

- c) Oznaczenie odpowiedzi następuje przez zamazanie **ołówkiem 2B lub 3B całej powierzchni prostokąta** wybranej przez Ciebie odpowiedzi. Pamiętaj, że od poprawności zamazania pola w dużej mierze zależy poprawność odczytu podanej przez Ciebie odpowiedzi. Przykłady poprawnego zamazywania pola możesz zobaczyć powyżej.
- d) Proponujemy, aby w czasie rozwiązywania testu najpierw zaznaczać odpowiedź delikatną kropką. Gdy przekonasz się, że dobrze wybrałaś/eś, zakreślisz silnie całe pole. Jeżeli chcesz zmienić odpowiedź, wyciśnij gumką owe wcześniejsze zaznaczenie i wprowadź nową, zgodną ze swoją wiedzą, właściwą odpowiedź. Gdy upewnisz się, że kartę z odpowiedziami wypełniłaś/eś poprawnie, zamaz starannie prostokąty.

Niedopuszczalne jest zniszczenie karty, jej uszkodzenie (załamanie, zagięcie) zarysowanie brzegu karty, gdyż może to być przyczyną złego jej odczytu.

- e) Wybieraj zawsze tylko **jedną odpowiedź**. Zakreślenie więcej niż jednej odpowiedzi powoduje jej niezaliczenie.
- f) Na cały egzamin masz **3 godziny**. Jeżeli nie będziesz tracić czasu na próżno, na pewno zdążysz odpowiedzieć.
- g) Jeżeli ukończysz rozwiązywanie zadań wcześniej, możesz oddać karty odpowiedzi Przewodniczącemu Komisji i opuścić salę. Wraz z kartami odpowiedzi zwracasz również broszurkę z zadaniami, która jest drukiem ścisłego zachowania.
- h) Porozumiewanie się z sąsiadami oraz korzystanie z jakichkolwiek materiałów pomocniczych pociąga za sobą dyskwalifikację i ocenę niedostateczną z egzaminu.

Twój zestaw zadań testowych został oznaczony jako **WERSJA I**. W związku z tym przypominamy Ci, że Twój numer karty winien być **nieparzysty**. Dla potwierdzenia tego, że rozwiązujesz wersję I **w wierszu 7 górnej części karty** zakreślono pole z **cyfra 1**. Prawidłowe zaznaczenie widać na rysunku niżej

NUMER KODOWY.....

	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9
	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9
	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9
	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9
	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9
	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9
	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9
	0		2	3	4	5	6	7	8	9

cem
JESIEŃ 2022

EGZAMIN SPECJALIZACYJNY Z HEMATOLOGII

1	A	B	C	D	E	61	A	B	C	D	E
2	A	B	C	D	E	62	A	B	C	D	E

Nr 1. Jakie są wskazania do leczenia luspaterceptem u chorych na zespoły mielodysplastyczne?

- A. niedokrwistość wymagająca przetoczeń koncentratu krwinek czerwonych (KKCz) u chorych na zespoły mielodysplastyczne niższego ryzyka.
- B. niedokrwistość wymagająca przetoczeń KKCz u chorych na zespoły mielodysplastyczne niższego ryzyka z obecnością pierścieniowatych syderoblastów u tych pacjentów, którzy nie uzyskali dostatecznej odpowiedzi na leczenie czynnikami stymulującymi erytropoezę (ESA).
- C. niedokrwistość wymagająca przetoczeń KKCz u wszystkich chorych na zespoły mielodysplastyczne niższego ryzyka z obecnością pierścieniowatych syderoblastów, niezależnie od odpowiedzi na ESA.
- D. niedokrwistość wymagająca przetoczeń KKCz u chorych na zespoły mielodysplastyczne wyższego ryzyka.
- E. niedokrwistość ze stężeniem Hb <10 g/dl niezależnie od uzależnienia od przetoczeń KKCz.

Nr 2. Które mutacje somatyczne wiążą się z korzystnym rokowaniem u chorych na zespoły mielodysplastyczne (MDS)?

- A. mutacja genu *SF3B1*.
- B. mutacja genu *ASXL1*.
- C. mutacja genu *TP53*.
- D. współistnienie mutacji licznych genów u jednego chorego.
- E. żadna z mutacji somatycznych nie ma korzystnego wpływu na rokowanie.

Nr 3. W którym typie zespołu mielodysplastycznego (MDS) dochodzi do nadpłytkowości?

- A. MDS niesklasyfikowany.
- B. MDS z jednoliniową dysplazją.
- C. MDS z wieloliniową dysplazją.
- D. MDS z izolowaną delecją 5 q.
- E. MDS z pierścieniowatymi syderoblastami.

Nr 4. U chorych na anemię aplastyczną w ramach kondycjonowania przed allotransplantacją komórek krwiotwórczych (allo-HCT) stosuje się:

- A. napromienianie całego ciała.
- B. busulfan + cyklofosfamid.
- C. treosulfan + cyklofosfamid.
- D. cyklofosfamid + surowicę antytymocytową.
- E. melfalan.

Nr 5. U chorych na anemię aplastyczną w przypadkach ciężkiej niedokrwistości należy stosować:

- A. wyłącznie czynniki stymulujące erytropoezę bez przetaczania koncentratu krwinek czerwonych (KKCz).
- B. ubogoleukocytarny koncentrat krwinek czerwonych.
- C. krew pełną konserwowaną.
- D. przemywany koncentrat krwinek czerwonych.
- E. preparaty KKCz wyłącznie od członków rodziny.

Nr 6. W ostrej białaczce promielocytowej grupę nieskiego ryzyka stwierdza się w przypadku gdy:

- A. leukocyty $\leq 10\,000/\mu\text{l}$, płytki krwi $< 40\,000/\mu\text{l}$.
- B. leukocyty $\leq 10\,000/\mu\text{l}$, płytki krwi $> 40\,000/\mu\text{l}$.
- C. leukocyty $> 10\,000/\mu\text{l}$, płytki krwi $< 40\,000/\mu\text{l}$.
- D. leukocyty $\leq 10\,000/\mu\text{l}$, niezależnie od liczby płytek krwi.
- E. płytki krwi $< 40\,000/\mu\text{l}$, niezależnie od liczby leukocytów.

Nr 7. Wskaż grupę chorych na ostrą białaczkę szpikową, w której istnieją wskazania do allogenicznego przeszczepiania komórek krwiotwórczych (alloHCT):

- A. chorzy w remisji całkowitej (CR1) z grupy korzystnego ryzyka.
- B. chorzy z pierwotną opornością na chemioterapię indukującą remisję, u których doszło do progresji choroby.
- C. chorzy z grupy niekorzystnego ryzyka, bez zastosowania terapii indukującej remisję, czyli alloHCT jako pierwsza linia leczenia.
- D. chorzy w CR2 i kolejnych remisjach, we wszystkich grupach rokowniczych.
- E. chorzy ze stabilizacją choroby.

Nr 8. Które zmiany cytogenetyczne w ostrych białaczkach szpikowych wiążą się z rokowaniem korzystnym?

- A. t(8;21)(q22;q22).
- B. t(3;3)(q21.3;q21.2).
- C. t(6;9)(p23;q34.1).
- D. -5/del(5q).
- E. Inv3(3)(q21.3;q26.2).

Nr 9. Jaki odsetek komórek (np. granulocytów) bez GPI (glikozylofosfatydyloinozytolu) jest charakterystyczny dla rozpoznania klasycznej postaci nocnej napadowej hemoglobinurii (NNH)?

- A. $< 1\%$.
- B. $> 5\%$.
- C. $> 10\%$.
- D. $> 30\%$.
- E. $> 50\%$.

Nr 10. Najczęstszą przyczyną zgonu u chorych na nocną napadową hemoglobinurię (NNH) jest:

- A. niewydolność nerek.
- B. nadciśnienie płucne.
- C. choroba zakrzepowa.
- D. skaza krwotoczna małopłytkowa.
- E. skutki ciężkiej niedokrwistości.

Nr 11. Do oceny stopnia zaawansowania klinicznego szpiczaka plazmocytoowego wykorzystuje się klasyfikację ISS (*International Staging System*). System oparty jest na dwóch parametrach, takich jak:

- A. stężenie hemoglobiny i stężenie kreatyniny.
- B. stężenie hemoglobiny i stężenie albuminy.
- C. stężenie albuminy i stężenie β_2 -mikroglobuliny.
- D. stężenie kreatyniny i stężenie β_2 -mikroglobuliny.
- E. stężenie hemoglobiny i stężenie β_2 -mikroglobuliny.

Nr 12. Zmodyfikowany System Prognostyczny (Revised ISS) w szpiczaku plazmocytoowym oparty jest na następujących czynnikach prognostycznych:

- A. hemoglobina, kreatynina, albumina, LDH.
- B. hemoglobina, albumina, β_2 -mikroglobulina, LDH.
- C. hemoglobina, albumina, LDH, wybrane zmiany cytogenetyczne.
- D. albumina, β_2 -mikroglobulina, LDH, wybrane zmiany cytogenetyczne.
- E. hemoglobina, β_2 -mikroglobulina, LDH, wybrane zmiany cytogenetyczne.

Nr 13. W Zmodyfikowanym Systemie Prognostycznym (Revised-ISS) w szpiczaku plazmocytoowym uwzględnia się 3 następujące aberracje cytogenetyczne:

- A. del(17p) lub t(4;14) lub t(14;16).
- B. del(17p) lub t(4;14) lub t(11;14).
- C. t(4;14) lub t(11;14), trisomia chromosomu 3.
- D. del(17p), t(14;16), t(14;20).
- E. aberracje chromosomowe nie są uwzględniane w skali Revised-ISS.

Nr 14. Do lekarza zgłosił się 60-letni pacjent z reumatoidalnym zapaleniem stawów. Był leczony metotreksatem i sterydami. Chory zgłaszał bóle kostno-stawowe. Pogłębiona diagnostyka wykazała 11% plazmocytów w szpiku, stwierdzono obecność białka monoklonalnego IgG w stężeniu 25 g/l, w badaniu nisko dawkowej tomografii komputerowej całego kośćca wykazano 2 ogniska osteolityczne w Th12 i L1. Wskaż prawidłowe postępowanie:

- A. u chorego należy rozpoznać MGUS towarzyszący RZS i obserwować.
- B. u chorego należy rozpoznać szpiczaka objawowego i skierować do ośrodka specjalistycznego w celu leczenia przyczynowego.
- C. u chorego należy rozpoznać szpiczaka objawowego i obserwować.
- D. nie należy zmieniać sposobu leczenia, ponieważ chory otrzymuje metotreksat i sterydy, leki stosowane również w szpiczaku.
- E. do ustalenia rozpoznania konieczne jest wykonanie badania cytogenetycznego.

Nr 15. U 56-letniego chorego bez istotnej przeszłości chorobowej wystąpiła infekcja dróg moczowych. W badaniu ogólnym moczu stwierdzono białkomocz, w dobowej zbiorce moczu wydalanie białka nie przekraczało 850 mg/24 godz. Badanie szpiku ujawniło obecność 17% klonalnych plazmocytoz. W surowicy stwierdzono białko monoklonalne IgG kappa 32 g/l; stosunek kappa/lambda wynosił 14,8, poza tym nie stwierdzono innych odchyleń w badaniach diagnostycznych i obrazowych. Wskaż prawidłowe rozpoznanie i postępowanie u tego chorego:

- A. należy rozpoznać szpiczaka IgG kappa, postać bezobjawową, i obserwować.
- B. należy rozpoznać szpiczaka IgG kappa objawowego ze względu na masywny białkomocz i rozpocząć leczenie.
- C. należy wykonać badania cytogenetyczne i w przypadku wystąpienia zmian kwalifikujących chorego do rozpoznania szpiczaka IgG kappa wysokiego ryzyka zakwalifikować chorego do indukcji remisji i autotransplantacji.
- D. należy rozpoznać szpiczaka IgG kappa, ze względu na młody wiek chorego należy jak najszybciej rozpocząć indukcję remisji i zakwalifikować chorego do alloprzeszczepienia.
- E. należy rozpoznać szpiczaka IgG kappa, ze względu na zagrożenie wystąpienia zespołu nerczycowego u chorego należy jak najszybciej rozpocząć leczenie przyczynowe.

Nr 16. U chorych na szpiczaka plazmocytozowego przed stosowaniem bifosfonianów należy kontrolować:

- A. czas QT.
- B. stężenie bilirubiny bezpośredniej.
- C. aktywność LDH.
- D. klirens kreatyniny.
- E. frakcję wyrzutową serca (EF).

Nr 17. W leczeniu chorych na szpiczaka plazmocytozowego z niewydolnością nerek należy uwzględnić niżej wymienione zalecenia **z wyjątkiem**:

- A. odpowiedniego nawodnienia.
- B. zastosowania plazmaferezy lub hemodializy w celu mechanicznego usunięcia nadmiaru białka monoklonalnego.
- C. zastosowania leczenia przyczynowego z użyciem schematów niezawierających bortezomibu.
- D. wyłączenia z leczenia niesterydowych leków przeciwzapalnych.
- E. zastosowania deksametazonu w dużych dawkach.

Nr 18. U chorych na szpiczaka plazmocytozowego leczonych bortezomibem w profilaktyce przeciwinfekcyjnej należy stosować:

- A. ampicylinę.
- B. flukonazol.
- C. acyklowir.
- D. immunoglobuliny.
- E. u chorych leczonych bortezomibem nie stosuje się profilaktyki przeciwinfekcyjnej.

Nr 19. Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące chorych na szpiczaka plazmocytozy:

- A. profilaktyczne leczenie przeciwwzakrzepowe u chorych leczonych lekami immunomodulującymi, bez czynników ryzyka, polega na stosowaniu kwasu acetylosalicylowego.
- B. profilaktyczne leczenie przeciwwzakrzepowe jest wskazane wyłącznie u chorych >75 r.ż.
- C. profilaktyczne leczenie przeciwwzakrzepowe jest wskazane wyłącznie u chorych, u których stosuje się leki immunomodulujące w połączeniu z antracyklinami.
- D. profilaktyczne leczenie przeciwwzakrzepowe jest wskazane wyłącznie u chorych, u których występują inne czynniki ryzyka wystąpienia zakrzepicy.
- E. profilaktyczne leczenie przeciwwzakrzepowe u wszystkich chorych na szpiczaka plazmocytozy, niezależnie od czynników ryzyka, polega na stosowaniu heparyny niskocząsteczkowej.

Nr 20. U pacjentki w wieku 56 lat z obserwowanym od 3 miesięcy zespołem nerczycowym i zwiększonym stężeniem kreatyniny do 2,4 mg/ml w badaniu fizykalnym stwierdzono wodobrzusze i obrzęki kończyn dolnych. W biopsji szpiku – 19% plazmocytozy. Wykazano obecność białka monoklonalnego IgG kappa. Próba biopsji nerki nie powiodła się. W celu uściślenia diagnozy należy wykonać niżej wymienione badania **z wyjątkiem**:

- A. powtórzenia biopsji nerki.
- B. elektroforezy z immunofiksacją białka w moczu.
- C. biopsji tkanki tłuszczowej z fałdu brzuszego.
- D. urografii.
- E. USG jamy brzusznej.

Nr 21. Na podstawie aktualnych badań klinicznych wskaż najlepszą opcję terapeutyczną dla 80-letniego pacjenta z rozpoznaniem nawrotu ostrej białaczki szpikowej o pośrednim ryzyku cytogenetycznym z wykrytą mutacją IDH-1, w skali sprawności *Eastern Cooperative Oncology Group* chorego oceniono na 2 pkt:

- A. wenetoklaks + doustny inhibitor IDH-1.
- B. midostauryna w monoterapii.
- C. iwosidenib w monoterapii.
- D. enasidenib w monoterapii.
- E. gemtuzumab ozogamycyny w skojarzeniu z daunorubicyną i cytarabiną.

Nr 22. W której z postaci ostrej białaczki szpikowej u dorosłych istnieje wskazanie do leczenia gilterytynibem w monoterapii?

- A. AML *de novo* z mutacją FLT-ITD^{niski}.
- B. AML oporna na chemioterapię z mutacją IDH-1 oraz IDH-2.
- C. nawrotowa lub oporna na leczenie postać AML z mutacją CBFB-MYH11.
- D. nawrotowa lub oporna na leczenie postać AML z mutacją FLT3-TKD lub FLT3-ITD.
- E. żadna z powyższych.

Nr 23. Jakie jest prawidłowe postępowanie terapeutyczne w przypadku zespołu rozpadu guza (TLS)?

- 1) alkalizacja moczu;
- 2) hemodializa w razie wystąpienia cech ostrej niewydolności nerek;
- 3) płynoterapia i diuretyki pętlowe zapewniające diurezę powyżej 3 l/dobę;
- 4) jeśli diureza wynosi mniej niż 60% przez 4 kolejne godz. mimo odpowiedniej płynoterapii oraz dożylniej podaży furosemidu, można zastosować mannitol *i.v.*;
- 5) u pacjentów z niedoborem dehydrogenazy glukozy-6-fosforanowej należy zredukować dawkę rasburykazy do 0,1 mg/kg m.c.;
- 6) allopurynol w maksymalnej dawce dobowej 500 mg/m²/dobę.

Prawidłowa odpowiedź to:

A. 2,3,4,6. **B.** wszystkie wymienione. **C.** 2,3,4,5,6. **D.** 2,3,5. **E.** 1,2,3,6.

Nr 24. Klonalna hematopoeza o nieokreślonym potencjale (CHIP) zwiększa ryzyko rozwoju nowotworowych chorób hematologicznych, m.in. zespołu mielodysplastycznego (MDS), oraz:

- A.** nieswoistych zapaleń jelit.
- B.** idiopatycznego śródmiąższowego zapalenia płuc.
- C.** zespołu Guillaina-Barré.
- D.** kłębuszkowego zapalenia nerek.
- E.** zawału mięśnia sercowego.

Nr 25. Wskaż prawdziwe stwierdzenia dotyczące charakterystyki zespołu mielodysplastycznego z delecją 5q (MDS 5q-):

- 1) obecność mieloblastów w szpiku kostnym <5%;
- 2) charakterystyczna dla przebiegu MDS 5q- jest niedokrwistość makrocytarna z towarzyszącą małopłytkowością;
- 3) w mielogramie szpiku kostnego mogą być obecne pałeczki Auera;
- 4) siedem razy częściej chorują kobiety;
- 5) niski odsetek transformacji w ostrą białaczkę szpikową (AML);
- 6) kryteria diagnostyczne obejmują utratę ramienia długiego chromosomu 5 w postaci izolowanej lub z towarzyszącą jedną inną aberracją oprócz monosomii 7 i del(7q);
- 7) dyserytropoeza i megakariocyty z hiperlobulacją jąder są charakterystyczne w mielogramie szpiku kostnego.

Prawidłowa odpowiedź to:

A. 1,4,5,6. **B.** 1,2,5,6,7. **C.** 1,3,4,5,6. **D.** 1,2,4,6. **E.** 1,4,5,6,7.

Nr 26. Luspatercept jest nowym lekiem promującym dojrzewanie erytroblastów, zarejestrowanym w leczeniu niedokrwistości zależnej od transfuzji KKCz w następującej postaci zespołu mielodysplastycznego (MDS):

- A.** MDS z izolowaną del(5q).
- B.** MDS z nadmiarem blastów do 9% w szpiku kostnym.
- C.** MDS z syderoblastami pierścieniowatymi.
- D.** MDS z jednoliniową dysplazją, jeśli dotyczy ona układu erytroblastycznego, niezależnie od obecności pierścieniowatych syderoblastów w szpiku kostnym.
- E.** niezależnie od postaci MDS, jeśli leki stymulujące erytropoezę (ESA) okazały się nieskuteczne.

Nr 27. Obecność prawidłowego kariotypu ze zmutowanym genem FLT3-ITD o stosunku alleli FLT3-ITD/FLT3-WT poniżej 0,5 oraz niezmutowanym genem *NPM1* u pacjenta z ostrą białaczką szpikową kwalifikuje go do następującej grupy ryzyka wg European Leukemia Net (ELN 2017 z walidacją z 2020 r.):

- A. nie można ocenić rokowania na podstawie w/w skali bez oceny odpowiedzi po leczeniu indukującym.
- B. rokowanie korzystne (ELN 1).
- C. rokowanie obojętne (ELN 0).
- D. rokowanie pośrednie (ELN 2).
- E. AML z mutacjami FLT3 charakteryzuje agresywny przebieg, dlatego niezależnie od obecności innych mutacji zalicza się do rokowania niekorzystnego (ELN 3).

Nr 28. U mężczyzny w wieku 56 lat z rozpoznaniem ostrej białaczki promielocytowej (APL) wysokiego ryzyka w 5 dobie leczenia indukującego wg schematu ATRA + antracyklina (AIDA) doszło do rozwoju ostrej niewydolności nerek z cechami kwasicy metabolicznej. Wskaż właściwe postępowanie terapeutyczne:

- A. deksametazon 2 × 10 mg *i.v.*/dobę.
- B. hemodializoterapia.
- C. zamiana kwasu all-transretinowego (ATRA) na trójtlenek arsenu (ATO).
- D. prawdziwe są odpowiedzi A, B i C.
- E. prawdziwe są odpowiedzi A i B.

Nr 29. W przypadku której ze zmian genetycznych (występujących pojedynczo) nie udowodniono jej wartości do monitorowania efektów leczenia ostrej białaczki szpikowej u dorosłych?

- A. PML-RARA.
- B. FLT3-ITD.
- C. CBFB-MYH11.
- D. RUNX1–RUNX1T1.
- E. NPM1.

Nr 30. Leukaferaza jest rekomendowanym zabiegiem w przypadku hiperleukocytozy, zwłaszcza objawowej, we wszystkich wymienionych jednostkach chorobowych za wyjątkiem:

- A. ostrej białaczki szpikowej o korzystnym rokowaniu (ELN 1).
- B. ostrej białaczki limfoblastycznej Ph+.
- C. ostrej białaczki promielocytowej wysokiego ryzyka.
- D. przewlekłej białaczki szpikowej, zwłaszcza w fazie przełomu blastycznego.
- E. we wszystkich wymienionych jednostkach chorobowych zaleca się leukaferazę, jeśli są do niej wskazania.

Nr 31. Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące reguły dłoni:

- A. powierzchnia dłoni lekarza odpowiada 1% całkowitej powierzchni ciała pacjenta.
- B. powierzchnia dłoni lekarza odpowiada 2% całkowitej powierzchni ciała pacjenta.
- C. powierzchnia dłoni pacjenta odpowiada 1% całkowitej powierzchni jego ciała.
- D. powierzchnia dłoni pacjenta odpowiada 2% całkowitej powierzchni jego ciała.
- E. powierzchnia dłoni pacjenta odpowiada 1% powierzchni obu kończyn górnych.

Nr 32. Do hematologa zgłasza się 48-letni mężczyzna w stanie ogólnym dobrym, choć z erytrodermią, świądem w skali VAS ocenionym na 5, z temperaturą 37,5°C, leukocytozą we krwi obwodowej 24000/ μ l, z limfocytozą i neutrofilią. Zmiany skórne narastają od ok. 5 mies. Temperatura ciała wzrosła 3 dni temu. W badaniu fizykalnym lekarz stwierdza pakiety węzłów chłonnych pachwinowych. Pacjent nie przyjmuje żadnych leków systemowych. Lekarz podejrzewa zespół Sezary'ego. Jaki antybiotyk można wdrożyć do czasu uzyskania wyników wymazów bakteriologicznych oraz wyników biopsji skóry, biopsji węzła chłonnego, immunofenotypizacji krwi obwodowej, badań obrazowych i in.?

- A. ampicylinę.
- B. sulfometoksazol z trimetoprimem.
- C. włączanie antybiotyku nie jest zasadne, nie jest też uzasadnione pobieranie wymazu ze skóry.
- D. wankomycynę.
- E. meropenem.

Nr 33. Stabilizacja choroby (*stable disease* – SD) w przypadku ziarniniaka grzybiastego oznacza:

- A. pojawienie się nowych zmian skórnych na obszarze przekraczającym 25% mSWAT.
- B. nowe guzy (T3) u pacjentów w stadiach T1, T2 lub T4 (choroba ograniczona do skóry).
- C. jakiegokolwiek zmiany u pacjenta z CR.
- D. ustąpienie zmian skórnych w 50–99% mSWAT w stosunku do stanu wyjściowego, bez nowych guzów (T3) w stadiach T1, T2 lub T4 (choroba ograniczona do skóry).
- E. ustąpienie zmian skórnych <50% mSWAT lub pojawienie się nowych zmian skórnych w liczbie nieprzekraczającej 25% mSWAT w stosunku do stanu wyjściowego, bez nowych guzów (T3) w stadiach T1, T2 lub T4 (choroba ograniczona do skóry).

Nr 34. Do kliniki hematologii zgłasza się 18-letni pacjent z 3 grudkami skóry tułowia. Grudek było więcej (kilkadziesiąt) jeszcze 3 tygodnie przed wizytą. Wysiew grudek o średnicy do 0,5 cm 3 miesiące wcześniej pacjent określił jako masywny, z towarzyszącym świądem w skali VAS ocenionym na 7. Część grudek – z wywiadu – pokryła się martwiczym strupem i ustąpiła z pozostawieniem blizn widocznych podczas badania. Z jednej ze zmian skórnych pobrano biopsję 5 tygodni przed wizytą i uzyskano wynik: „Naciek nowotworowy charakteryzuje się obecnością epidermotropowych limfocytów T o fenotypie CD3+, CD8+, bF1+, granzym B+, perforyna+, TIA-1+, CD45RA+, CD45RO–, CD2–, CD4–, CD5–, CD7+/-”. Pacjent przyszedł z wynikami badań obrazowych TK oraz trepanobiopsji szpiku – bez odchyleń. Diagnoza i dalsze postępowanie to:

- A. pierwotny agresywny skórny chłoniak epidermotropowy z cytotoksycznych komórek T CD8+ (AECTCL, *primary cutaneous CD8-positive aggressive epidermotropic*); pacjent wymaga natychmiastowej kwalifikacji do allo-HSCT.
- B. pierwotny agresywny skórny chłoniak epidermotropowy z cytotoksycznych komórek T CD8+ (AECTCL, *primary cutaneous CD8-positive aggressive epidermotropic*); pacjent wymaga wielolekowej chemioterapii.
- C. pierwotny skórny chłoniak z komórek T $\gamma\delta$ (PCGD-TCL, *primary cutaneous gamma-delta T-cell lymphoma*); pacjent wymaga allo-HSCT.
- D. pierwotny skórny chłoniak z komórek T $\gamma\delta$ (PCGD-TCL, *primary cutaneous gamma-delta T-cell lymphoma*); pacjent wymaga wielolekowej chemioterapii z jednoczasową radioterapią zmian.
- E. jest to *lymphomatoid papulosis* typ D i pacjent powinien być pod stałą obserwacją pod kątem współistnienia innych limfoproliferacji; nie wymaga leczenia.

Nr 35. Wskaż prawdziwy opis przewlekłej białaczki szpikowej:

- A. stanowi 25% białaczek u dorosłych, szczyt zachorowań przypada na 6 dekadę życia, średnia leukocytoza w chwili rozpoznania wynosi $100 \times 10^3/\mu\text{l}$.
- B. stanowi 15% białaczek u dorosłych, szczyt zachorowań przypada na 6 dekadę życia, średnia leukocytoza w chwili rozpoznania wynosi $100 \times 10^3/\mu\text{l}$.
- C. stanowi 15% białaczek u dorosłych, szczyt zachorowań przypada na 4 dekadę życia, średnia leukocytoza w chwili rozpoznania wynosi $100 \times 10^3/\mu\text{l}$.
- D. stanowi 25% białaczek u dorosłych, szczyt zachorowań przypada na 4 dekadę życia, średnia leukocytoza w chwili rozpoznania wynosi $100 \times 10^3/\mu\text{l}$.
- E. stanowi 15% białaczek u dorosłych, szczyt zachorowań przypada na 6 dekadę życia, średnia leukocytoza w chwili rozpoznania wynosi $200 \times 10^3/\mu\text{l}$.

Nr 36. Pacjent z przewlekłą białaczką szpikową, z wywiadem wysięku opłucnowego, leczony imatynibem w standardowej dawce, po roku leczenia w kontrolnym badaniu molekularnym uzyskał ilość transkryptu *BCR-ABL1* 12%. W takiej sytuacji należy:

- A. odstawić imatynib i włączyć nilotynib w dawce 800 mg/dobę.
- B. kontynuować imatynib w większej dawce – 600 mg/dobę.
- C. odstawić imatynib i włączyć dazatynib w dawce 140 mg/dobę.
- D. odstawić imatynib i włączyć dazatynib w dawce 100 mg/dobę.
- E. odstawić imatynib i włączyć nilotynib w dawce 600 mg/dobę.

Nr 37. U pacjenta z przewlekłą białaczką szpikową, leczonego w I linii imatynibem, w kontrolnej morfologii wykonanej po 3 tygodniach leczenia stwierdzono Wbc $1,5 \times 10^3/\mu\text{l}$, neutrofile $0,8 \times 10^3/\mu\text{l}$ (Hb i PLT w normie). W takiej sytuacji należy:

- A. odstawić imatynib i wrócić do leku, gdy Wbc $> 4 \times 10^3/\mu\text{l}$, a Neut $> 1,8 \times 10^3/\mu\text{l}$.
- B. odstawić imatynib i wrócić do leku, gdy Neut $> 2,0 \times 10^3/\mu\text{l}$.
- C. włączyć G-CSF i kontynuować imatynib.
- D. odstawić imatynib i wrócić do leku, gdy Neut $> 1,0 \times 10^3/\mu\text{l}$.
- E. odstawić imatynib i wrócić do leku, gdy Neut $> 1,5 \times 10^3/\mu\text{l}$.

Nr 38. Pacjent z przewlekłą białaczką szpikową osiąga całkowitą odpowiedź hematologiczną (CHR), gdy w morfologii krwi obwodowej uzyska:

- A. Wbc $< 10 \times 10^3/\mu\text{l}$, plt $< 450 \times 10^3/\mu\text{l}$, bazofile $< 8\%$, bez cech odmłodzenia w układzie białokrwinkowym.
- B. Wbc $< 10 \times 10^3/\mu\text{l}$, plt $< 500 \times 10^3/\mu\text{l}$, bazofile $< 5\%$, bez cech odmłodzenia w układzie białokrwinkowym.
- C. Wbc $< 10 \times 10^3/\mu\text{l}$, plt $< 450 \times 10^3/\mu\text{l}$, bazofile $< 10\%$, bez cech odmłodzenia w układzie białokrwinkowym.
- D. Wbc $< 10 \times 10^3/\mu\text{l}$, plt $< 450 \times 10^3/\mu\text{l}$, bazofile $< 5\%$, bez cech odmłodzenia w układzie białokrwinkowym.
- E. Wbc $< 10 \times 10^3/\mu\text{l}$, plt $< 400 \times 10^3/\mu\text{l}$, bazofile $< 5\%$, bez cech odmłodzenia w układzie białokrwinkowym.

Nr 39. Profilaktyczne przetoczenie KKP u pacjentów z zespołem mielodysplastycznym bez dodatkowych czynników ryzyka (infekcja, osoczowe zaburzenia krzepnięcia) należy wykonać przy liczbie płytek krwi:

- A. $< 5000/\mu\text{l}$. B. $< 10\,000/\mu\text{l}$. C. $< 20\,000/\mu\text{l}$. D. $< 25\,000/\mu\text{l}$. E. $< 30\,000/\mu\text{l}$.

Nr 40. Kryteria poprawy hematologicznej w odniesieniu do odpowiedzi czerwonokrwinkowej u pacjentów z MDS niższego ryzyka to:

- 1) zwiększenie stężenia Hb o ≥ 1 g/dl;
- 2) zwiększenie stężenia Hb o $\geq 1,5$ g/dl;
- 3) zmniejszenie liczby przetoczeń KKCz (przy stężeniu Hb ≤ 9 g/dl) o ≥ 2 j. w ciągu 8 tyg.;
- 4) zmniejszenie liczby przetoczeń KKCz (przy stężeniu Hb ≤ 9 g/dl) o ≥ 4 j. w ciągu 4 tyg.;
- 5) zmniejszenie liczby przetoczeń KKCz (przy stężeniu Hb ≤ 9 g/dl) o ≥ 4 j. w ciągu 8 tyg.

Prawidłowa odpowiedź to:

- A. 2,4. B. 1,3. C. 2,3. D. 2,5. E. 1,4.

Nr 41. Leczenie czynnikami symulującymi erytropoezę (ESA) w pierwszej linii można zastosować u chorych z:

- 1) MDS z wieloliniową dysplazją;
- 2) MDS z pierścieniowatymi syderoblastami;
- 3) MDS z grupy wysokiego ryzyka wg IPSS;
- 4) MDS z mutacją 5q-;
- 5) MDS EB2.

Prawidłowa odpowiedź to:

- A. wszystkie wymienione. B. 1,3,4. C. 2,3,4. D. 2,4,5. E. 1,2,4.

Nr 42. Do rozpoznania klonalnej hematopoezy o nieokreślonym potencjale (*clonal hematopoiesis of indeterminate potential* – CHIP) musi zostać spełnione kryterium:

- 1) co najmniej jednej cytopenii we krwi obwodowej;
- 2) prawidłowy rozmaz krwi obwodowej;
- 3) mniej niż 10% komórek dysplastycznych danej linii w szpiku;
- 4) poniżej 5% blastów w szpiku;
- 5) obecności mutacji somatycznej lub klonalnej zmiany w karyotypie (w co najmniej w dwóch metafazach).

Prawidłowa odpowiedź to:

- A. 1,2,3. B. 2,3,4. C. 1,2,4. D. 1,3,4,5. E. 4,5.

Nr 43. Do transplantacji allogenicznych komórek krwiotwórczych powinni być kwalifikowani chorzy na zespół mielodysplastyczny:

- 1) z grupy pośredniego-1 ryzyka wg IPSS z niekorzystnymi zmianami cytogenetycznymi i zwiększonym odsetkiem blastów;
- 2) z grupy pośredniego-1 ryzyka wg IPSS z objawową niedokrwistością wymagającą przetoczeń koncentratów krwinek czerwonych;
- 3) z grupy pośredniego-2 i wysokiego ryzyka wg IPSS;
- 4) z grupy niskiego ryzyka z głęboką małopłytkowością powikłaną krwawieniami, wymagającą przetoczeń koncentratów krwinek płytkowych;
- 5) z nowo rozpoznanym MDS z obecnością mutacji SF3B1.

Prawidłowa odpowiedź to:

- A. 1,2,3,4. B. 1,2,3,5. C. 1,3,4. D. 1,2,3. E. 3,4,5.

Nr 44. W leczeniu ratunkowym ostrej białaczki szpikowej nie stosuje się schematu:

- A. CLAG-M. B. FLAG-IDA. C. CHOP. D. MEC. E. FLAMSA-RIC.

Nr 45. U którego z chorych należy zastosować heparynę drobnocząsteczkową w ramach profilaktyki zakrzepicy żyłnej?

- A. 70-letni chory na raka płuca z cewnikiem umieszczonym w żyłę centralnej.
- B. 40-letni chory na cukrzycę typu 1 planujący 4-godzinny lot samolotem.
- C. 25-letnia kobieta w I trymestrze ciąży z heterozygotyczną postacią mutacji protrombiny 20210 bez zakrzepicy.
- D. 60-letnia chora z porażeniem czterokończynowym po wypadku leżąca w domu.
- E. 50-letnia chora z zaostrzeniem nieswoistego zapalenia jelit, hospitalizowana przez >3 dni.

Nr 46. Obecność mutacji *RUNX1* w przebiegu ostrej białaczki szpikowej wiąże się z rokowaniem:

- A. korzystnym, ale tylko z współlobeczną mutacją *NPM1*.
- B. pośrednim.
- C. niekorzystnym.
- D. nieokreślonym.
- E. niekorzystnym, ale tylko z współlobeczną mutacją *ASXL1*.

Nr 47. Według klasyfikacji patomorfologicznej chłoniaka grudkowego stopień G3A oznacza obecność:

- A. >25 centroblastów w dużym polu widzenia z obecnością >50% centrocytów.
- B. >15 centroblastów w dużym polu widzenia z obecnością centrocytów.
- C. >10 centroblastów w dużym polu widzenia z obecnością centrocytów.
- D. >25 centroblastów w dużym polu widzenia z obecnością >10% centrocytów.
- E. >35 centroblastów w dużym polu widzenia z obecnością centrocytów.

Nr 48. Zgodnie z oceną stopnia zaawansowania chłoniaków pierwotnie węzłowych wg klasyfikacji z Lugano 2014 (zmodyfikowana klasyfikacja z Ann Arbor) stopień I zaawansowania klinicznego charakteryzuje:

- A. jeden węzeł chłonny lub jedna grupa przyległych węzłów chłonnych.
- B. grupy węzłów chłonnych po tej samej stronie przepony.
- C. węzły chłonne po obu stronach przepony lub węzły chłonne powyżej przepony z równoczesnym zajęciem śledziony.
- D. grupy węzłów chłonnych po tej samej stronie przepony oraz masywna zmiana węzłowa.
- E. zajęcie narządu pozalimfatycznego bez zajęcia węzłów chłonnych.

Nr 49. W leczeniu indukującym remisję u chorych na ostrą białaczkę szpikową można zastosować:

- A. tylko schemat DA 3+7 (daunorubicyna + cytarabina).
- B. tylko schemat DAC wg PALG (daunorubicyna + cytarabina + kladrybina).
- C. tylko schemat z idarubicyną + cytarabiną.
- D. prawdziwe są odpowiedzi A i B.
- E. prawdziwe są odpowiedzi A, B i C.

Nr 50. Do kryteriów CRAB uszkodzenia narządowego związanego z rozpoznaniem objawowego szpiczaka plazmocytozowego zalicza się:

- A. hiperkalcemia, niewydolność nerek, niedokrwistość, obecność białka M w surowicy i/lub moczu.
- B. hiperkalcemia, niewydolność nerek, niedokrwistość, zmiany osteolityczne w kośćcu, obecność białka M w surowicy, obecność plazmocytozów monoklonalnych w szpiku.
- C. hiperkalcemia, niewydolność nerek, niedokrwistość, zmiany osteolityczne w kośćcu, obecność białka M w surowicy, obecność plazmocytozów poliklonalnych w szpiku.
- D. hiperkalcemia, niewydolność nerek, niedokrwistość, zmiany osteolityczne w kośćcu, obecność białka M w moczu, obecność plazmocytozów monoklonalnych w szpiku.
- E. hiperkalcemia, niewydolność nerek, niedokrwistość, zmiany osteolityczne w kośćcu.

Nr 51. U 45-letniego wcześniej zdrowego mężczyzny rozpoznano ostrą białaczkę szpikową; kariotyp 46XY – prawidłowy, obecność wewnętrznej duplikacji genu *FLT3*, a współczynnik allela zmutowanego do allela niezmutowanego genu (*FLT3-ITD/FLT3-WT*) wynosił 0,6. Zgodnie z obowiązującym standardem w leczeniu indukującym należy zastosować:

- A. arabinozyd cytozyny 100 mg/m² w dniach 1–7 + daunorubicyna 60 mg/m² w dniach 1–2.
- B. arabinozyd cytozyny 200 mg/m² w dniach 1–5 + daunorubicyna 60 mg/m² w dniach 1–2, midostauryna 50 mg 2 × dz. doustnie w dniach 1–21.
- C. arabinozyd cytozyny 200 mg/m² w dniach 1–7 + daunorubicyna 60 mg/m² w dniach 1–3 + midostauryna 50 mg 2 × dz. doustnie w dniach 8–21.
- D. CPX-351 w dniach 1, 3, 5 + midostauryna 50 mg 2 × dz. doustnie w dniach 8–21.
- E. arabinozyd cytozyny 200 mg/m² w dniach 1–7 + daunorubicyna 60 mg/m² w dniach 1–2 + gemtuzumab ozogamycyny.

Nr 52. U 25-letniego wcześniej zdrowego mężczyzny rozpoznano ostrą białaczkę szpikową; kariotyp 46XY – prawidłowy, obecność mutacji *NPM1* oraz obecność wewnętrznej duplikacji genu *FLT3*, a współczynnik allela zmutowanego do allela niezmutowanego genu (*FLT3-ITD/FLT3-WT*) wynosił 0,35; nie stwierdzano innych zmian molekularnych. Po leczeniu indukującym uzyskano całkowitą remisję bez obecności mierzalnej choroby resztkowej – MRD(–). Wskaż dalsze leczenie:

- A. 2 cykle cytarabiny w dawkach 1000 mg/dobę przez 2 kolejne dni i dalsza obserwacja pacjenta z biopsją aspiracyjną szpiku po każdym cyklu i oceną morfologiczną szpiku a reindukcja przy pojawieniu się wznowy białaczki.
- B. 3–4 cykle cytarabiny w dawkach 3 g/m² co 12 godz. w dniach 1, 3, 5 z monitorowaniem remisji z oceną MRD na podstawie badania mutacji *NPM1*.
- C. skierowanie do pilnej transplantacji allogenicznego szpiku zaraz po uzyskaniu całkowitej remisji po pierwszym cyklu indukującym bez względu na status MRD.
- D. powtórzenie cyklu indukującego remisję.
- E. zastosowanie 3 leczenia podtrzymujących remisję co 4–6 tygodni: arabinozyd cytozyny 100 mg/m² w dniach 1–5 podskórnie + daunorubicyna 45 mg/m² w dniach 1–2.

Nr 53. U chorego w wieku <60 lat w celu zaplanowania leczenia ostrej białaczki szpikowej w wykonywanych badaniach diagnostycznych należy uwzględnić ocenę ryzyka oporności na leczenie i ryzyka nawrotu. W grupie niekorzystnego rokowania stwierdza się:

- A. prawidłowy kariogram.
- B. kariotyp monosomalny, zmiany złożone kariotypu, zmiany 17(p).
- C. translokację t(15;17).
- D. kariotyp prawidłowy z mutacją *NPM1*.
- E. inwersję w obrębie chromosomu 16 – inv(16).

Nr 54. W leczeniu ostrej białaczki szpikowej u dorosłych skuteczność chemioterapii indukującej remisję po raz pierwszy należy ocenić:

- A. wykonując biopsję aspiracyjną szpiku i ocenę mielogramu po 14–21 dniach od rozpoczęcia chemioterapii indukującej.
- B. sprawdzając obecność komórek blastycznych w krwi obwodowej, oceniając wyłącznie rozmaz krwi w mikroskopie w 30 dobie indukcji.
- C. sprawdzając obecność komórek blastycznych wyłącznie w krwi obwodowej metodą immunofenotypowania w 30 dobie indukcji.
- D. wykonując biopsję aspiracyjną szpiku po raz pierwszy po indukcji w momencie pełnej regeneracji układu białokrwinkowego ocenionej liczbą granulocytów $>1,5$ G/l.
- E. wykonując biopsję aspiracyjną szpiku po raz pierwszy po indukcji w momencie pełnej regeneracji układu czerwonokrwinkowego, po uzyskaniu stężenia Hgb >12 g/dl.

Nr 55. Transplantacja allogenicznych komórek krwiotwórczych szpiku w ostrej białaczce szpikowej wskazana jest jako standard postępowania za wyjątkiem:

- A. chorych z grupy niekorzystnego i pośredniego rokowania, bez istotnych schorzeń współistniejących, po uzyskaniu całkowitej remisji, bez względu na status mierzalnej choroby resztkowej – MRD.
- B. chorych z grupy niekorzystnego i pośredniego rokowania, bez istotnych schorzeń współistniejących, po uzyskaniu całkowitej remisji z obecnością MRD.
- C. chorych w drugiej całkowitej remisji (CR2) we wszystkich grupach rokowniczych.
- D. chorych w częściowej remisji lub we wczesnym okresie wznowy białaczki.
- E. chorych z ostrą białaczką promielocytową po uzyskaniu CR1 MRD(–).

Nr 56. Wskaż falszywe stwierdzenie dotyczące ostrej białaczki szpikowej z t(8;21):

- A. jest to najczęstsza postać ostrej białaczki szpikowej u dorosłych i ma korzystne rokowanie bez względu na skuteczność zastosowanego leczenia.
- B. ten podtyp ostrej białaczki stanowi ok. 6% przypadków.
- C. rokowanie jest korzystne, jeżeli nie współistnieją inne mutacje, np. *KIT* lub *FLT3*.
- D. postępowanie terapeutyczne po zakończeniu konsolidacji jest zależne od obecności mierzalnej choroby resztkowej (MRD) ocenianej badaniami molekularnymi.
- E. transplantacja allogenicznych komórek krwiotwórczych jest wskazana u chorych po nawrocie choroby lub przy progresji molekularnej.

Nr 57. U pacjenta z ostrą białaczką limfoblastyczną z udokumentowaną obecnością *BCR-ABL* i z zajęciem ośrodkowego układu nerwowego wskazane jest zastosowanie następującego inhibitora kinazy tyrozynowej:

- A. imatynibu w dawce 400 mg/dobę.
- B. imatynibu w dawce 600 mg/dobę.
- C. ponatynibu.
- D. dazatynibu.
- E. nilotynibu.

Nr 58. Wskaż falszywe stwierdzenie dotyczące ostrej białaczki limfoblastycznej u dorosłych:

- A. do typowego obrazu klinicznego należy niedokrwistość, małopłytkowość i neutropenia.
- B. w białaczce z prekursorów limfocytów T częste jest zajęcie śródpiersia.
- C. w białaczce z obecnością chromosomu Filadelfia stosuje się chemioterapię w skojarzeniu z inhibitorem kinazy tyrozynowej.
- D. w leczeniu opornych/nawrotowych postaci choroby stosuje się różne formy immunoterapii.
- E. u wszystkich chorych są wskazania do transplantacji allogenicznych komórek krwiotwórczych po uzyskaniu całkowitej remisji.

Nr 59. U 45-letniego chorego na ostrą białaczką limfoblastyczną B-komórkową CD20(–) CD19+, Ph(–)/BCR-ABL(–) po dwóch cyklach leczenia indukującego uzyskano całkowitą remisję hematologiczną z obecnością MRD = 0,15%. Planując leczenie, należy uwzględnić:

- A. zastosowanie blinatumomabu jako leczenia pomostowego do transplantacji allogenicznych komórek krwiotwórczych.
- B. kolejny cykl chemioterapii indukującej remisję.
- C. przejście do fazy leczenia podtrzymującego remisję.
- D. zastosowanie standardowego leczenia komórkami CART-T.
- E. zakończenie chemioterapii i obserwację do wznowy hematologicznej.

Nr 60. Profilaktyka zajęcia ośrodkowego układu nerwowego u pacjenta z ostrą białaczką limfoblastyczną musi obejmować:

- A. napromienianie na podstawę czaszki do dawki całkowitej 20 Gy.
- B. napromienianie na podstawę czaszki do dawki 12 Gy.
- C. dokanałowe podanie metotreksatu i deksametazonu jednorazowo na zakończenie leczenia indukującego.
- D. dokanałowe podanie trójkowej terapii: metotreksatu, deksametazonu i cytarabiny jednorazowo na zakończenie leczenia indukującego.
- E. dokanałowe podanie trójkowej terapii: metotreksatu, deksametazonu i cytarabiny na każdym etapie leczenia (cykle leczenia indukującego, konsolidującego i podczas leczenia podtrzymującego).

Nr 61. Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące ciężkiej wrodzonej neutropenii:

- A. jest dziedziczona wyłącznie w sposób autosomalny recesywny.
- B. u niektórych chorych występuje mutacja genu kodującego receptor dla G-CSF, co jest związane z opornością na leczenie z zastosowaniem G-CSF i zwiększonym ryzykiem zachorowania na MDS i ostrą białaczkę szpikową.
- C. elastaza neutrofilowa (ELANE), której gen jest zmutowany u części pacjentów, jest syntetyzowana głównie w dojrzałych granulocytach obojętnochłonnych.
- D. mutacja inaktywacyjna genu kodującego białko HAX1 powoduje zahamowanie aktywności proliferacyjnej komórek prekursorowych linii granulocytowej.
- E. wszystkie wymienione.

Nr 62. Gammapatia monoklonalna IgM może występować:

- A. w chłoniaku limfoplazmocytowym.
- B. w szpiczaku plazmocytowym klasy IgM.
- C. w chłoniaku strefy brzeżnej.
- D. prawdziwe są odpowiedzi A, B i C.
- E. prawdziwe są odpowiedzi A i B.

Nr 63. Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące mutacji *MYD88*:

- A. jest patognomoniczna dla makroglobulinemii Waldenströma.
- B. typowo występuje u chorych na ostrą białaczkę szpikową.
- C. może występować u chorych na chłoniaka strefy brzeżnej.
- D. wykorzystywana jest do oceny odpowiedzi na brentuksymab wedotyny.
- E. jest wykorzystywana do podejmowania decyzji terapeutycznych w przewlekłej białaczce limfocytowej.

Nr 64. W przebiegu makroglobulinemii Waldenströma może/mogą występować:

- A. neuropatia.
- B. zespół nadlepkoci.
- C. choroba zimnych aglutynin.
- D. krioglobulinemia.
- E. wszystkie wymienione.

Nr 65. Wskaż **falszywe** stwierdzenie dotyczące białaczki włochatokomórkowej (HCL):

- A. w leczeniu pierwszej linii HCL standardowo stosuje się kladrybinę.
- B. jest nowotworem nieuleczalnym, niemniej przewidywany czas przeżycia pacjentów jest niewiele krótszy niż czas przeżycia w populacji ogólnej.
- C. wszyscy pacjenci z rozpoznaniem HCL wymagają leczenia przeciwnowotworowego.
- D. u większości pacjentów stwierdza się mutację *BRAF V600E*.
- E. w leczeniu choroby nawrotowej zastosowanie znajduje moksetumomab pasudotoks.

Nr 66. Polatuzumab wedotyny jest zarejestrowany do leczenia pacjentów chorych na:

- A. chłoniaka rozlanego z dużych komórek β .
- B. chłoniaka grudkowego.
- C. węzłowego chłoniaka strefy brzeżnej.
- D. prawdziwe są odpowiedzi A i B.
- E. prawdziwe są odpowiedzi A, B i C.

Nr 67. Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące chłoniaka Burkitta (BL):

- A. wiąże się z rearanżacjami *MYC* i *BCL2*.
- B. często zajmuje lokalizacje pozawęzłowe.
- C. w przypadku postaci sporadycznej BL typowe jest zajęcie struktur twarzoczaszki.
- D. w przypadku zajęcia OUN typowe jest zajęcie mięszone.
- E. zgodnie z rekomendacjami ESMO w leczeniu stosuje się naprzemiennie cykle R-CHOP i R-DHAP.

Nr 68. Fotoferenza pozaustrojowa jest zalecana:

- A. we wczesnych stadiach ziarniniaka grzybiastego.
- B. w zespole Sezary'ego.
- C. w *lymphomatoid granulomatosis*.
- D. w chłoniaku śródnaczyniowym z dużych komórek B.
- E. w żadnym z powyższych.

Nr 69. Lekiem stosowanym w leczeniu konsolidującym po przeszczepieniu autologicznych komórek krwiotwórczych u chorych na chłoniaka Hodgkina wysokiego ryzyka jest:

- A. pembrolizumab.
- B. niwolumab.
- C. polatuzumab wedotyny.
- D. brentuksymab wedotyny.
- E. selineksor.

Nr 70. Międzynarodowy wskaźnik rokowniczy IPS obejmujący: stężenie albuminy w surowicy, stężenie hemoglobiny, płeć, wiek, stopień zaawansowania klinicznego, liczbę krwinek białych i liczbę/odsetek limfocytów, jest wykorzystywany do oceny rokowania pacjentów chorych na:

- A. chłoniaka grudkowego.
- B. chłoniaka Burkitta.
- C. zaawansowanego chłoniaka Hodgkina.
- D. chłoniaka Hodgkina bez względu na stopień zaawansowania.
- E. chłoniaka z komórek płaszczka.

Nr 71. Wskaż **falszywe** stwierdzenie dotyczące śledzionowego chłoniaka strefy brzeżnej:

- A. w przypadkach z serologicznie potwierdzonym zakażeniem HBV należy rozpocząć leczenie od leczenia przeciwwirusowego.
- B. w przypadkach z serologicznie potwierdzonym zakażeniem HCV należy rozpocząć leczenie od leczenia przeciwwirusowego.
- C. w leczeniu pierwszej linii zastosowanie znajduje rytuksymab w monoterapii lub splenektomia.
- D. może przebiegać z zajęciem szpiku, krwi obwodowej i śledziony.
- E. najczęściej występuje u pacjentów starszych.

Nr 72. Przeciwwskazaniem do suplementacji żelaza są:

- 1) hemoliza;
- 2) choroba Addisona-Biermera;
- 3) talasemia;
- 4) mikrosferocytoza wrodzona;
- 5) niedokrwistość syderoblastyczna.

Prawidłowa odpowiedź to:

- A.** 1,2,3. **B.** 2,3,4. **C.** 1,3,5. **D.** 2,3,5. **E.** 1,4,5.

Nr 73. Wskaż cechy typowe w badaniach laboratoryjnych dla talasemii beta:

- 1) obniżona wartość MCV;
- 2) obniżone stężenie ferrytyny;
- 3) obniżona wartość wysycenia transferyny żelazem (% saturacji transferyny);
- 4) prawidłowe lub podwyższone stężenie żelaza w surowicy;
- 5) podwyższone lub pozostające w normie stężenie ferrytyny.

Prawidłowa odpowiedź to:

- A.** 1,4,5. **B.** 1,2,3. **C.** 3,4,5. **D.** 1,3,4. **E.** 1,2,4.

Nr 74. Najczęstszą wrodzoną niedokrwistością hemolityczną występującą w Europie jest:

- A.** talasemia alfa.
- B.** talasemia beta.
- C.** niedobór dehydrogenazy glukozy-6-fosforanowej.
- D.** choroba Minkowskiego-Chauffarda.
- E.** niedokrwistość sierpowatokrwinkowa.

Nr 75. Eculizumab – humanizowane przeciwciało monoklonalne wiążące składową C5 dopełniacza – jest lekiem z wyboru w przypadku:

- A.** ciężkiej postaci anemii aplastycznej.
- B.** mikrosferocytozy wrodzonej.
- C.** niedokrwistości sierpowatokrwinkowej.
- D.** chorobie zimnych aglutynin.
- E.** nocnej napadowej hemoglobinurii.

Nr 76. Według kryteriów ELN z roku 2020 o niepowodzeniu leczenia przewlekłej białaczki szpikowej w pierwszej linii mówi się, gdy ilość transkryptu BCR-ABL wyrażona w skali międzynarodowej (IS) wynosi:

- A.** <10% po 3 mies. terapii TKI.
- B.** >1% po 12 mies. terapii TKI.
- C.** <10% po 6 mies. terapii TKI.
- D.** 0,1–1% po 12 mies. terapii TKI.
- E.** żadne z powyższych.

Nr 77. Pacjent z przewlekłą białaczką szpikową oraz wywiadem niewydolności oddechowej i płynu w opłucnej, który nie odpowiedział na leczenie imatynibem w pierwszej linii, w drugiej linii leczenia **nie powinien** otrzymać:

- A. dazatynibu.
- B. nilotynibu.
- C. bosutynibu.
- D. ponatynibu.
- E. prawidłowe są odpowiedzi A,B,C i D.

Nr 78. Kiedy (wg WHO z roku 2016) można odstąpić od wykonania trepanobiopsji szpiku kostnego u pacjenta diagnozowanego w kierunku czerwienicy prawdziwej?

- A. gdy utrzymuje się Hg $>16,5$ g/dl u mężczyzn lub >16 g/dl u kobiet, przy niskim stężeniu Epo w surowicy i dodatnim wyniku mutacji V617F genu *JAK2*.
- B. gdy utrzymuje się Hct $>55,5\%$ u mężczyzn lub $>49,5\%$ u kobiet, przy niskim stężeniu Epo w surowicy i dodatnim wyniku mutacji V617F genu *JAK2*.
- C. gdy utrzymuje się Hg $>15,5$ g/dl u mężczyzn lub $>14,5$ g/dl u kobiet, przy wysokim stężeniu Epo w surowicy i dodatnim wyniku mutacji V617F genu *JAK2*.
- D. gdy utrzymuje się Hct $>52,5\%$ u mężczyzn lub $>47,5\%$ u kobiet, przy niskim stężeniu Epo w surowicy i dodatnim wyniku mutacji V617F genu *JAK2*.
- E. gdy utrzymuje się Hct $>55,5\%$ u mężczyzn lub $>49,5\%$ u kobiet, przy wysokim stężeniu Epo w surowicy i dodatnim wyniku mutacji V617F genu *JAK2*.

Nr 79. Wskazaniem do włączenia leczenia cytoredukcyjnego w czerwienicy prawdziwej jest:

- A. wiek >55 lat.
- B. utrzymująca się liczba płytek >1 mln/ μ l.
- C. przebyty incydent zakrzepowy.
- D. narastająca leukocytoza >11 tys./ μ l.
- E. wszystkie wymienione.

Nr 80. Skala IPSET dla nadpłytkowości samoistnej to:

- A. skala oceny ryzyka powikłań zakrzepowych, która obejmuje wiek ≥ 60 lat, Wbc ≥ 11 tys./ μ l, przebyty incydent zakrzepowy.
- B. skala oceny ryzyka powikłań zakrzepowych, która obejmuje wiek ≥ 60 lat, Wbc ≥ 11 tys./ μ l, przebyty incydent zakrzepowy i mutację V617F genu *JAK2*.
- C. międzynarodowy wskaźnik rokowniczy, który obejmuje wiek ≥ 60 lat, Wbc ≥ 11 tys./ μ l, przebyty incydent zakrzepowy i mutację V617F genu *JAK2*.
- D. skala oceny ryzyka powikłań zakrzepowych, która obejmuje wiek ≥ 60 lat, przebyty incydent zakrzepowy, mutację V617 F genu *JAK2* i czynniki ryzyka sercowo-naczyniowego.
- E. międzynarodowy wskaźnik rokowniczy, który obejmuje wiek ≥ 60 lat, Wbc ≥ 11 tys./ μ l, przebyty incydent zakrzepowy.

Nr 81. 40-letnia pacjentka z rozpoznaniem pierwotnej mielofibrozy JAK2+, bez objawów ogólnych i splenomegalii, bez powikłań zakrzepowo-zatorowych w wywiadzie, z liczbą płytek 850 tys./ μ l oraz prawidłową leukocytozą (bez blastów we krwi obwodowej) i prawidłowym stężeniem Hb, kwalifikuje się do:

- A. włączenia ASA 75 mg/dobę.
- B. włączenia pegylowanego interferonu alfa.
- C. pilnej allotransplantacji od dawcy rodzinnego.
- D. pilnej allotransplantacji od dawcy niespokrewnionego.
- E. włączenia hydroksymocznika.

Nr 82. U 23-letniej kobiety po usunięciu zęba wystąpiło nasilone krwawienie. Matka pacjentki zmarła z powodu krwotoku po cholecystektomii. Pacjentka i jej siostra mają krwotoczne miesiączki, a brat często krwawi z nosa. Morfologia krwi była prawidłowa. Jakie jest prawdopodobne rozpoznanie?

- A. trombofilia wrodzona.
- B. choroba von Willebranda.
- C. pierwotna małopłytkowość immunologiczna.
- D. nosicielstwo hemofilii.
- E. żadne z wymienionych.

Nr 83. Prawdopodobieństwo, że córka zdrowej kobiety i mężczyzny chorego na ciężką hemofilię A będzie nosicielką hemofilii wynosi:

- A. 0%. B. 25%. C. 50%. D. 75%. E. 100%.

Nr 84. Wskaż **falszywe** stwierdzenie dotyczące rozsianego krzepnięcia wewnątrznaczyniowego (*disseminated intravascular coagulation* – DIC):

- A. polega na uogólnionej aktywacji procesu krzepnięcia krwi, połączonej z aktywacją lub zahamowaniem fibrynolizy.
- B. nowotwory złośliwe są najczęstszą przyczyną przewlekłego DIC.
- C. ostre DIC przebiega gwałtownie z często silnymi krwawieniami i niedokrwinnym uszkodzeniem narządów (w tym nerek i wątroby).
- D. w ostrej białaczki promielocytowej wyjątkowo rzadko występuje DIC.
- E. najważniejsze znaczenie ma leczenie choroby podstawowej.

Nr 85. Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące niedokrwistości z niedoboru wit. B₁₂:

- A. we krwi obwodowej występują granulocyty z nadmiernie segmentowanym jądrami.
- B. liczba retikulocytów jest prawidłowa lub zmniejszona.
- C. stężenie kwasu metylomalonowego (MMA) jest zwiększone.
- D. niedobór wit. B₁₂ może doprowadzić do hiperhomocysteinemii sprzyjającej rozwojowi miażdżycy.
- E. wszystkie wymienione.

Nr 86. 25-letnia kobieta w 10 tygodniu czwartej ciąży podczas wizyty u nowego ginekologa przekazała, że poprzednie trzy ciążę utraciła w 2 trymestrze. Babka chorej ze strony matki zmarła w 52 r.ż. z powodu zatorowości płucnej, a matka pacjentki ma zakrzepicę żył głębokich prawej kończyny dolnej. Badanie dodatkowe wykazało, że pacjentka jest homozygotą czynnika V Leiden i genu protrombiny 20210A. Chorą zaliczono do grupy wysokiego ryzyka żylnej choroby zakrzepowo-zatorowej (ŻChZZ). Wskaż prawidłowe postępowanie u tej pacjentki podczas ciąży:

- A. lekiem z wyboru jest heparyna drobnocząsteczkowa bądź heparyna niefrakcjonowana.
- B. tylko baczna obserwacja.
- C. antagonistą witaminy K, np. warfaryna.
- D. apiksaban – bezpośredni inhibitor czynnika Xa (zaliczany do doustnych antykoagulantów niebędących antagonistami wit. K, DOAC).
- E. żadne z wymienionych.

Nr 87. Wskaż **falszywe** stwierdzenie dotyczące immunologicznej małopłytkowości zakrzepowej wywołanej przez szczepienie (*vaccine-induced immune thrombotic thrombocytopenia* – VITT):

- A. patomechanizm VITT jest prawdopodobnie autoimmunologiczny, podobny do patomechanizmu małopłytkowości wywołanej przez heparynę (*heparin induced thrombocytopenia* – HIT).
- B. jest zdarzeniem niepożądanym występującym w ciągu 14 dni (rzadziej 4 tygodni) po szczepieniu preparatami wektorowymi przeciwko COVID-19.
- C. występuje częściej u osób starszych.
- D. VITT potwierdza wykrycie obecności przeciwciał przeciwko kompleksowi heparyna-czynnik płytkowy 4 (anty-PF4:H; metoda ELISA).
- E. wszystkie wymienione.

Nr 88. Wskaż **falszywe** stwierdzenie dotyczące nocnej napadowej hemoglobinurii (NNH):

- A. występuje mutacja somatyczna genu *PIGA*.
- B. dziedziczenie jest autosomalne dominujące.
- C. najczęstszą przyczyną zgonu jest zakrzepica.
- D. we krwi obwodowej znajdują się krwinki prawidłowe i nieprawidłowe.
- E. leczeniem z wyboru jest ekulizumab – humanizowane przeciwciało monoklonalne wiążące składową C5 dopełniacza.

Nr 89. U chorego z zakrzepową plamicą małopłytkową (*thrombotic thrombocytopenic purpura* – TTP) stosuje się w leczeniu niżej wymienione metody, **z wyjątkiem**:

- A. wymiany osocza i prednizonu.
- B. splenektomii do rozważenia w okresie remisji po pierwszym nawrocie.
- C. wymiany osocza na osocze świeżo mrożone lub na kriosupernatant (osocze pozbawione frakcji krioprecypitatu).
- D. profilaktycznego przetaczania koncentratu krwinek płytkowych (KKP).
- E. heparyny w dawkach leczniczych, ponieważ jest przeciwwskazana.

Nr 90. Wskaż falszywe stwierdzenie dotyczące nabytej hemofilii A (*acquired haemophilia* – AHA):

- A. jest chorobą autoimmunologiczną wywołaną przez przeciwciała upośledzające funkcję czynnika krzepnięcia VIII i zmniejszające jego aktywność.
- B. nabyta hemofilia A nie występuje u osób >60 r.ż.
- C. u około połowy chorych z autoprzeciwciałami przeciwko czynnikowi VIII nie wykrywa się żadnego czynnika przyczynowego (postać idiopatyczna).
- D. występuje u obu płci.
- E. czas częściowej tromboplastyny po aktywacji (aPTT) jest przedłużony (zwykle 2–3-krotnie).

Nr 91. Wskaż zaburzenie genetyczne występujące u większości chorych z układową mastocytozą:

- A. *BCR-ABL*. B. *c-KIT*. C. *JAK2*. D. *TET2*. E. *CALR*.

Nr 92. Wskaż falszywe stwierdzenie dotyczące zespołu Bernarda-Souliera:

- A. jest to rzadka, wrodzona trombocytopatia, dziedziczona autosomalnie recesywnie.
- B. charakteryzuje się małopłytkowością, przy czym rozmiar płytek krwi jest zwiększony (makrotrombocytopenia).
- C. testy agregacji płytek wykazują znacznie osłabioną agregację pod wpływem rylostocetyny.
- D. przyczyną choroby jest zmniejszenie ekspresji receptora dla fibrynogenu (glikoproteiny IIb/IIIa) na powierzchni płytek krwi.
- E. czas krwawienia i czas okluzji mierzony w aparacie PFA-100 lub PFA-200 są przedłużone.

Nr 93. Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące przebiegu marskości wątroby:

- A. aktywność wszystkich czynników krzepnięcia maleje (czynników II, V, VII, VIII, IX, X, XI, XII, XIII oraz czynnika von Willebranda).
- B. aktywność czynników krzepnięcia zwykle pozostaje niezmieniona.
- C. aktywność czynnika VIII i czynnika von Willebranda pozostaje prawidłowa lub rośnie.
- D. rośnie aktywność białka C i białka S.
- E. rośnie aktywność fibrynogenu.

Nr 94. Podtyp 1C choroby von Willebranda charakteryzuje się:

- A. przyspieszonym klirenssem czynnika von Willebranda.
- B. bardzo niską aktywnością czynnika von Willebranda.
- C. zaburzeniem funkcji czynnika von Willebranda.
- D. obniżonym stosunkiem aktywności czynnika von Willebranda do jego stężenia (<0,6).
- E. nieprawidłowym rozkładem multimerów czynnika von Willebranda.

Nr 95. We wrodzonym niepowikłanym niedoborze czynnika V krzepnięcia w leczeniu krwawień stosuje się:

- A. osocze świeżo mrożone, koncentrat czynników zespołu protrombiny.
- B. koncentrat czynników zespołu protrombiny, krioprecypitat.
- C. rekombinowany aktywny czynnik VII.
- D. koncentrat aktywnych czynników zespołu protrombiny.
- E. osocze świeżo mrożone.

Nr 96. Wskaż falszywe stwierdzenie dotyczące kwasu acetylosalicylowego (ASA):

- A. ASA nieodwracalnie hamuje cyklooksygenazę płytkową, blokując tym samym produkcję tromboksanu A₂.
- B. wpływ ASA na agregację płytek zależy od stężenia leku we krwi.
- C. działanie przeciwplatek ASA utrzymuje się 7–10 dni po odstawieniu.
- D. przy długotrwałym stosowaniu ASA mogą występować skaza skórna i krwawienia śluzówkowe (zwłaszcza u osób w starszym wieku).
- E. stosowanie ASA jest bezwzględnie przeciwwskazane u osób z wrodzonymi skazami krwotocznymi w każdej sytuacji klinicznej.

Nr 97. Desmopresynę – DDAVP – w leczeniu i profilaktyce krwawień we wrodzonych skazach krwotocznych można podawać drogą:

- A. wyłącznie dożylną.
- B. dożylną, podskórną lub donosową.
- C. doustną.
- D. donosową lub doustną.
- E. wyłącznie dożylną lub donosową.

Nr 98. Profilaktyka pierwotna w hemofilii A i B, będąca obecnie standardem postępowania w ciężkiej postaci choroby, to regularne, długotrwałe podawanie niedoborowego czynnika krzepnięcia:

- A. od momentu rozpoznania hemofilii.
- B. rozpoczęte przed wystąpieniem drugiego, jawnego klinicznie krwawienia do dużego stawu oraz przed ukończeniem 3 r.ż.
- C. rozpoczęte przed wystąpieniem pierwszego, jawnego klinicznie krwawienia do dużego stawu oraz przed ukończeniem 3 r.ż.
- D. rozpoczęte przed wystąpieniem udokumentowanych zmian zwyrodnieniowych w stawach, niezależnie od liczby przebytych krwawień.
- E. rozpoczęte na dowolnym etapie życia.

Nr 99. Trombastenia Glanzmanna:

- A. to rzadki podtyp choroby von Willebranda.
- B. to łagodna wrodzona skaza krwotoczna, zwykle wykrywana przypadkowo w wieku dorosłym.
- C. powoduje osłabienie agregacji płytek krwi pod wpływem wszystkich agonistów poza rystocetyną.
- D. jest spowodowana osłabieniem ekspresji glikoproteiny Ib/IX/V.
- E. charakteryzuje się głównie krwawieniami do mięśni i stawów.

Nr 100. Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące analizy multimerów czynnika von Willebranda – testu stosowanego w szczegółowej diagnostyce typów i podtypów choroby von Willebranda:

- A. pozwala na rozróżnienie między typem 1 i 2 choroby.
- B. pozwala na rozróżnienie między typem 2A i 2B choroby.
- C. jest testem niezbędnym dla potwierdzenia rozpoznania typu 3 choroby.
- D. w typie 2N choroby von Willebranda rozkład multimerów jest nieprawidłowy.
- E. to test jakościowy oceniający rozkład różnej wielkości multimerów tego białka w osoczu przy użyciu elektroforezy.

Nr 101. Matka chłopca chorego na ciężką postać hemofilii A, w której rodzinie nie stwierdzono do tej pory innych przypadków choroby:

- A. jest pewną nosicielką hemofilii A i może sama cierpieć na hemofilię A (wymaga oznaczenia aktywności czynnika VIII w osoczu w celu wykluczenia hemofilii).
- B. jest potencjalną nosicielką hemofilii A i może sama cierpieć na hemofilię A (wymaga oznaczenia aktywności czynnika VIII w osoczu w celu wykluczenia hemofilii; w razie wyniku prawidłowego wymaga wykonania badań genetycznych w celu ustalenia nosicielstwa).
- C. jest pewną nosicielką hemofilii A, nie wymaga diagnostyki w kierunku hemofilii (hemofilia jest chorobą sprzężoną z płcią).
- D. jest potencjalną nosicielką hemofilii A, nie wymaga diagnostyki w kierunku hemofilii (hemofilia jest chorobą sprzężoną z płcią).
- E. jest pewną nosicielką hemofilii A, wymaga wykonania badań genetycznych w celu potwierdzenia tego faktu.

Nr 102. Wskaż przyczyny wtórnego włóknienia szpiku kostnego:

- 1) ostra białaczka megakarioblastyczna;
- 2) pierwotna małopłytkowość samoistna;
- 3) gammapatia monoklonalna;
- 4) przewlekła białaczka mielomonocytoza;
- 5) gruźlica;
- 6) zespoły mielodysplastyczne;
- 7) nadczynność przytarczyc;
- 8) zespół hemofagocytowy o nieznanym przyczynie;
- 9) białaczka włochatokomórkowa;
- 10) przerzuty guzów litych do szpiku.

Prawidłowa odpowiedź to:

- | | |
|----------------------|--------------------|
| A. 1,2,4,6,7,8,9,10. | D. 2,3,5,8,10. |
| B. 1,4,5,6,7,9,10. | E. 1,4,5,7,8,9,10. |
| C. 1,3,5,7,8,9. | |

Nr 103. Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące leczenia chorych na mielofibrozę (MF):

- A. nie zależy od stratyfikacji chorego do określonej grupy ryzyka IPSS/DIPSS.
- B. ruxsolutynib daje szansę trwałego wyleczenia chorego z obecną mutacją *JAK2 V617F*.
- C. w przypadku objawowej splenomegalii można zastosować kladrybinę, osiągając podobne odsetki odpowiedzi w zakresie zmniejszenia rozmiarów śledziony jak przy stosowaniu ruxsolutynibu.
- D. chorych z grupy ryzyka pośredniego-2 i wysokiego IPSS/DIPSS należy kwalifikować do allo-HSCT przy braku przeciwwskazań do tej procedury.
- E. ruxsolutynib u 60% chorych na MF powodował istotne zmniejszenie rozmiarów śledziony i zniesienie objawów ogólnych na podstawie wyników randomizowanych badań COMFORT I i COMFORT II.

Nr 104. Wskaż częstość występowania poszczególnych mutacji w przewlekłych nowotworach mieloproliferacyjnych:

- a) mutacja genu *JAK2 V617F* w eksonie 14;
- b) mutacja *JAK2* w eksonie 12;
- c) mutacja *MPL W515L/K*;
- d) mutacja *CARL*.

Prawidłowa odpowiedź to:

- A. czerwienica prawdziwa: a–96%, d–4%, nadpłytkowość samoistna: a–60%, c–10%, d–15%, pierwotna mielofibroza: a–40%, c–3%, d–40%.
- B. czerwienica prawdziwa: a–75%, b–25%, nadpłytkowość samoistna: a–75%, c–5%, d–10%, pierwotna mielofibroza: a–75%, c–5%, d–5%.
- C. czerwienica prawdziwa: a–96%, b–4%, nadpłytkowość samoistna: a–50%, c–5%, d–25%, pierwotna mielofibroza: a–60%, c–10%, d–25%.
- D. czerwienica prawdziwa: a–60%, b–5%, d–35, nadpłytkowość samoistna: a–40%, c–20%, d–10%, pierwotna mielofibroza: a–35%, c–20, d–30%.
- E. czerwienica prawdziwa: a–85%, b–10%, nadpłytkowość samoistna: a–40%, b–10%, c–10%, d–25%, pierwotna mielofibroza: a–50%, b–10%, c–5%, d–5%.

Nr 105. Obserwacja pacjenta z nabytą hemofilią A powinna trwać co najmniej 2 lata, ponieważ częstość nawrotu choroby po osiągnięciu remisji po pierwszej linii leczenia immunosupresyjnego wynosi:

- A. 50%.
- B. 40%.
- C. 70%.
- D. 30%.
- E. 20%.

Nr 106. Do przyczyn zmniejszonego stężenia fibrynogenu oznaczonego metodą koagulometryczną należą:

- 1) limfhistiocytoza hemofagocytarna;
- 2) stosowanie asparaginazy;
- 3) obecność produktów degradacji fibryny (FDP);
- 4) ciężkie uszkodzenie wątroby;
- 5) stosowanie doustnej antykoncepcji zawierającej estrogeny.

Prawidłowa odpowiedź to:

- A. 1,2,3,4.
- B. 2,4,5.
- C. 1,2,4,5.
- D. 2,3,4,5.
- E. 1,2,3,5.

Nr 107. U kobiety w ciąży z zespołem Upshawa i Schulmana należy profilaktycznie przetaczać osocze świeżo mrożone (FFP) w dawce:

- A. FFP 10–15 ml/kg co 1–3 tyg.
- B. FFP 30 ml/kg co 14 dni do 30 tyg. ciąży, a następnie 30 ml/kg co 7 dni do 6 tyg. po porodzie.
- C. FFP 10 ml/kg co 14 dni do 20 tyg. ciąży, a następnie 20 ml/kg co 7 dni do 8 tyg. po porodzie
- D. FFP 20 ml/kg co 14 dni do 20 tyg. ciąży, a następnie 20 ml/kg co 7 dni do 6 tyg. po porodzie.
- E. FFP 10–15 ml/kg co 14 dni do 24 tyg. ciąży, a następnie 20 ml/kg co 7 dni do 8 tyg. po porodzie.

Nr 108. Wskaż stany chorobowe przebiegające z małopłytkowością współistniejącą z niedokrwistością hemolityczną mikroangiopatyczną (wtórne mikoangiopatie zakrzepowe (TMA):

- 1) stan po przeszczepieniu komórek krwiotwórczych lub narządu litego;
- 2) zespół hemolityczno-mocznicowy;
- 3) nowotwory złośliwe;
- 4) TMA spowodowana lekami, np. chinina, trimetoprim, bleomycyna;
- 5) zaburzenia metabolizmu kinazy diacyloglicerolu epsilon (DGKE).

Prawidłowa odpowiedź to:

- A. 1,2,5. B. 2,3,4. C. 1,2,4. D. 1,3,4. E. 1,3,5.

Nr 109. Wskaż falszywe stwierdzenie:

- A. u noworodków aktywność czynnika VIII jest fizjologicznie zmniejszona, a APTT jest wydłużony.
- B. u noworodków aktywność czynnika IX jest fizjologicznie zmniejszona, a APTT jest wydłużony.
- C. jeśli aktywność czynnika IX wynosi <1 j.m./dl, rozpoznanie ciężkiej hemofilii jest pewne.
- D. u noworodków płci męskiej z podejrzeniem hemofilii należy wykonać USG przezciemiączkowe.
- E. jeśli aktywność czynnika VIII wynosi <1 j.m./dl, rozpoznanie ciężkiej hemofilii jest pewne.

Nr 110. Która z neutropenii wrodzonych oraz który z wrodzonych zespołów z towarzyszącą neutropenią wiążą się z podwyższonym ryzykiem wystąpienia ostrej białaczki lub MDS?

- 1) ciężka wrodzona neutropenia (zespół Kostmanna);
- 2) neutropenia cykliczna;
- 3) anemia Fanconiego.

Prawidłowa odpowiedź to:

- A. 1,3. B. 2,3. C. tylko 3. D. 1,2. E. wszystkie wymienione.

Nr 111. Profilaktyczne podawanie G-CFS jest wskazane:

- A. w nowotworach mielodysplastycznych z granulocytozą $<0,5$ G/l i nawracającymi infekcjami.
- B. u chorych otrzymujących chemioterapię obarczoną ryzykiem gorączki neutropenicznej 10–20%, nawet przy nieobecności innych czynników ryzyka gorączki neutropenicznej.
- C. w neutropenii cyklicznej.
- D. w neutropenii rodzinnej.
- E. w żadnej z wymienionych.

Nr 112. Wskaż **falszywe** stwierdzenie dotyczące neutropenii cyklicznej:

- A. interwały pomiędzy epizodami neutropenii wynoszą typowo 21 dni, ale mogą być krótsze lub dłuższe.
- B. nie wykazano, aby stosowanie profilaktyczne G-CSF zwiększało ryzyko ostrej białaczki.
- C. nadir neutropenii trwa typowo 3–5 dni i może się objawiać gorączką i objawami infekcji górnych dróg oddechowych.
- D. profilaktyczne podawanie G-CSF skutecznie zapobiega występowaniu epizodów neutropenii.
- E. najczęstszym sposobem dziedziczenia choroby jest autosomalny dominujący.

Nr 113. Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące gammapatii monoklonalnej o nieokreślonym znaczeniu (MGUS):

- A. klonalne plazmocyty w szpiku wynoszą $<10\%$.
- B. na jej podłożu może rozwinąć się m.in. makroglobulinemia Waldenströma lub amyloidoza AL.
- C. zaburzenia genetyczne w MGUS mają podobny charakter jak w szpiczaku.
- D. u ponad połowy pacjentów z MGUS IgM występuje mutacja L2659P genu *MYD88*.
- E. wszystkie wymienione.

Nr 114. Wskaż **falszywe** stwierdzenie dotyczące stosowanie bifosfonianów w szpiczaku plazmocytowym:

- A. zaleca się ich podawanie u wszystkich chorych otrzymujących chemioterapię.
- B. bifosfonianami pierwszego wyboru są leki podawane dożylnie.
- C. w czasie ich podawania należy monitorować wskaźniki wydolności nerek oraz gospodarki wapniowo-fosforanowej.
- D. podczas ich podawania należy stosować doustną substytucję wapniem i witaminą D.
- E. kwas zolendronowy może niezależnie wydłużać czas przeżycia pacjentów.

Nr 115. Do aberracji cytogenetycznych, kwalifikujących chorych na szpiczaka plazmocyтового do grupy wysokiego ryzyka wg klasyfikacji mSMART 2.0, należą:

- A. del17p. B. t(14;16). C. t(14;20). D. t(6;14). E. wszystkie wymienione

Nr 116. Do grupy chorób limfoproliferacyjnych zwanych gammopatiami monoklonalnymi nie zalicza się:

- A. pierwotnej (idiopatycznej) choroby zimnych aglutynin.
- B. amyloidozy łańcuchów lekkich immunoglobulin (amyloidoza AL).
- C. guza plazmocytozowego odosobnionego.
- D. zespołu TEMPI.
- E. żadnej z wymienionych, ponieważ wszystkie powyższe należą do gammopatii monoklonalnych.

Nr 117. Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące białaczki włochatokomórkowej (typ klasyczny wg klasyfikacji WHO z roku 2016):

- A. zachorowalność nie wykazuje wyraźnego związku z płcią.
- B. zmutowany gen *IGHV* występuje u ok. 90% chorych.
- C. u ok. 60-70% chorych występuje mutacja V600E genu *BRAF*.
- D. mediana wieku przy zachorowaniu wynosi ok. 70 lat.
- E. typowe dla tej choroby komórki włochate wykazują wyraźne jąderko.

Nr 118. Który z wymienionych objawów nie jest bezwzględnym wskazaniem do podjęcia leczenia cytostatycznego w przewlekłej białaczce limfocytowej?

- A. zespół Evansa niedostatecznie kontrolowany kortykosteroidoterapią i innymi lekami immunosupresyjnymi.
- B. powiększenie węzłów chłonnych powodujące zespół żyły szyjnej górnej.
- C. małopłytkowość ok. 70–90 G/l, utrzymująca się przez dłuższy czas na względnie stabilnym poziomie, u pacjenta z *del17p* lub mut *TP53* i niezmutowanym *IGHV*.
- D. znaczne osłabienie niespowodowane innymi przyczynami (wskaźnik wydolności ≥ 2 wg ECOG).
- E. we wszystkich wymienionych sytuacjach należy wdrożyć leczenie cytoredukcyjne bez zbędnej zwłoki.

Nr 119. Rozpoznanie prawdopodobnej immunologicznej małopłytkowości zakrzepowej wywołanej przez szczepienia (VITT) należy postawić w przypadku:

- A. możliwa VITT ze wzrostem D-dimerów powyżej normy.
- B. spadku liczby płytek krwi w okresie 14 dni od szczepienia przeciwko COVID-19 z obecnością schistocytów w rozmazie krwi obwodowej oraz obecnymi przeciwciałami anty-PF4:H (ELISA).
- C. VITT możliwa oraz stężenie D-dimerów $>4000 \mu\text{g/l}$ lub $>2000 \mu\text{g/l}$ przy mocnym podejrzeniu klinicznym VITT.
- D. VITT prawdopodobna i obecne przeciwciała anty-PF4:H (ELISA).
- E. spadku liczby płytek krwi w okresie 30 dni od szczepienia i ostrej zakrzepicy po szczepieniu przeciwko COVID-19.

Nr 120. Wskaż właściwe przyporządkowanie prognostyczne zmiany genetycznej w ostrej białaczce szpikowej:

- A. mutacja FLT3-ITD z wysokim AR – rokowanie korzystne.
- B. bialleliczna mutacja *CEBPA* – rokowanie pośrednie.
- C. t(8;21) – rokowanie pośrednie.
- D. mutacja *NPM1* – rokowanie niekorzystne.
- E. mutacja *RUNX1* – rokowanie niekorzystne.

Dziękujemy!