

The Bulletin of Pediatric Rheumatology Society of Iran



فصلنامه انجمن روماتولوژی کودکان ایران
(علمی ترویجی)



پدیاتری



فصلنامه انجمن روماتولوژی کودکان ایران
شماره ۲، فروردین ۱۴۰۱

صاحب امتیاز: انجمن روماتولوژی کودکان ایران

مدیر مسئول: دکتر وحید ضیائی

سر دبیر: دکتر ناهید اصلانی

شورای سردبیری: دکتر سحر نادری شیران

همکاران محترم می توانند نظرات و دیدگاههای خود در مورد فصلنامه انجمن را از طریق پست الکترونیک و شناسه تلگرام زیر به اطلاع سردبیر و مدیر مسئول محترم برسانند.

Pria1390@gmail.com

[@PediatricRhe2020](https://www.instagram.com/PediatricRhe2020)

نم نمک مرسدین
خوشتر به حال رودگار

فهرست مطالب

- ۱ پیشگفتار
- ۲ بررسی مقالات
- ۵ مروری بر گایدلاین های جدید
- ۷ گزارش مختصر از سومین همایش دوسالانه روماتولوژی کودکان - کرمان زمستان ۱۴۰۰
- ۱۰ گزارش دوره How I Treat Autoinflammatory Disorders
- ۱۲ برنامه های علمی انجمن
- ۱۵ معرفی دارو



بسمه تعالی

یک سال دیگر را پشت سر گذاشتیم و سالی جدید را آغاز کردیم. در این جشن نوشدن، در میان رنکارنگ کلبا، چهره مرغان و دمیده شدن روح زندگی در کون و مکان، یادمان باشد آنچه می ماند، اثر و یادگاری است که از خود بر جای می گذاریم. از مگهای مهربان و لبخندی بی دریغ تا دواوی بیماری که تندرستی را به همو می دهد.

با این امید که گامی در راه رضای خدای مهربان و خدمت به خلق او برداریم، شاید در آغاز سال نو، شایسته ترین آرزو برای همه این باشد که بتوانیم آنگونه که باید تصمیم بگیریم، آشنان که باید عمل کنیم و خاطره یابی نیک از خود به یادگار بگذاریم.

سر دبیر



بررسی مقالات

دکتر سحر نادری، فوق تخصص روماتولوژی کودکان، عضو هیئت علمی دانشگاه علوم پزشکی بوشهر

مقدمه

در دوران کودکی، میزان عود PAN تا ۵۰٪ توصیف شده است. بنابراین عوارض و مرگ و میر غیر قابل چشم پوشی است.

توصیه های درمانی شامل کورتیکواستروئیدها با دوز بالا و سیکلوفسفامید برای بیماری شدید است. در سال های اخیر، عوامل بیولوژیکی از جمله مهارکننده های TNF (اینفلکسیماب) و ریتوکسیماب، برای موارد مقاوم مورد استفاده قرار گرفته اند.

در اینجا، ما استفاده از توسیلیزوماب (TCZ)، یک مهارکننده گیرنده اینترلوکین-۶ (IL-۶) را در یک دختر بچه با PAN شدید، مقاوم و نکروران توصیف می کنیم.

گزارش بیمار

یک دختر ۴ ساله که قبلاً سالم بوده و اصالتاً اهل آفریقای شمالی بود، با تب، پلی آرترالژی، تورم دستها و پاها، ندول های قابل لمس در پاها، سیانوز و ایسکمی پیشرونده انگشتان دوم تا پنجم راست و انگشت دوم پای راست مراجعه کرد. هیچ سابقه خانوادگی نقص ایمنی، بیماری خودایمنی یا عروقی وجود نداشت. در بیمارستان اول بیوپسی پوست از ندول ساق پا انجام شد که نشان دهنده واسکولیت عروق با اندازه متوسط بوده که بیانگر پلی آرتریت ندوزا بود.

درمان با پردنیزولون با دوز بالا ۴ میلی گرم بر کیلوگرم در روز، سه انفوزیون ایمونوگلوبولین با ۵ گرم بر کیلوگرم و متوترکسات با دوز ۰.۲ میلی گرم بر کیلوگرم در هفته بدون بهبود شروع شد. سه ماه بعد والدین به دلیل بدتر شدن بیماری، برای بررسی بیشتر و نظر دوم به اسپانیا مراجعه کردند. در مراجعه اولیه حال عمومی وی خوب و بیمار بدون تب بود، وی فشار خون ۹۸/۷۲ میلی متر جیوه داشت. نکرور جلدی فالانکس دیستال انگشتان دوم تا پنجم دست راست و انگشت دوم پای راست داشت، ندول های قابل لمس در اندام تحتانی بدون لیودو رتیکولاریس و میالژی مشاهده می شد.

معاینات ریوی، شکم، گوش و حلق و بینی و نورولوژیک طبیعی بود، هیچ نشانه ای از نوروپاتی وجود نداشت.

Boistault et al. *Pediatric Rheumatology* (2021) 19:168
https://doi.org/10.1186/s12969-021-00654-7

Pediatric Rheumatology
Open Access

CASE REPORT

A young girl with severe polyarteritis nodosa successfully treated with tocilizumab: a case report

Margaux Boistault^{1*}, Mireia Lopez Corbeto^{2†}, Pierre Quartier^{1,3,4*}, Laura Berbel Arcobé⁴, Ariadna Carsi Durall^{5†} and Florence A. Aeschlimann^{1†}

*Check for updates

Boistault et al. *Pediatric Rheumatology* (2021) 19:168

<https://doi.org/10.1186/s12969-021-00654-7>

گزارش یک دختر جوان مبتلا به پلی آرتریت ندوزای شدید با موفقیت درمان شده با توسیلیزوماب (گزارش مورد)

چکیده

پیش زمینه: PAN دوران کودکی یک واسکولیت سیستمیک با التهاب نکروران عروق با اندازه متوسط و کوچک است. تکامل بیماری ممکن است شدید و مقاوم به درمان استاندارد از جمله پردنیزولون، آزاتیوپرین و سیکلوفسفامید باشد.

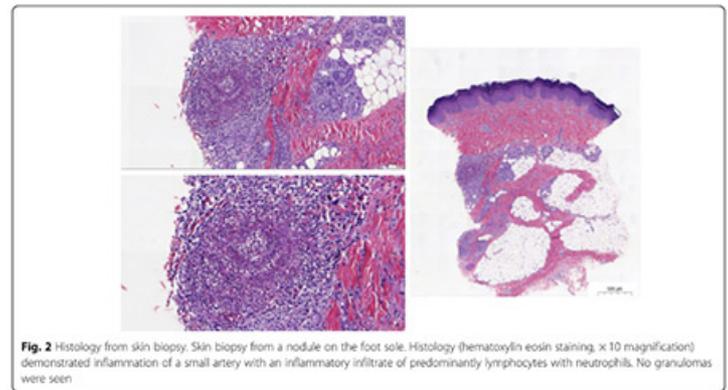
معرفی مورد: ما یک مورد دختر جوانی با PAN شدید که منجر به ایسکمی پیشرونده و نکرور انگشتان دست و پا می شود، معرفی می کنیم. بررسی بیولوژیکی نشان داد که واکنش دهنده های فاز حاد و سطوح اینترلوکین-۶ افزایش یافته است. بیماری وی با وجود دوز بالای کورتیکواستروئیدها و تزریق سیکلوفسفامید فقط تا حدی کنترل شد و در نهایت به بهبود سریع و بهبودی پایدار توسط توسیلیزوماب دست یافت. علاوه بر این، ما شواهد موجود درباره مهارکننده اینترلوکین ۶ توسیلیزوماب را برای درمان PAN مرور می کنیم.

نتیجه گیری: توسیلیزوماب ممکن است یک گزینه درمانی کارآمد در زیرمجموعه ای از کودکان مقاوم به درمان مبتلا به PAN باشد.

سیکلوفسفامید با دوز ۵۰۰ میلی گرم بر متر مربع و متعاقباً آزاتیوپرین با دوز ۱ میلی گرم بر کیلوگرم در روز به دلیل بدتر شدن ادم محیطی، ندول های زیر جلدی و لیودورتیکولاریس دردناک شروع شد. علیرغم تشدید درمان و آسپرین با دوز پایین، علائم ایسکمیک جدید در انگشت پنجم دست چپ ظاهر شد که از انفوزیون داخل وریدی آلپروستادیل با غلظت ۹.۶ نانوگرم بر کیلوگرم در دقیقه که به مدت ۵ روز ادامه داشت، دوز دوم سیکلوفسفامید و یک بولوس دیگرمیتیل پردنیزولون ۳۰ میلی گرم بر کیلوگرم داده شد. با توجه به پاسخ نسبی، التهاب بیولوژیک مداوم و سطوح بالای IL-۶، سرم، TCZ (هشت میلی گرم بر کیلوگرم هر ۲ هفته) با بهبود بالینی و بیولوژیکی در عرض چند روز اضافه شد.

آزاتیوپرین ادامه یافت و پردنیزولون به آرامی کاهش یافت. شش ماه پس از شروع TCZ، پس از افزایش فاصله تزریق TCZ به ۳ هفته، او مبتلا به پانیکولیت شد. انفوزیون TCZ مجدداً در فواصل ۲ هفته ای در حالی که آزاتیوپرین ادامه داشت، تجویز شد و پانیکولیت بهبود یافت. پس از اینکه کودک در بهبودی کامل به فرانسه رفت و ۱۲ ماه پس از شروع درمان، فاصله تزریق TCZ به هر ۳ هفته افزایش یافت و آزاتیوپرین قطع شد. پردنیزولون پس از ۱۴ ماه قطع شد. در آخرین پیگیری، ۲۱ ماه پس از شروع درمان، بهبودی کامل بالینی و بیولوژیکی در تزریق ۳ هفته ای TCZ و آسپرین با دوز پایین ادامه می یابد. سطح IL-۶ سرم بالا باقی ماند (۴۳.۳ pg/ml، نرمال ۰.۰-۸.۵). فعالیت ADA۲ سرم نرمال بود. سی تی آنژیوگرافی قفسه سینه و شکم هیچ گونه ناهنجاری را نشان نداد.

بررسی های آزمایشگاهی این موارد را نشان داد: واکنش دهنده های فاز حاد بالا (CRP ۱۰۰ میلی گرم در لیتر، ESR ۱۲۰ میلی متر در ساعت، افزایش سیتوکین های پیش التهابی (IL-۶ ۱۰۶.۴۳ pg/ml با رنج نرمال ۰-۴.۳، IL-۱۰ ۹.۶۲ pg/ml با رنج نرمال ۰-۷.۸، TNF-alpha ۱۰.۷ pg/ml با رنج نرمال ۰-۸) کراتین کیناز و ترانس آمینازهای کبدی در محدوده طبیعی بود. سرولوژی هپاتیت B ایمنی را از طریق واکنش سیتوکین نشان داد. بررسی خودایمنی از جمله آنتی بادی های ضد فسفولیپید منفی بود. کشت های میکروبیولوژیک گسترده منفی بود و هیچ آنتی بادی اختصاصی ضد بافت یافت نشد. یک پانل نقص ایمنی اولیه متشکل از ۳۲۳ ژن (شامل CECR۱ برای کمبود ADA۲) هیچ جهش بیماری زایی پیدا نکرد. اسکن PET درگیری عضلانی، سینوویال و استخوان منتشر را با هیپرفیکساسیون غدد لنفاوی و ندول های زیر جلدی نشان داد. بیوپسی دوم پوست از کف پا و سازگار با PAN انجام شد. بیوپسی عضله طبیعی بود.



کورتیکواستروئیدهای داخل وریدی با ۱ mg/kg به مدت ۸ روز شروع شد، اما فعالیت بیماری ادامه داشت و به بیمار ۳۰ mg/kg/day پردنیزولون در سه روز متوالی داده شد. با این حال، بیماری هنوز کنترل نشده بود و نکروز پوستی نیاز به قطع انگشت دوم تا پنجم دست راست داشت.



Fig. 3 Ischemia of the extremities. A, B Cutaneous necrosis of the distal phalanx of the right hand and the second right toe prior to surgery. C-E Vasculitic lesions of the feet and left hand. F Right hand, 21 months after treatment initiation

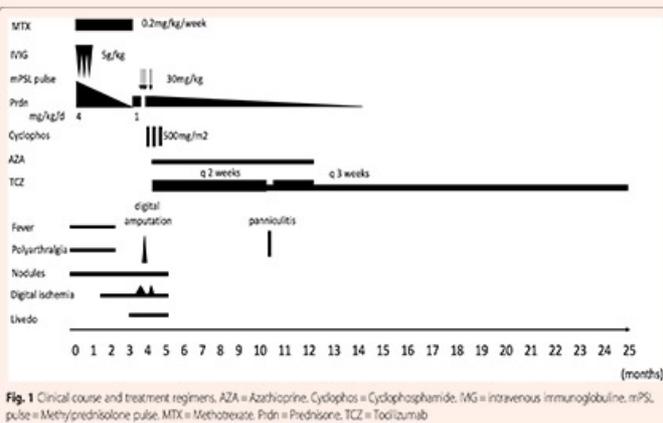


Fig. 1 Clinical course and treatment regimens. AZA = Azathioprine, Cyclophos = Cyclophosphamide, IVIG = intravenous immunoglobulin, mPSP, pulse = Methylprednisolone pulse, MTX = Methotrexate, Pdn = Prednisone, TCZ = Tocilizumab

بحث و نتایج

در این نوشتار ما بهبود سریع و پایدار را به دنبال درمان TCZ در یک دختر بچه با PAN شدید و مقاوم به درمان گزارش می کنیم.



TCZ به دلیل واکنش دهنده های فاز حاد بالا (که نشان دهنده افزایش التهاب است) و سطح ۶-۱۱ به طور قابل توجهی افزایش یافته، (نسبتاً بالاتر در مقایسه با افزایش سطح TNF- α) در مقایسه با مهار کننده TNF ترجیح داده می شود. در واقع، مهار کننده های TNF ممکن است انتخاب اولیه در بیمارانی باشد که کمبود ADA2 را نمی توان به سرعت رد کرد، همانطور که در بیمار ما با آزمایش ژنتیکی منفی و فعالیت طبیعی ADA2 سرم انجام شد. مهار کننده های TNF با موفقیت در کودکان مبتلا به کمبود PAN و ADA2 استفاده شده است. تا به امروز، یازده بیمار (متوسط سنی ۳۵ سال، ۵۷.۵-۲۳.۵؛ IQR ۵؛ زن) مبتلا به PAN تحت درمان با TCZ عمدتاً برای بیماری های مقاوم به درمان در متون گزارش شده است. در این میان، دو کودک هستند. (جدول ۱).

در نتیجه، مشاهدات ما و متون منتشر شده نشان می دهد که TCZ ممکن است یک گزینه درمانی موثر در زیر مجموعه ای از بیماران مبتلا به PAN سرکش باشد. با این حال، سؤالات زیادی باقی مانده است که باید پاسخ داده شوند، به ویژه در مورد نقش پاتوفیزیولوژیک دقیق ۶-IL در PAN که هنوز مشخص نشده است، همچنین چگونگی تعیین اینکه کدام بیماران به بلوک ۶-IL پاسخ خواهند داد، و اینکه آیا باید آن را به عنوان درمان خط دوم برای بیماران مقاوم به درمان در نظر گرفت یا به عنوان درمان خط اول.

Table 1 Overview of published PAN patients treated with tocilizumab

Reference	Age/Sex	Symptoms	CRP (mg/l)	Previous treatment TCZ treatment	Outcome
Inoue [8]	8y/F	cPAN, fever, nodules, arthritis	100	GC, AZA, cyclo, MMF, tacrolimus, MG, anti-TNF TCZ 8 mg/kg q2 wks IV	GC stopped Remission (FU 7 mo)
Watanabe [9]	3y/M	Fever, periostitis, arthritis, myositis, epididymo-orchitis	200	GC, MG, IFX TCZ 10 mg/kg q4 wks + CYC	GC tapering Improvement (FU 6 mo)
Krusche [10]	23y/M	Livedo racemosa, myalgias, fever, weight loss, sensorimotor polyneuropathy, sc nodules	291	GC, MTX, RTX, CYC, ANR, IMG TCZ 8 mg/kg q4 wks IV + IMG + GC, later TCZ 10 mg/kg q4 wks IV	Low dose GC Remission (FU 37mo)
Krusche [10]	24y/M	Myalgias, fever, weight loss, arthritis, sc nodules, drop hand, abdominal and flank pain, aHT, increased creatinine (1.3 mg/dl)	298	GC, MG, CYC TCZ 8 mg/kg q4 wks IV + urbasone IV, later TCZ 162 mg weekly SC	Low dose GC Remission (FU 11mo)
Krusche [10]	63y/F	Myalgias, fever, fatigue, weight loss	174	GC TCZ 162 mg weekly SC + GC, later TCZ 162 mg weekly SC	Low dose GC Remission (FU 6mo)
Krusche [10]	70y/F	Myalgias, arthritis, livedo racemosa, sensorimotor polyneuropathy	93	GC, MTX TCZ 8 mg/kg q4 wks IV + GC, later TCZ 8 mg/kg q4 wks IV	Low dose GC Mild livedo racemosa, otherwise asymptomatic (FU 13mo)
Saunier [11]	39y/F	Necrotic purpura, myalgia, weight loss	59-126	GC, MTX, MMF, CYC, IFX, AZA TCZ 8 mg/kg q4 wks IV	Low dose GC Remission (FU 12mo)
Saunier [11]	52y/F	Necrotic purpura, livedo, ulcerations, myalgia, arthritis, neuropathy, weight loss		GC, DAP, COL, MTX, CYC, AZA TCZ 8 mg/kg q4 wks IV	Low dose GC Remission (FU 12mo)
Saunier [11]	35y/M	Arthritis, myalgia, tenosynovitis, nodules, weight loss	393	GC, MG TCZ 8 mg/kg q4 wks IV	GC stopped Remission (FU 10mo)
Hocevar [12]	33y/M	Ulcers, aHT, myalgia, weight loss, nodules	169	GC, CYC TCZ 8 mg/kg q4 wks IV	GC tapering Improvement (FU 50mo)
Bodoki [13]	67y/M	Fatigue, weight loss, myalgia, arthralgia, polyneuropathy	20	GC, CYC TCZ 162 mg weekly IV	Low dose GC Remission (FU 12mo)

aHT Arterial hypertension. ANR Anakinra. AZA Azathioprine. COL Colchicine. cPAN Cutaneous polyarteritis nodosa. CYC Cyclophosphamide. Cyclo Cyclosporine. DAP Dapsone. F Female. FU Follow-up. GC Glucocorticoids. IFX Infliximab. IV Intravenous. IMG Intravenous immunoglobulins. M Male. MMF Mycophenolate mofetil. MTX Methotrexate. RTX Rituximab. SC Subcutaneous. TCZ Tocilizumab. Q4 weekly every 4 weeks. Y Years



مروری بر گایدلاین های جدید :

گایدلاین ACR 2022 برای درمان آرتریت ایدیوپاتیک جوانان

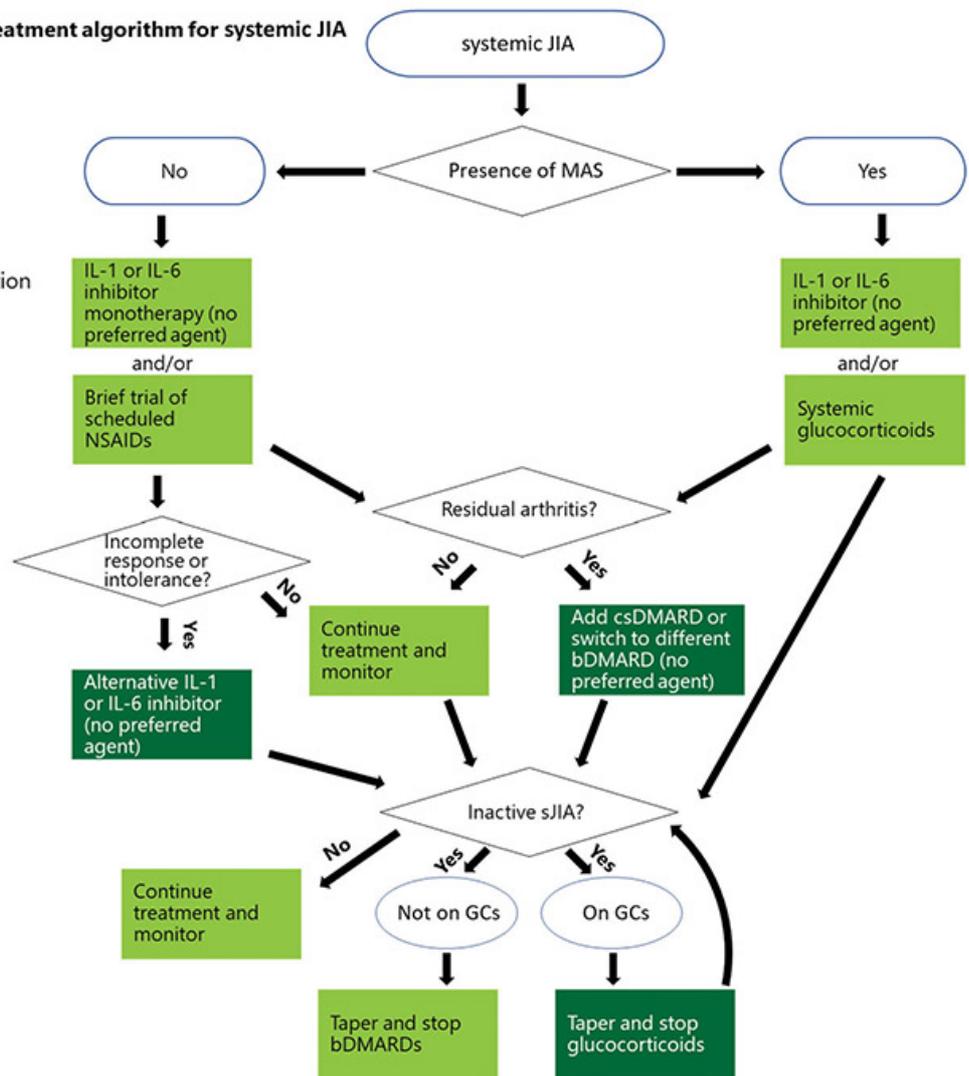
**AMERICAN COLLEGE
of RHEUMATOLOGY**
Empowering Rheumatology Professionals

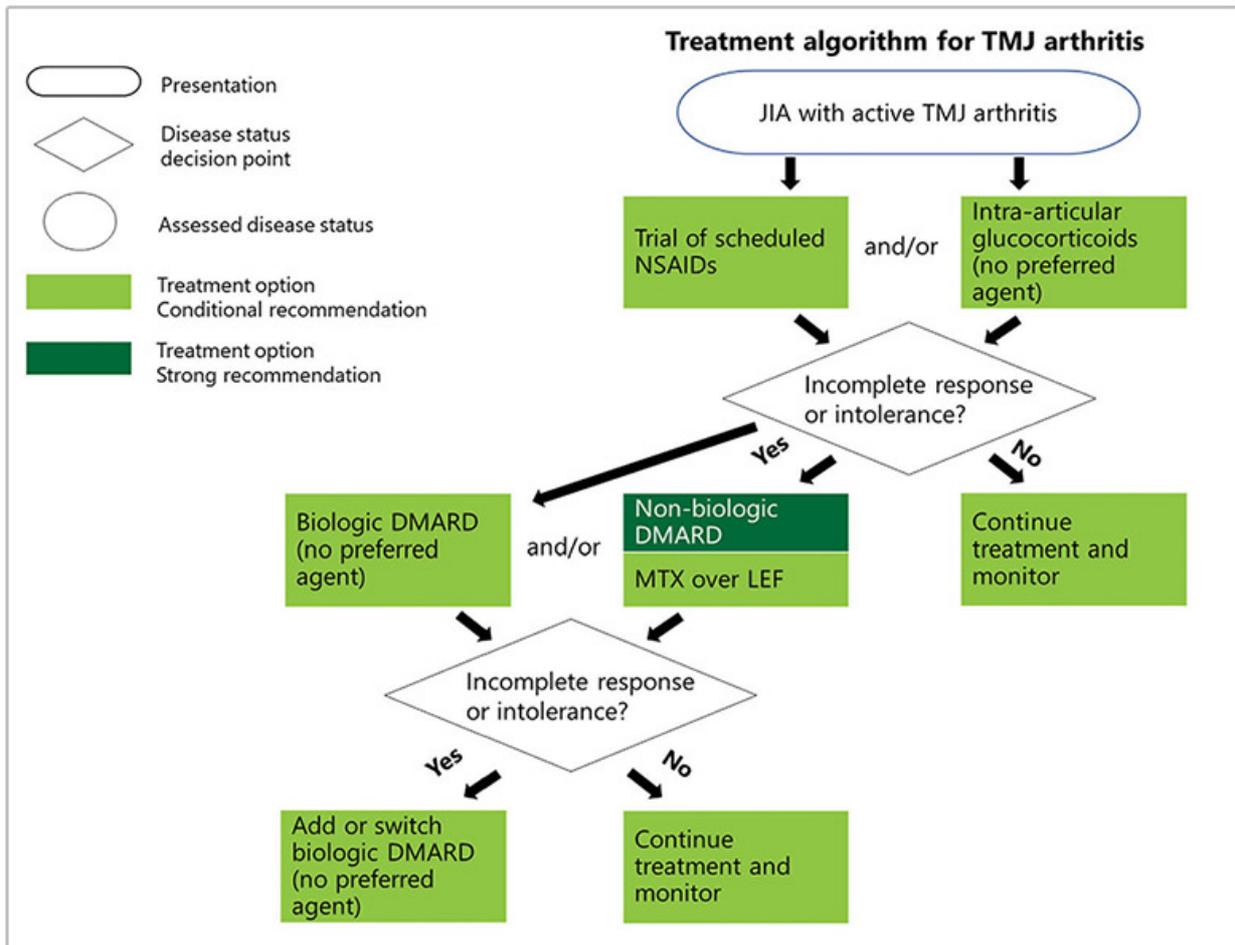
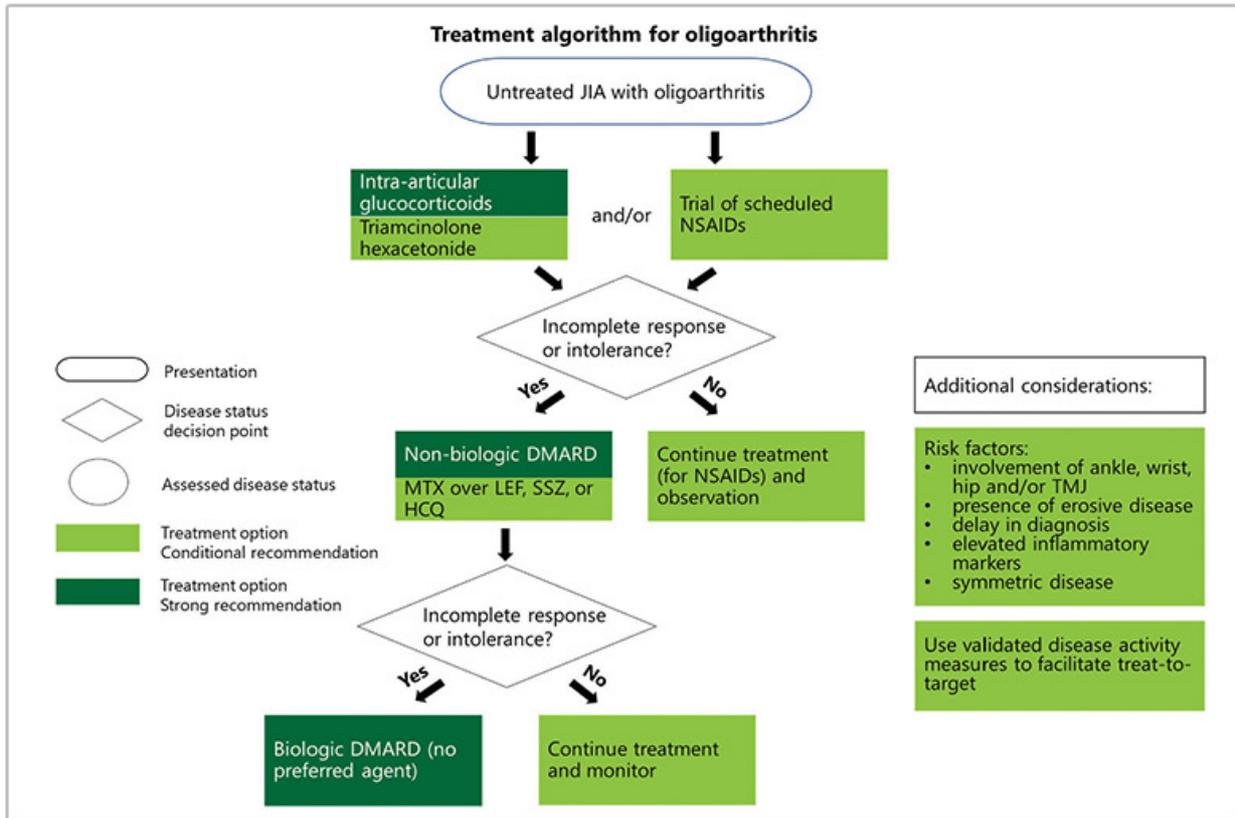
2021 American College of Rheumatology Guideline For the Treatment of Juvenile Idiopathic Arthritis : Therapeutic Approaches For Oligoarthritis, Temporomandibular Joint Arthritis, and Systemic Juvenile Idiopathic Arthritis

Arthritis & Rheumatology
Vol. 0, No. 0, Month 2022, pp 1–17
DOI 10.1002/art.42037
© 2022 American College of Rheumatology

- Presentation
- Disease status decision point
- Assessed disease status
- Treatment option
Conditional recommendation
- Treatment option
Strong recommendation

Treatment algorithm for systemic JIA







سومین همایش دوسالانه انجمن روماتولوژی کودکان ایران در بازه زمانی ۶ لغایت ۸ بهمن ماه ۱۴۰۰ به میزبانی دانشگاه علوم پزشکی کرمان و با همکاری دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی به صورت مجازی و البته با حضور افتخاری تنی چند از بزرگان و پیشکسوتان این رشته در کرمان به کار خود خاتمه داد. گروه هدف در این همایش متخصصین کودکان، تمامی فوق تخصصین کودکان و فوق تخصص های روماتولوژی بالغین بودند. در این همایش، اساتید پیشکسوت این رشته از دانشگاه های علوم پزشکی تهران و شهید بهشتی و تنی چند از اساتید دیگر این رشته از دانشگاههای علوم پزشکی اهواز و کرمان گرد هم جمع شدند تا ضمن برگزاری این همایش بزرگ با محوریت و اسکولیتها، به بحث و تبادل نظر بیشتر در مباحث تاریخی و علمی این رشته بپردازند.

ما در این همایش میزبان استاد یحیی عقیقی از پیشکسوتان و اولین های طب نوین کودکان در ایران و استاد روماتولوژی کودکان از دانشگاه علوم پزشکی تهران بودیم. همچنین استاد وحید ضیائی استاد دیگر روماتولوژی کودکان از مرکز طب کودکان و رییس انجمن روماتولوژی کودکان دیگر میهمان جمع ما بودند. استاد رضا شیاری دبیر انجمن روماتولوژی کودکان از بیمارستان کودکان مفید و دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی دیگر میهمان جمع ما بودند. همچنین سرکار خانم دکتر فاطمه تحقیقی از بیمارستان مرکز طب کودکان، دکتر مهرنوش حساس یگانه از بیمارستان کودکان مفید و دکتر محمد رضا فتحی از دانشگاه جندی شاپور اهواز دیگر عزیزانی بودند که در جمع ما حاضر شدند.

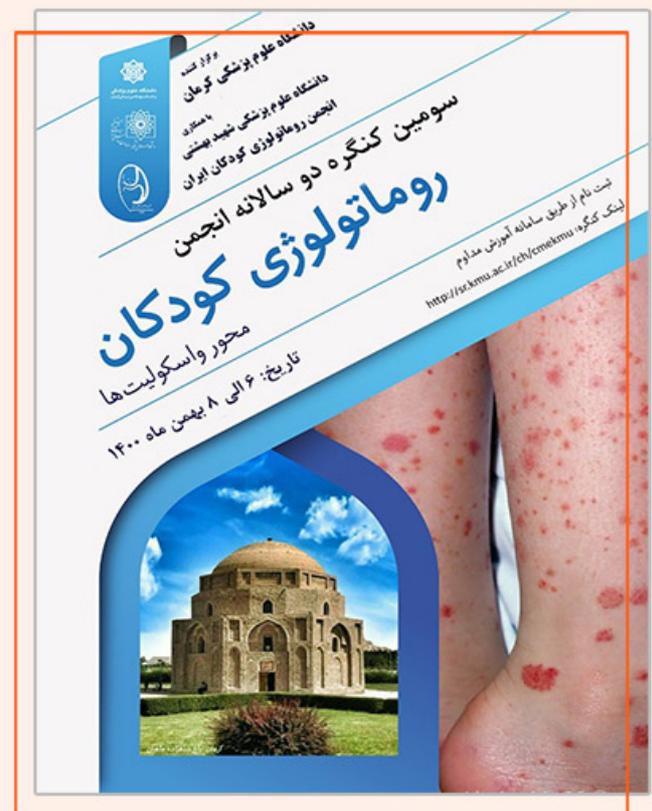
شایان ذکر است که دانشگاه علوم پزشکی کرمان، اولین مرکز در نیمه جنوبی ایران (از تهران تا خلیج فارس) است که در آن رشته روماتولوژی کودکان با حضور دکتر رضاسینائی از سال ۱۳۹۶ راه اندازی گردید. پیش از آن بیماران این خطه یا تحت نظارت اساتید روماتولوژی بزرگسال درمان می شدند و یا برای معالجه به تهران مراجعه می کردند.

افتتاحیه همایش: در ساعت ۸ صبح روز ۶ بهمن ماه ۱۴۰۰ پس از تلاوت آیاتی چند از قرآن مجید و پخش سرود جمهوری اسلامی ایران، دکتر حمید رضارشیدی نژاد ریاست دانشگاه علوم پزشکی کرمان به ایراد سخنرانی پرداختند. پس از آن استاد یحیی عقیقی به بیان تاریخچه و اسکولیتها در ایران و جهان پرداختند. در افتتاحیه استاد وحید ضیائی به عنوان ریاست انجمن، استاد رضا شیاری به عنوان دبیر انجمن، دکتر محمد رضاشکیبی پیشکسوت روماتولوژی بالغین در کرمان و سپس دکتر رضاسینائی به عنوان دبیر علمی و اجرایی سومین همایش به ایراد سخن پرداختند.



گزارش مختصر از سومین همایش دوسالانه روماتولوژی کودکان - کرمان زمستان ۱۴۰۰

دکتر رضاسینائی، فوق تخصص روماتولوژی کودکان
عضو هیئت علمی دانشگاه علوم پزشکی کرمان



پس از آن از ساعت ۸:۳۰ صبح مباحث انجمن بصورت رسمی شروع شد و مطابق با برنامه کلی ذیل در دو روز صبح و بعدازظهر و روز سوم صبح تا ظهر برگزار گردید:



عصر روز اول:

محور و اسکولیتها در بیماری های خودالتهابی و روماتولوژیک:

- در بازه زمانی ۱۳ تا ۱۴:۵۰ انجام شد. در این بازه پس از معرفی یک کیس توسط دکتر محمد رضا فتاحی، ما شاهد و شنوای سخنرانی استاد فرهاد صالح زاده استاد دانشگاه علوم پزشکی اردبیل و دیگر پیشکسوت این رشته بودیم. پس از آن هم دکتر مهدیه موسوی ترشیزی از دانشگاه علوم پزشکی تهران به ایراد سخنرانی پرداختند.

در این برنامه **اعضاء پانل:** دکتر خسرو رحمانی و دکتر فرهاد صالح زاده به ایراد سخن پرداختند.

صبح روز دوم

۷ بهمن ماه -۱۴۰۰ محور واسکولیتهای عروق کوچک و سیستم عصبی مرکزی.

- در بازه زمانی ۸ تا ۱۱:۴۰ ما شاهد سخنرانی اساتید زیر بودیم: دکتر ندایاک (دانشیار رادیولوژی د.ع.پ. تهران)، دکتر رضاشیاری (د.ع.پ. شهید بهشتی تهران)، دکتر لیلا شهباز نژاد (د.ع.پ. ساری)، دکتر محمد حسین مرادی نژاد (د.ع.پ. تهران)، دکتر مهرنوش حساس یگانه (د.ع.پ. شهید بهشتی تهران)، دکتر رودود جوادی پروانه (د.ع.پ. شهید بهشتی تهران)، دکتر خسرو رحمانی (د.ع.پ. شهید بهشتی تهران)، و دکتر عبدالرضا ملک (د.ع.پ. مشهد).

در این برنامه **اعضاء پانل:** دکتر رضا شیاری و دکتر وحید ضیائی بودند.

صبح روز اول ۶- بهمن ماه ۱۴۰۰

محور همایش: طبقه بندی واسکولیتها و واسکولیتهای عروق بزرگ و متوسط. در بازه زمانی ۸:۳۰ تا ۱۲ ما شاهد سخنرانی اساتید زیر بودیم: دکتر ناهید اصلانی (د.ع.پ. اصفهان)، دکتر رضا سینائی (د.ع.پ. کرمان)، دکتر رضا رییس کرمی (د.ع.پ. تهران)، دکتر وحید ضیایی (د.ع.پ. تهران)، دکتر فاطمه تحقیقی (د.ع.پ. تهران)، دکتر سحرنادری (د.ع.پ. بوشهر)، دکتر پیمان صادقی (د.ع.پ. تهران)، و دکتر سعید نیکخواه (د.ع.پ. البرز).
در این برنامه اعضا پانل: دکتر سید رضا رییس کرمی، دکتر پیمان صادقی و دکتر خسرو رحمانی به سوالات جمع حاضر پاسخ دادند.



عصر روز دوم:**محور واسکولیت ها در عروق با سایز متغیر:**

- در بازه زمانی ۱۳ تا ۱۴:۵۰ انجام شد. در این بازه دکتر ناهید شفاهی پیشکسوت دانشگاه تهران به ایراد سخنرانی در خصوص تاریخچه بهجت در ایران و جهان پرداختند. سپس دکتر شیما صالحی (د.ع.پ. شهید بهشتی ایران) و دکتر شبنم حاجیانی (د.ع.پ. شیراز) به ایراد سخن پرداختند.
در این برنامه اعضا پانل: دکترودود جوادی پروانه و دکتر ناهید شفاهی بودند.

صبح روز سوم:**۸ بهمن ۱۴۰۰ محور واسکولیت‌های عفونی و درمان واسکولیت‌ها**

- در بازه زمانی ۸ تا ۱۱:۴۰ ما شاهد سخنرانی اساتید زیر بودیم: دکتر آیه میرعمارتی (د.ع.پ. رشت)، دکتر راحله عساری (د.ع.پ. تهران)، دکتر محمد مهدی باقری (د.ع.پ. کرمان)، دکتر مهدیه واحدی (د.ع.پ. مشهد) و دکتر لیلا قاسمی (د.ع.پ. قزوین).
در این برنامه اعضا پانل: دکتر وحیدضیائی و دکتر رضا رئیس کرمی بودند.

لینک دسترسی به محتوای وبینار :

cme.kmu.ac.ir/fa

(قسمت محتوای آموزشی)

برنامه های جانبی کنگره:

۱- نشست اساتید پیشکسوت این رشته با اعضا گروه کودکان کرمان در تاریخ ۷ بهمن ماه برگزار شد. در این نشست استاد یحیی عقیقی در خصوص تاریخچه طب آکادمیک کودکان در ایران صحبت کردند.

۲- نشست هم اندیشی با حضور پیشکسوتان طب اطفال در کرمان در شب ۶ بهمن ماه برگزار شد. دکتر پدram نیک نفس، دکتر محمدحسین داعی پاریزی و دکتر اکبر احمدی در این نشست به یادماندنی، به خاطرات دیرینه خود با استاد عقیقی پرداختند.

۳- بازدید از مراکز دیدنی کرمان شامل باغ شازده ماهان، بازار، حمام گنجعلی خان، گنبد جبلیه، آتشکده زرتشتیان، و باغ فتح آباد در طی این سه روز صورت پذیرفت.

۴- انتشار مقالات مرتبط با کنگره

۵- انتشار کتاب کنگره (واسکولیت‌ها)



برنامه های جانبی کنگره



سخنرانان این جلسات از کشورهای آمریکا، ایتالیا، آلمان، و ترکیه بوده و گردانندگان جلسات از اساتید ایرانی بوده اند. این جلسات در زوم برگزار شده و پس از برگزاری فیلم جلسه در وب سایت و در یوتیوب در دسترس قرار می گیرد.

این دوره مورد تایید APLAR (Asian Pacific League of Associations for Rheumatology) می باشد.

دبیر کمیته علمی: دکتر وحید ضیایی
دبیر کمیته اجرایی: دکتر کوثر اثنی عشری

شرکت کنندگان:

امکان شرکت در جلسات به طور رایگان برای همگان وجود دارد، اما مدرک معتبر دوره به گروه های زیر تعلق می گیرد:

روماتولوژیست ها و فلوهای روماتولوژی کودکان و بالغین

ایمونولوژیست ها و فلوهای ایمونولوژی

فوق تخصص عفونی کودکان و فلوهای عفونی کودکان

متخصصین عفونی بالغین

متخصصین کودکان

متخصصین داخلی

امتیازات:

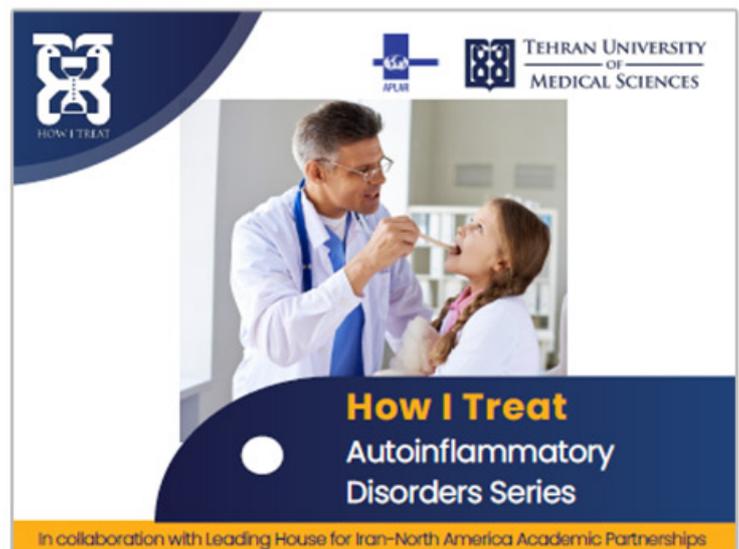
برای هر جلسه شرکت در کنگره مدرک معتبر از سمت دانشگاه علوم پزشکی تهران، انجمن روماتولوژی کودکان ایران، و انجمن آسم و آلرژی کودکان به شرکت کنندگانی برای جلسه ثبت نام نموده و در آن شرکت کرده باشند، اعطا گشته است.

ضمناً در پایان دوره، گواهی دوره به شرکت کنندگانی که به POST-TEST مربوط به همه جلسات پاسخ داده باشند، تعلق خواهد گرفت. این گواهی مورد تایید APLAR، دانشگاه علوم پزشکی تهران، انجمن روماتولوژی کودکان ایران، و انجمن آسم و آلرژی کودکان می باشد.

گزارش دوره How I Treat Autoinflammatory Disorders

دکتر کوثر اثنی عشری، متخصص کودکان

عضو هیئت علمی دانشگاه علوم پزشکی تهران



معرفی کورس:

این برنامه که با همکاری تیم appraise to raise معاونت بین الملل دانشگاه علوم پزشکی تهران اجرا می شود، شامل ۹ جلسه ۲ ساعته بوده و در این جلسات درباره جنبه های مختلف بیماری های اتوانفلمتوری با استفاده از جدیدترین اطلاعات در دنیا صحبت می شود. این جلسات از آذرماه ۱۴۰۰ با فواصل یک تا دو هفته برگزار شده و تا پایان سال ۱۴۰۰ ادامه خواهند داشت؛ ضمناً جلسه آخر این دوره در فروردین ماه ۱۴۰۱ خواهد بود.

جدول برنامه ها:

Topic	Date	Time (GMT)
Clinical Approach to Systemic Autoinflammatory Disorders	Dec. 17	2:00 PM
Approach to PFAPA Patients	Jan. 21	2:00 PM
Network Developments for Autoinflammatory Disorders, and Patient Education	Jan. 28	2:00 PM
NLRP3: From Autoinflammation to Metaflammation	Feb. 4	12:00 PM
Role of Type 1 Interferons as Trigger of Cytokine Storm in MAS	Feb. 18	11:00 AM
Interferonopathies with a Special Aspect on Rare Proteasomopathies: CANDLE/PRAAS	Feb. 25	8:00 AM
Overlapping Features of Systemic JIA and Autoinflammatory Disorders	Mar. 4	6:00 PM
PFAPA Syndrome in Childhood	Mar. 11	2:00 PM
The Challenges of Diagnosing MAS at Presentation of Autoinflammatory Disorders	Apr. 8	2:00 PM



لینک گراند راندهای انجمن در زمستان ۱۴۰۰

شماره گراند راند	بیمار معرفی شده	مرکز معرفی کننده	تاریخ برگزاری	لینک دسترسی در آپارات	لینک دسترسی در یوتیوب
۷۵	معرفی پسر ۱۷ ساله با درد کمر از ۱۲ سالگی و دفع خون گوارشی	مرکز طبی کودکان (ع.پ. تهران)	۱۴۰۰/۱۰/۵	https://aparat.com/v/Zr8y0	https://youtu.be/AX7HWk2fvXw
۷۶	معرفی دختر ۵ ساله با تب و زخم دهانی	دانشگاه ع.پ. ایران	۱۴۰۰/۱۰/۱۲	https://aparat.com/v/WzS8p	https://youtu.be/bGTxxUNZs0w
۷۷	معرفی دختر ۱۵ ساله با فشار خون بالا و تشنج و تشخیص تاکیاسو	مرکز طبی کودکان (ع.پ. تهران)	۱۴۰۰/۱۰/۱۹	https://aparat.com/v/jxHlf	https://youtu.be/yuiqBgURE8A
۷۸	معرفی پسر ۱۷ ساله با درگیری مزمن مفاصل متعدد از سه سال پیش و پاتولوژی مشابه PVNS	مرکز طبی کودکان (ع.پ. تهران)	۱۴۰۰/۱۰/۲۶	https://aparat.com/v/4pMSi	https://youtu.be/MUoGN8yVozo
۷۹	معرفی پسر ۱۰ ساله با تب طول کشیده و بان سیتوینی و اسپلنومگالی و شک به سارکوئیدوزیس	مرکز طبی کودکان (ع.پ. تهران)	۱۴۰۰/۱۱/۳	https://aparat.com/v/piuFG	https://youtu.be/3YLUZM7FEXM
۸۰	معرفی پسر ۱۳ ساله با درد فک، گردن و آرتريت مهاجر	مرکز طبی کودکان (ع.پ. تهران)	۱۴۰۰/۱۱/۱۰	https://aparat.com/v/Jn2SG	https://youtu.be/CT30omdd38A
۸۱	معرفی دختر ۶ ساله با اگزوستوزهای متعدد و آنومالی انگشتان	بیمارستان ولیعصر (ع.پ. تهران)	۱۴۰۰/۱۱/۱۷	https://aparat.com/v/IyaVz	https://youtu.be/hU6YMUktu70
۸۲	معرفی دختر ۱۶ ساله با درد شکم مکرر و شک به پورفیری	مرکز طبی کودکان (ع.پ. تهران)	۱۴۰۰/۱۱/۲۴	https://aparat.com/v/q9uon	https://youtu.be/BcMZYpvIZqw
۸۳	معرفی دختر ۹ ساله با اسکرودرمی منتشر و پسر یازیس	مرکز طبی کودکان (ع.پ. تهران)	۱۴۰۰/۱۲/۱	https://aparat.com/v/ILNVg	https://youtu.be/iazAZd9konM
۸۴	معرفی پسر دو ساله با تب هر ۲-۳ روز یکبار از دو ماه پیش	مرکز طبی کودکان (ع.پ. تهران)	۱۴۰۰/۱۲/۸	https://aparat.com/v/XhRi0	https://youtu.be/mMweeQhwdSA
۸۵	معرفی پسر ۱۵ ساله با سیانوز انگشتان اندام تحتانی	مرکز طبی کودکان (ع.پ. تهران)	۱۴۰۰/۱۲/۱۵	https://aparat.com/v/UucSg	https://youtu.be/dqoNopKNMjE
۸۶	معرفی دختر ۱۵ ساله با پریکاردیال و پلورال افیوزن راجعه	بیمارستان ولیعصر (ع.پ. تهران)	۱۴۰۰/۱۲/۲۲	https://aparat.com/v/wcRvi	https://youtu.be/989rvhAJ0eI

جلسات ماهانه انجمن در زمستان ۱۴۰۰

موضوع	سخنران	تاریخ لینک	دسترسى در آپارات	لینک دسترسی در یوتیوب
موضوع تغذیه در کودکان مبتلا به بیماریهای روماتیسمی	دکتر مهدیه سادات موسوی	۱۴۰۰/۱۰/۲	https://aparat.com/v/ny5wo	https://youtu.be/40A9NhWB8wM

برنامه ماهانه انجمن در بهمن ماه به دلیل تلاقی با همایش دو سالانه انجمن در کرمان و برنامه اسفندماه به دلیل تلاقی با همایش بین المللی بیماری های کودکان دانشگاه علوم پزشکی تهران برگزار نشد.



برنامه های بین المللی انجمن در زمستان ۱۴۰۰

الف - دوره آموزشی بیماریهای خود التهابی

Title	Guest Speaker(s)	Moderator	Date	Access to the session
Clinical Approach to Systemic Auto inflammatory Disorders	Dr. Fatma Dedeoglu; Associate Professor of Pediatrics, Harvard Medical School, USA	Dr. Farhad Salehzadeh; Ardabil University of Medical Sciences,	Dec 2021 ,17	https://youtu.be/VddlI01gsNY
Approach to PFAPA Patients	Dr. Fatma Dedeoglu; Dr. Kalpana Manthiram; Dr. Greg R. Licameli Boston Children's Hospital, USA	Dr. Kosar Asnaashari; Children's Medical Center, Tehran University of Medical Sciences, Iran	Jan 2022 ,21	https://youtu.be/gow7qS30ATc
Network Developments for Autoinflammatory Disorders, and Patient Education	Dr. Mariana Correia Marques; National Institute of Arthritis and Musculoskeletal and Skin Diseases (NIAMS), USA Dr. Sivia Lapidus; Hackensack Meridian School of Medicine, USA Dr. Karen Durrant; President and Founder of the Autoinflammatory Alliance, USA	Dr. Kosar Asnaashari; Children's Medical Center, Tehran University of Medical Sciences, Iran	Jan 2022 ,28	https://youtu.be/DcqnXjEp-V0
NLRP3: From Autoinflammation to Metaflammation	Dr. Eicke Latz; Department of Clinical and Molecular Medicine, Director, Institute of Innate Immunity, Medical Faculty, University of Bonn, Germany	Dr. Maryam Nourizadeh; Asthma and Allergy Research Institute, Tehran University of Medical Sciences, Iran	Feb 2022 ,4	https://youtu.be/UuMA-E81_I4
Role of Type 1 Interferons as Trigger of Cytokine Storm in MAS	Christoph Kessel; Translational Inflammation Research, Department of Pediatric Rheumatology & Immunology, WWU Medical Center (UKM), Germany	Dr. Raheleh Assari; Children's Medical Center, Tehran University of Medical Sciences, Iran	Feb 2022 ,18	https://youtu.be/djW3exEcEDc
Interferonopathies with a Special Aspect on Rare Proteasomopathies: CANDLE/PRAAS	Dr. Elke Krüger; Chair of Medical Biochemistry and Molecular Biology, University Medicine Greifswald, Germany	Dr. Maryam Nourizadeh; Asthma & Allergy Research Institute, Tehran University of Medical Sciences, Iran	Feb 2022 ,25	https://youtu.be/q_O2R_a-Mlg
Overlapping Features of Systemic JIA and Autoinflammatory Disorders	Dr. Susan Shenoi; Seattle Children's Hospital and Research Center, USA	Dr. Payman Sadeghi; Children's Medical Center, Tehran University of Medical Sciences, Iran	Mar 2022 ,4	https://youtu.be/xsUTF-ZVcV8
PFAPA Syndrome in Childhood	Dr. Ozgur Kasapcopur; Cerrahpasa Medical School, Istanbul University-Cerrahpasa, Türkiye	Dr. Reza Shiari; Shahid Beheshti University of Medical Sciences, Iran	Mar 2022 ,11	https://youtu.be/TXm_HXqDL_o
The Challenges of Diagnosing MAS at Presentation of Autoinflammatory Disorders	Dr. Angelo Ravelli, MD IRCCS Istituto Giannina Gaslini and Università degli Studi di Genova, Genoa, Italy	Dr. Payman Sadeghi; Children's Medical Center, Tehran University of Medical Sciences, Iran	Apr 2022 ,8	Upcoming Session

ب - جلسات روماتولوژی سی و سومین کنگره بین المللی بیماریهای کودکان

Session Title	Topic	Guest Speaker(s)	Moderator	Date	Access to the session
Updates on Ped. Rheumatology	Treat to target strategy for JIA	Dr. Dr Alessandro Consolaro, University of Genoa, Italy	Dr. Payman Sadeghi; Children's Medical Center, Tehran University of Medical Sciences, Iran	Feb 2022 ,24	https://youtu.be/mV9dDXISrWY
	Ultrasound advances in JIA	Dr. Silvia Magni Manzoni, University of Genoa, Italy			
	Assessment of Juvenile Dermatomyositis	Dr. Silvia Rosina, University of Genoa, Italy;			
	Clinical Polymorphism of SLE	Dr. Anegillo Ravelli, University of Genoa, Italy			
Rheumatology Hot Topics	Clinical Heterogeneity in SLE	Dr. Christine B. Bernal, University of Santo Tomas, Philippines;	Dr. Payman Sadeghi; Children's Medical Center, Tehran University of Medical Sciences, Iran	Feb 2022 ,24	https://youtu.be/ohg27RGLBQg
	SLE	Dr. Chris Scott, University of Cape Town, South Africa			
	DADA2 gene mutation	Dr. Hans Degraaf, University of Southampton, UK			
	Ehlers Danlos Syndrome	Dr. Alice Leahy, University Hospital South Hampton, UK			



کنفرانسهای علمی ماهانه انجمن روماتولوژی کودکان در بهار سال ۱۴۰۱

تاریخ	موضوع	سخنران
۱۴۰۰/۲/۱	التهاب و ترومبوز	خانم دکتر آیه میرعمارنی فوق تخصص روماتولوژی کودکان و عضو هیات علمی دانشگاه علوم پزشکی گیلان
۱۴۰۱/۳/۱۲	اختلالات اسکلتی در هموگلوبینوباتی ها	خانم دکتر سحر نادری شیران فوق تخصص روماتولوژی کودکان و عضو هیات علمی دانشگاه علوم پزشکی بوشهر

دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی

جندی شاپور اهواز



کنگره ملی سالانه دانشگاه علوم پزشکی اهواز، امسال در تاریخ ۱۸ اردیبهشت تا ۲۳ اردیبهشت بصورت آنلاین و حضوری با ظرفیت محدود توسط اساتید گروه کودکان این دانشگاه و برخی دانشگاه های دیگر برگزار می گردد. در روز پنجم این کنگره پانل روماتولوژی با موضوع بیماری لوپوس اریتماتوی سیستمیک با حضور اساتید برجسته روماتولوژی و پوست از دانشگاه های شهید بهشتی و تهران و اهواز برگزار می شود.

Meetings in Rheumatology

Date	Organizer	Topic	Platform	Registration
April 2022 ,27-25	 British Society for Rheumatology Annual Conference 25-27 April 2022	Annual Conference Glasgow, Scotland, UK	Hybrid meeting	https://www.rheumatology.org.uk/events-learning/conferences/annual-conference
May 2022 ,3-2	 CARRA	Annual Scientific Meeting	Virtual Congress	https://carragroup.org/meetings-events/2022-annual-scientific-meeting
May 2022 ,10-6	 ECTS HELSINKI 04 MAY PRE CONGRESS 07-10 MAY 2022		Hybrid meeting	https://www.ects2022.org/registration
May 2022 ,18	Yale Rheumatology State of the Art Symposium	Reactive Arthritis, Post-infectious Inflammatory Disease, and Lessons for COVID	Livestream Learning	https://yale.loud-cme.com/course/courseover1
June 2022 ,4-1	EULAR 2022: European Congress of Rheumatology, Copenhagen, Denmark		Hybrid meeting	https://www.congress.eular.org
	 eular 22 EUROPEAN CONGRESS OF RHEUMATOLOGY 1-4 JUNE			



Fatma Dedeoglu, M.D
Co-Director of Autoinflammatory Clinic,
Rheumatology Program/Division of Immunology,
Department of Medicine, Boston Children's
Hospital
Associate Professor of Pediatrics, Harvard Medical
School

Dr. Kalpana Manthiram
Clinical Fellow, National Human Genome Research
Institute (NHGRI), Pediatric Infectious Disease
Specialist, Boston Children's Hospital, USA

Dr. Greg R. Licameli
Director, Cochlear Implant Program, Attending
Surgeon, Department of Otolaryngology, Boston
Children's Hospital, USA

Dr. Mariana Correia Marques
Pediatric Rheumatology Fellow, Children's National
Hospital and National Institute of Arthritis and
Musculoskeletal and Skin Diseases (NIAMS), USA

Dr. Sivia Lapidus
Pediatric Rheumatologist, Joseph M. Sanzari Children's
Hospital, Assistant Professor of Pediatrics, Hackensack
Meridian School of Medicine, USA

Dr. Karen Durrant
President and Founder of the Autoinflammatory
Alliance, USA

Dr. Eicke Latz
Professor, Department of Clinical and
Molecular Medicine, Director, Institute of
Innate Immunity, Medical Faculty,
University of Bonn, Germany

Christoph Kessel
Assistant Professor of Immunology,
Translational Inflammation Research,
Department of Pediatric Rheumatology &
Immunology, WWU Medical Center (UKM),
Germany

Dr. Elke Krüger
Chair of Medical Biochemistry and
Molecular Biology, University Medicine
Greifswald, Germany

Dr. Susan Sheno
Associate Professor, Clinical
Director-Pediatric Rheumatology, Myositis
Center of Excellence, Seattle Children's
Hospital and Research Center, USA

Dr. Ozgur Kasapcopur
Professor of Pediatric Rheumatology,
Cerrahpasa Medical School, Istanbul
University-Cerrahpasa, Türkiye

گردانندگان جلسات

Dr. Farhad Salehzadeh
Professor of Pediatric Rheumatology, Ardabil University of Medical Sciences, Iran

Dr. Kosar Asnaashari
Assistant Professor of Pediatrics, Children's Medical Center, Tehran University of Medical Sciences, Iran

Dr. Maryam Nourizadeh
Assistant Professor in the Immunology, Asthma and Allergy Research Institute (IAARI), Tehran
University of Medical Sciences (TUMS), Iran

Dr. Raheleh Assari
Assistant Professor of Pediatric Rheumatology, Tehran University of Medical Sciences, Iran



معرفی دارو

معرفی داروی روکسولیتینیب :

روکسولیتینیب برای اتصال به محل کاتالیزوری در حوزه کیناز با ATP رقابت می کند و بنابراین نه تنها مسیرهای سیگنالینگ JAK2 جهش یافته ، بلکه طیف وسیعی از مسیر JAK1-2 را مهار می کند. مهار مسیر سیگنالینگ JAK-STAT توسط روکسولیتینیب منجر به کاهش چشمگیر سطوح سایتوکین های التهابی مانند IL-6 و TNF- α می شود. با این کاهش پاسخ التهابی است که کارایی بالینی روکسولیتینیب نسبت داده می شود.(۱)



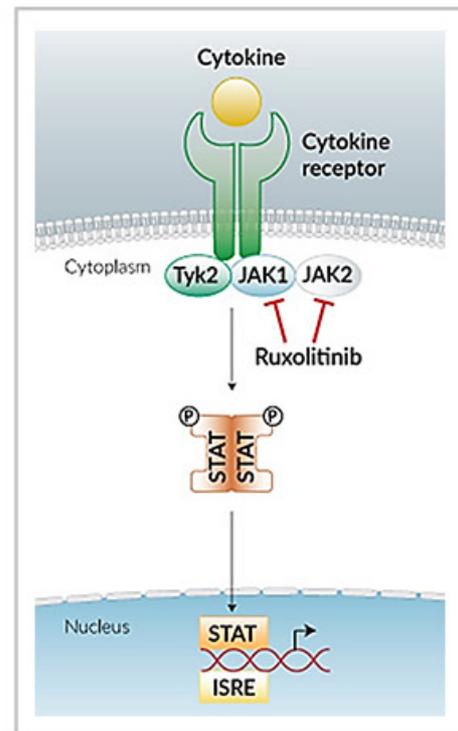
لنفوهیستوسیتوز هموفاگوسیتیک یک سندرم التهابی ناشی از سیتوکین است که با عوارض و مرگ و میر قابل توجه مرتبط است. بقای کلی در بیماران با هموفاگوسیتیک ثانویه لنفوهیستوسیتوز کمتر از حد مطلوب و استراتژی های درمانی جدیدی مورد نیاز است.

فعال شدن وابسته به فسفوریلاسیون جانوس کیناز های JAK1 و JAK2 مشخصه مسیر مشترک نهایی در این بیماری است.

شواهدی در مورد تعیین فعالیت و ایمنی روکسولیتینیب، بعنوان یک مهارکننده JAK در لنفوهیستوسیتوز هموفاگوسیتیک ثانویه در بزرگسالان وجود دارد.

یک مطالعه پایلوت در دانشگاه میشیگان University of Michigan Rogel Cancer Center (Ann Arbor, MI, USA) جهت بررسی تاثیر روکسولیتینیب در بزرگسالان مبتلا به لنفوهیستوسیتوز هموفاگوسیتیک ثانویه انجام شده که بیماران با سن ۱۸ سال یا بیشتر که حداقل پنج مورد از هشت معیار HLH-2004 را برای لنفوهیستوسیتوز هموفاگوسیتیک وارد مطالعه شده اند .

بیماران روکسولیتینیب خوراکی با دوز (۱۵ میلی گرم دو بار در روز) در یک مدت زمان ۲۸ روزه، یا تا زمان پیشرفت بیماری یا بروز علائم توکسیسیتی دریافت کردند. پنج بیمار وارد مطالعه شده اند که اطلاعات بیماران به صورت خلاصه برگرفته از مقاله موجود است و در نهایت در مجموع، این یافته های اولیه در مورد ایمنی و فعالیت روکسولیتینیب نشان می دهد که نه تنها در بیماران لنفوهیستوسیتوز هموفاگوسیتیک ثانویه بلکه در سایر سندرم های مرتبط با آزادسازی سیتوکین های التهابی، به عنوان درمان، می تواند موثر باشد و مستلزم مطالعات بیشتر در این زمینه است. (۲)



Ruxolitinib in adult patients with secondary haemophagocytic lymphohistiocytosis: an open-label, single-centre, pilot trial

Asa Ahmed¹, Suresh A Menon¹, Faris Alkwasbi¹, Paolo Boccia^{1,2}, Luca Campagnoni¹, Samira Orvati¹, Scott O'Gara¹, Mark Kaminski¹, Alice Conkly¹, Tyrel Phillips¹, Sumon Saha¹, Morteza Tajvar¹, Albert Overy¹, Philip S Bonazzi¹, Ryan A Wilson¹



قابل ذکر است که این دارو در حال حاضر در ایران تولید نمی شود ولی به صورت تک نسخه قابل تهیه است.

Zhang et al. BMC Pediatrics (2021) 21:253
https://doi.org/10.1186/s12887-021-02720-1

BMC Pediatrics

CASE REPORT

Open Access



Successful rescue of a lethal Griscelli syndrome type 2 presenting with neurological involvement and hemophagocytic lymphohistiocytosis: a case report

Qing Zhang^{1*}, Yun-Ze Zhao^{2*}, Hong-Hao Ma², Dong Wang², Nan Zhang¹, Zhi-Gang Li¹ and Rui Zhang^{2*}

	Best response	Duration of any response (months)	Reason for discontinuation
Patient 1*	Complete response	3-5	Recurrence
Patient 2	Complete response	12-5†	Toxicity‡
Patient 3	Complete response	13-9+	NA
Patient 4	Partial response	8-8+	NA
Patient 5	Partial response	2-0+	NA
Patient 6§	Partial response	15-0+	NA
Patient 7§	Partial response	22-0+	NA

NA=not applicable (patients ongoing treatment as of data cutoff). +=treatment ongoing at time of data cutoff. *Patient with primary haemophagocytic lymphohistiocytosis. †Response was maintained following discontinuation for duration of follow-up period (30 days) specified by the protocol. ‡Grade 2 extremity pain. §Patients treated off study.

Table 2: Response outcomes

	Patient 1	Patient 2	Patient 3	Patient 4	Patient 5	Patient 6*	Patient 7*
Age (years)	29	36	33	43	40	62	41
Duration of treatment in hospital (days)	13	7	8	8	2	-	-
Previous therapies							
Type of therapy	Corticosteroid	Corticosteroid	Corticosteroid and enemas	-	-	Corticosteroid, Pfy, etoposide, tacrolimus, and tocilizumab	Corticosteroid, Pfy, etoposide
Number of treatments	1	1	2	0	0	5	3
Aetiology	Systemic lupus erythematosus, infective endocarditis, primary	Mitophagic	Adult onset Still's disease	Cytomegalovirus infection	Mitophagic	Mitophagic	Mitophagic
Fever	Yes	Yes	Yes	Yes	Yes	Yes	Yes
Splenomegaly	Yes	Yes	Yes	Yes	Yes	Yes	No
Haemoglobin concentration (g/dL)	8.3	7.5	6.2	7.0	7.8	6.5	6.1
Absolute neutrophil count ($\times 1000$ cells per μ L)	0	1.9	1.1	0.8	2.3	1.3	1.8
Platelet count ($\times 1000$ cells per μ L)	23	107	26	68	16.9	15	32
Triglyceride concentration (mg/dL)	311	229	223	311	293	295	508
Fibrinogen concentration (mg/dL)	111	480	154	90	401	576	192
Haemophagocytosis	Yes	Yes	Yes	No	Yes	Yes	Yes
Ferritin concentration (mg/dL)	1867.8	11569.1	16500	5607.9	5102.6	14629	170403
Low natural killer cell activity	Yes	Yes	Yes	Yes	NA†	NA	NA
Soluble IL-2 receptor concentration (units/mL)	78200	1216	4242	14550	3460	4787	10028
Corticosteroid dose while on ruxolitinib treatment							
1 day before treatment	106	60	200	0	0	50	50
14 days after treatment	75	0	0	0	0	25	25

NA=not assessed. *Patients treated off study. †Not available at time of assessment, but natural killer cell cytotoxicity was normal on day 5 after ruxolitinib treatment. ‡Daily prednisone equivalent dose is provided.

Table 1: Baseline characteristics

مطالعه دیگری نیز در مورد اثربخشی این دارو در کودکان، در یک کودک سه ساله مبتلا به HLH در زمینه سندرم گریسلی تیپ دو همراه با عوارض پروگرسیو نورولوژیک انجام شده که نشان داده استفاده از این دارو در کنار دگزامتازون و اتوپوزاید بر اساس پروتکل HLH 2004 از داروی روکسولیتینیب با دوز ۵mg هر دوازده ساعت استفاده شده و منجر به بهبود قابل قبول در پارامترهای کلینیکی و آزمایشگاهی شده است و در روز سوم درمان، علائم و بررسی های تصویربرداری نورولوژیک نیز بهبود قابل توجه گزارش شده است. (۳)

References:

1. Ajayi S. et al., 2018. Ruxolitinib. *Recent Results Cancer Res* 212, 119-132.
2. Asra Ahmed SA, Merrill F, Alsawah P, Bockenstedt E, Campagnaro S, Devata, et al. Ruxolitinib in adult patients with secondary haemophagocytic lymphohistiocytosis: an open-label, single-centre, pilot trial. *Lancet Haematol.* 2019;6(12):e630-7
3. Zhang et al. *BMC Pediatrics* (2021) 21:253, <https://doi.org/10.1186/s12887-021-02720-1>