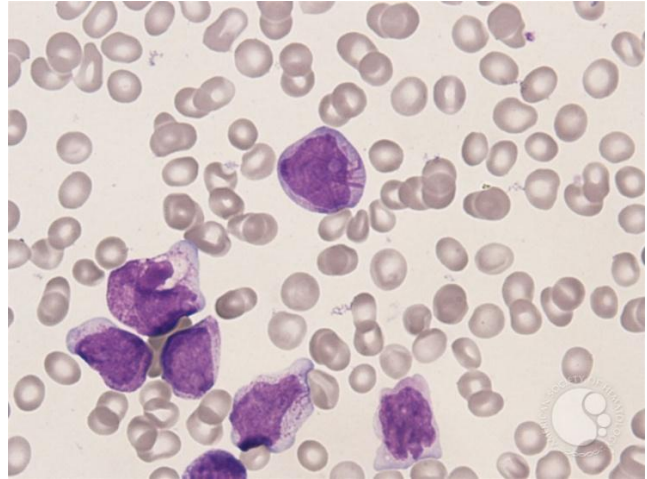
90. בן 12 שנים מגיע להערכה בגין פטכיות ודמם מן החניכיים. מצורפת בדיקות המעבדה ומשטח. מאפייני

התאים: CD19 +, CD117 +, MPO +, CD13 + CD33 +.

WBC -30,000, Hgb -9, Platelets – 12,000

PT- 18 seconds, Fibrinogen- 70, aPTT -60

בדיקת FISH: t (15:17), כמו כן מוטציה ב FLT-3



מה הטיפול המומלץ?

א. ATRA

ב. ATRA+ ATO

ג. ATRA+ ATO+ Chemotherapy

ד. ATRA+ ATO+Chemotherapy+FLT-3 inhibitor

91. ילדה בת 9 שנים. בעברה לוקמיה לימפובלסטית חריפה (B-ALL). עקב חזרת מחלתה עברה השתלת מח

עצם ועקב חזרה נוספת עברה טיפול ב-CAR T-19. כ-5 חודשיים לאחר הטיפול, היא סובלת מציטופניה

מתמשכת. במעבדה:

Hb: 7.2 g/dL ANC: 300 טסיות: 12,000

ללא עדות למחלה פעילה בבדיקות MRD

ביופסיית מח עצם: היפופלסטית, ללא עדות לבלסטים, לא נצפתה תגובה דלקתית סוערת או זיהום פעיל. קיבלה

תמיכה בעירוי דם וטסיות, ללא שיפור משמעותי.

מהו הצעד הטיפולי המומלץ הבא?

א. התחלת טיפול ב-G-CSF

ב. מתן סטרואידים למניעת תגובה אימונית

ג. מתן thrombopoietin receptor agonist

ד. ביצוע boost של תאי גזע מהתורם המקורי

92. בן 6 שנים, התייצג עם כאבי ראש הקאות וחוסר יציבות בהליכה מחודש טרם קבלתו. בבדיקת MRI של המוח וחוט השדרה הודגם גוש בגומה האחורית ופיזור נרחב במספר גבהים לאורך חוט השדרה, עבר כריתה של הגוש בגומה האחורית.

בפתולוגיה – מדולובלסטומה, בדיקת ננוסטרינג – group C. מהו מיון הקרינה המומלץ?

- א. גומה אחורית – 54 גריי, קרניוספינאלית – 23.4 גריי
- ב. גומה אחורית – 36 גריי, קרניוספינאלית – 36 גריי
- ג. גומה אחורית – 54 גריי, קרניוספינאלית – 36 גריי
- ד. גומה אחורית – 54 גריי, קרניוספינאלית – 54 גריי

93. בת 10 שנים אובחנה עם יואינג סרקומה גרורתית. במהלך הטיפול הכימותרפי נצפתה התקדמות מחלה והדרדרות במצבה, שהתבטאה בקוצר נשימה וצורך בחמצן קבוע. כשבוע טרם פטירתה נערכה שיחה עם ההורים על מצבה ושולב הצוות הפליאטיבי. יומיים טרם פטירתה פיתחה אי ספיקה נשימתית הונשמה ואושפזה בטיפול נמרץ. לאחר פטירתה עלו טענות מהמשפחה ומהצוות על הדרך שבה הסתיימו חייה. מה ניתן היה לעשות אחרת בטיפול בה?

- א. סירוב לבצע הנשמה.
- ב. שילוב מוקדם יותר של הצוות הפליאטיבי
- ג. אי מתן טיפול כימותרפי
- ד. ניתוח לכריתת הגרורות בריאה

94. בן 16 שנים, אובחן עם אוטאסרקומה של הירך. בבדיקת PET-CT גרורה ריאתית בגודל של 1.3 ס"מ בריאה שמאל. הוחל טיפול כימותרפי לפי פרוטוקול EURAMOS, לאחר 10 שבועות של טיפול נצפתה תגובה טובה לטיפול בהדמיה עם ירידה בעוצמת הקליטה של הגוש הראשוני והקטנה של הגרורה הריאתית ל-8 מ"מ. עבר כריתה של הגוש הראשוני. השלים את הטיפול הכימותרפי האדג'ובנטי לפי פרוטוקול. בהדמיות חוזרות כולל בסיום הטיפול ללא עדות למוקדי מחלה חדשים, גרורה ריאתית יציבה ללא שינוי בגודלה. כשנה לאחר סיום הטיפולים נצפו מספר גרורות ריאתיות בבדיקת CT חזה. מה ניתן היה לעשות אחרת בטיפול הראשוני על מנת להקטין את הסיכוי להישנות?

- א. כריתה של הגרורה הריאתית
- ב. מתן טיפול אחזקה בסיום הפרוטוקול הראשוני
- ג. קרינה מניעתית לשתי הריאות בסיום הטיפול הכימותרפי
- ד. הוספת טיפול כימותרפי בפוסטופוספamid + vp16

95. בן 17 שנים, בריא לרב. מזה מספר שבועות כאבים בחזה. בבירור התגלה גוש גדול במדיאסטינום. נלקחה ביופסיה מן הגוש.

- מה מהבאים יתמוך באבחנה של primary mediastinal B-cell lymphoma ?
- א. ביטוי מוגבר של PD-1 עם פיברוזיס בנוכחות ביטוי חלש של CD-30 והעדר CD-15
- ב. מין וגיל המטופל
- ג. בבדיקת Gene expression התאים יהיו מסוג Germinal Center B-Cell like
- ד. מעורבות מחלה באתרים מרוחקים מהמדיאסטינום

96. לבן 16 שנים אוסטאוסרקומה בירך. לאחר שני מחזורי טיפול ב
CISPLATIN+ADRIAMYCIN+METHOTREXATE (MAP) הוא עובר ניתוח להסרת הגידול
ובפתולוגיה יש 30% תאי סרטן חיים. מה המשך הטיפול המומלץ?

א. הוספת IFOSPHAMIDE +ETOPOSIDE

ב. המשך מתן MAP

ג. הוספת IFOSPHAMIDE וקרינה לאיזור

ד. טיפול ביולוגי ב TYROSINE KINASE INHIBITORS

97. מי מבין מחלות הדמם הבאות כרוכה בסכנה מוגברת לטרומבוזיס?

א. דיספיברינוגנמיה

ב. חוסר בפקטור V

ג. Storage pool disorders

ד. Plasmin Activator Inhibitor-1 (PAI-1) deficiency

98. לנער בן 15 שנים גוש תת עורי באמה ימין. הגוש בגודל 2 ס"מ ונכרת בגבולות רחבים. בבדיקה
פתולוגית תאים כישוריים אשר נצבעו ל cd99 , ציטוקרטין ו bcl-2 . בבדיקת NGS נמצאה
טרנסלוקציה X:18 . בבדיקת PET-CT ללא עדות למחלה שארית ביד וללא עדות לפיזור.
מה הגישה הטיפולית המומלצת?

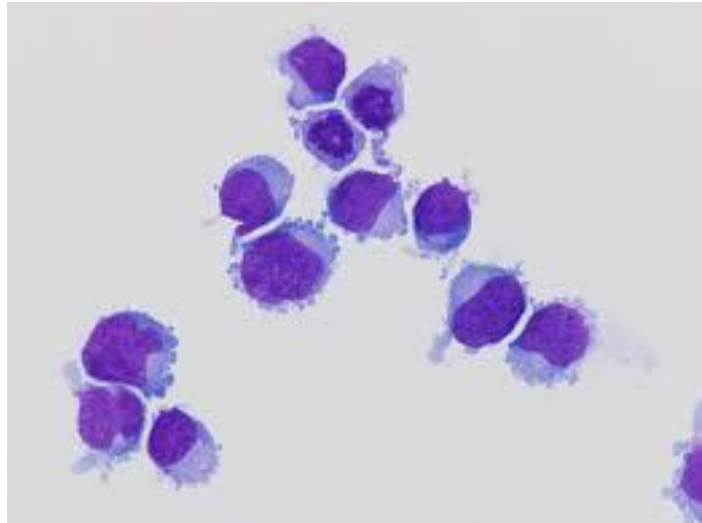
א. טיפול קרינתי משלים

ב. מעקב בלבד

ג. טיפול כימותרפי ב ifosphamide and Adriamycin ובמקביל טיפול בקרינה

ד. טיפול ב ifosphamide ובמקביל טיפול בקרינה.

99. בת 3 שבועות מגיעה למיו בשל חום ללא תלונות נוספות. בספירת הדם: לוקוציטים 35,000 ממ"ק, המגולובין 9.2 גר %, טסיות 66,000 ממ"ק. מצורף משטח דם. כימיה עם LDH מוגבר. איפיון מדם פריפרי:



CD 61, CD 33, CD 41, CD 42 חיובים.

CD10, MPO -שלילים

מה מהממצאים הבאים יעזור בקבלת החלטה טיפולית?

- א. מוטציה ב GATA 1 מדם פריפרי תחייב התחלת טיפול בציטוזאר במינון נמוך
- ב. מוטציה ב GATA 1 ממח עצם תחייב התחלת טיפול בציטוזאר במינון נמוך.
- ג. בדיקת מח עצם עם טרנסלוקציה (1:22) תחייב התחלת טיפול כימותרפי
- ד. צמיחת פנומקוק בדם מצביעה על סטרסס מילופואזיס ומצריכה טיפול אנטיביוטי.

100. טיפול ב PEG-asparaginase במהלך אינדוקציה של לוקמיה צפוי לגרום למי מהשינויים הבאים?

- א. רמות פיברינוגן גבוהות
- ב. רמות גבוהות של asparagine
- ג. רמות נמוכות של antithrombin III
- ד. רמות נמוכות של אמוניה

בהצלחה