

- 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 gumkę i wprowadź nową, zgodną ze swoją wiedzą, właściwą odpowiedź. Gdy upewnisz się, że kartę z odpowiedziami wypełniłaś/eś poprawnie, zamazaj 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.....

[illegible]

cem
JESIEN 2021

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. Do kryteriów mniejszych rozpoznania mastocytozy układowej, wg WHO 2016, należą:

- 1) obecność powyżej 30% mastocytów w trepanobiopsji szpiku i/lub stężenie tryptazy w surowicy krwi powyżej 200 ng/ml;
- 2) obecność mutacji D816V genu *KIT* w szpiku lub innym narządzie (z wyjątkiem skóry);
- 3) mastocyty w szpiku kostnym, krwi lub innych narządach (z wyjątkiem skóry) wykazujące ekspresję CD2 i/lub CD25;
- 4) neutropenia lub niedokrwistość lub małopłytkowość;
- 5) hepatosplenomegalia.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 2. Do objawów „C” mastocytozy układowej nie należy:

- A.** niedokrwistość Hb < 10 g/dl.
B. powiększenie wątroby z obecnością płynu w jamie otrzewnowej.
C. upośledzone wchłanianie z utratą masy ciała.
D. osteopenia i osteoporoza.
E. małopłytkowość < 100 000/ μ l.

Nr 3. Kandydatami do leczenia przeciwnowotworowego w mastocytozie są pacjenci z:

- 1) mastocytozą układową o powolnym przebiegu;
- 2) mastocytozą układową tłącą się;
- 3) agresywną mastocytozą;
- 4) mastocytozą z towarzyszącym nowotworem układu krwiotwórczego;
- 5) białaczką mastocytową.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 4. Warunkiem koniecznym do rozpoznania białaczki mastocytowej jest spełnienie kryteriów mastocytozy układowej oraz stwierdzenie:

- A.** obecności > 30% atypowych lub wrzecionowatych mastocytów w trepanobiopsji szpiku.
B. obecności wielogniskowych nacieków mastocytów (skupiska ≥ 15 mastocytów) w trepanobiopsji szpiku.
C. obecności $\geq 20\%$ mastocytów w biopsji aspiracyjnej szpiku.
D. obecności $\geq 10\%$ mastocytów we krwi obwodowej.
E. obecności < 10% mastocytów we krwi obwodowej i co najmniej jednego objawu „C”.

Nr 5. Które z poniższych zaburzeń cytogenetycznych i/lub molekularnych nie posiada niekorzystnego znaczenia rokowniczego w przewlekłej białaczce limfocytowej?

- A. delecja 17p/mutacja genu *TP53*.
- B. utrata genu *ATM*.
- C. izolowana delecja 13p.
- D. kariotyp złożony.
- E. wszystkie wymienione zaburzenia są związane z niekorzystnym rokowaniem.

Nr 6. Trepanobiopsja szpiku kostnego jest wymagana do ustalenia i/lub potwierdzenia rozpoznania:

- 1) białaczki włochatokomórkowej postaci klasycznej;
- 2) śledzionowego chłoniaka strefy brzeżnej;
- 3) makroglobulinemii Waldenströma;
- 4) białaczki prolimfocytowej T-komórkowej.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 7. Które z poniższych cech charakteryzują przewlekłą białaczkę prolimfocytową z komórek B i odróżniają ją od przewlekłej białaczki limfocytowej?

- 1) splenomegalia występuje u większości chorych już przy rozpoznaniu;
- 2) ekspresja IgM/IgD na powierzchni komórek białaczkowych jest silna;
- 3) brak ekspresji CD23 na powierzchni komórek białaczkowych;
- 4) rzadkie występowanie trisomii chromosomu 12.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 8. Wskazania do rozpoczęcia leczenia przeciwbiałaczkowego u chorych na przewlekłą białaczkę limfocytową nie obejmują:

- A. niedokrwistości autoimmunohemolitycznej niedostatecznie kontrolowanej leczeniem immunosupresyjnym.
- B. gorączki $> 38^{\circ}\text{C}$ niespowodowanej infekcją, i trwającej dłużej niż 2 tygodnie.
- C. zwiększenia liczby limfocytów o $> 50\%$ w ciągu 2 miesięcy.
- D. małopłytkowości utrzymującej się w granicach 80-90 G/l, powtarzającej się w kilku kolejnych oznaczeniach bez innych objawów niewydolności krwiotwórczej szpiku.
- E. wszystkie wymienione objawy są wskazaniem do rozpoczęcia leczenia cytoredukcyjnego.

Nr 9. Wskaż **falszywe** stwierdzenie dotyczące transformacji przewlekłej białaczki limfocytowej w chłoniaku rozlanym z dużych komórek B (DLBCL) (zespół Richtera):

- A. rozwija się u ok. 2-15% chorych na przewlekłą białaczkę limfocytową, po różnie długim czasie trwania białaczki.
- B. objawami alarmowymi są: wystąpienie lub nasilenie się objawów systemowych (gorączka, chudnięcie, zlewne poty), szybka progresja limfadenopatii oraz zwiększona aktywność LDH.
- C. stałą cechą jest oporność na tradycyjną chemioterapię stosowaną w chłoniakach agresywnych oraz krótki czas przeżycia.
- D. rozstrzygające o rozpoznaniu jest badanie histopatologiczne węzła chłonnego, pomocne w decyzji o pobraniu węzła do badania i jego wyborze jest badanie PET-CT.
- E. wszystkie powyższe stwierdzenia są prawdziwe.

Nr 10. Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące przewlekłej białaczki prolimfocytowej T-komórkowej (T-PLL):

- A. limfocyty T-PLL nie wykazują ekspresji TdT ani CD1a.
- B. u większości chorych limfocyty T-PLL wykazują koekspresję antygenów CD4 i CD8.
- C. najczęściej występujące aberracje cytogenetyczne dotyczą chromosomu 12.
- D. pacjentom nieodpowiadającym na leczenie I linii, należy proponować przeszczepienie allogenicznym komórek krwiotwórczych, jeśli pozwala na to ich wydolność fizyczna.
- E. systemy klasyfikacyjne Rai'a i Bineta zachowują wartość rokowniczą dla T-PLL.

Nr 11. Wskaż **falszywe** stwierdzenie dotyczące neutropenii cyklicznej:

- A. charakteryzuje się okresowym zmniejszaniem się liczby granulocytów do bardzo niskich wartości, najczęściej co ok. 21 dni, z towarzyszącymi infekcjami.
- B. jest spowodowana mutacją genu ELANE kodującego elastazę neutrofilową.
- C. najczęściej jest dziedziczona autosomalnie dominująco.
- D. nie udowodniono, że jest ona związana ze zwiększoną zapadalnością na ostrą białaczkę szpikową.
- E. profilaktyczne podawanie granulocytowego czynnika wzrostu może zapobiec lub znacząco opóźnić wystąpienie epizodu neutropenicznego.

Nr 12. Wskaż, której z wymienionych chorób **nie towarzyszy** leukopenia:

- A. niedokrwistości megaloblastycznej Addisona-Biermera.
- B. toczniowi rumieniowatemu trzewnemu.
- C. białaczce z dużych ziarnistych limfocytów T (T-LGL).
- D. głębokiej niedokrwistości z niedoboru żelaza.
- E. leukopenia może wystąpić we wszystkich wyżej wymienionych chorobach.

Nr 13. Wskaż prawdziwe stwierdzenia dotyczące ciężkiej wrodzonej neutropenii (zespół Kostmanna):

- 1) może być dziedziczona w sposób autosomalny dominujący, recesywny lub związany z płcią;
- 2) może być spowodowana mutacjami różnych genów, takich jak *ELANE*, *HAX-1*, *WASP* lub *G6PC3*;
- 3) jest związana ze zwiększonym ryzykiem rozwoju zespołu mielodysplastycznego i ostrej białaczki szpikowej;
- 4) nie opisano dotychczas pacjentów z wrodzonymi zaburzeniami struktury lub funkcji receptora dla G-CSF z następową opornością na podawanie tego czynnika.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 14. Obecność olbrzymich ziarnistości w granulocytach oraz mutacja genu *LYST* (*lysosomal trafficking regulatory*) są typowe dla:

- A.** anemii Fanconiego.
B. zespołu Chediaka-Higashiego.
C. dyskeratozy wrodzonej.
D. zespołu Shwachmana-Diamonda.
E. żadnego z wymienionych.

Nr 15. Jaki lek będzie preferowany w 2. linii leczenia u chorego na przewlekłą białaczkę szpikową z opornością na imatynib, uwzględniając choroby współistniejące, w tym obecność choroby niedokrwiennej serca, nadciśnienia tętniczego, zastoinowej niewydolności serca i depresji:

- A.** nilotynib. **B.** dazatynib. **C.** bosutynib. **D.** ponatynib. **E.** INF- α .

Nr 16. Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące leczenia chorych na przewlekłą białaczkę szpikową (PBSz):

- A.** nie ma konieczności stosowania hydroksymocznika przed wdrożeniem inhibitora kinazy tyrozynowej (TKI), w celu redukcji wysokiej leukocytozy po rozpoznaniu PBSz.
B. nilotynib można stosować bezpiecznie u kobiet w okresie koncepcji i ciąży.
C. odstawienie leczenia TKI, w celu uzyskania remisji wolnej od leczenia (TFR), jest opcją korzystną dla chorego z opornością na 3 TKI w wywiadzie.
D. kryza limfoblastyczna przewlekłej białaczki szpikowej nie stanowi obecnie wskazania do wykonania allo-HSCT.
E. bazofilia oraz nadpłytkowość występuje u około 50% chorych w momencie rozpoznania PBSz.

Nr 17. Leczeniem z wyboru, u kobiety ciężarnej ze świeżo rozpoznaną przewlekłą białaczką szpikową w fazie przewlekłej, jest:

- A. imatynib.
- B. w I trymestrze leukaferozy, w II i III trymestrze interferon alfa (INF- α).
- C. w I trymestrze interferon alfa (INF- α), w II i III trymestrze imatynib.
- D. w I trymestrze hydroksymocznik, w II i III trymestrze dazatynib.
- E. w I trymestrze nilotynib, w II i III trymestrze odstawienie leczenia w ramach utrzymania remisji wolnej od leczenia (TFR).

Nr 18. Wskaż ilość transkryptu genu *BCR/ABL1* [IS], która świadczy o osiągnięciu odpowiedzi molekularnej MR^{4,5} u chorego na PBSz:

- A. 0,0005%. B. 0,005%. C. 0,002%. D. 0,001%. E. 0,01%.

Nr 19. Wskazaniem do analizy mutacji genu *BCR/ABL1* u chorego na przewlekłą białaczkę szpikową nie jest:

- A. *BCR/ABL1* [IS] >10% po 6 mies. leczenia imatynibem.
- B. progresja do fazy akceleracji przewlekłej białaczki szpikowej.
- C. potwierdzona utrata MMR.
- D. *BCR/ABL1* [IS] <0,1% po 12 mies. leczenia nilotynibem.
- E. wtórna oporność na TKI II generacji.

Nr 20. Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące ostrej białaczki promielocytowej (APL):

- 1) uznawana jest za stan nagły wymagający pilnej diagnostyki i leczenia z uwagi na wysokie ryzyko powikłań śmiertelnych;
- 2) rzadko występują objawy kliniczne i/lub laboratoryjne zespołu DIC;
- 3) nawroty APL występują u około 40% chorych, w ciągu pierwszych 2 lat po zakończeniu leczenia;
- 4) zgodnie z rekomendacją EMA, w leczeniu indukującym chorych na APL z grupy wysokiego ryzyka należy zastosować: ATO z ATRA;
- 5) leczenie konsolidujące dostosowane jest do grupy ryzyka określonej w momencie rozpoznania APL.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 21. W przypadku leukocytozy powyżej 10 G/l w momencie rozpoznania ostrej białaczki promielocytowej u chorego otrzymującego ATRA, należy:

- A. jak najszybciej włączyć chemioterapię, nie wykonywać leukaferozy, zastosować profilaktycznie glikokortykosteroidy jako profilaktykę zespołu kwasu retinowego.
- B. jak najszybciej włączyć chemioterapię, wykonać leukaferozę, zastosować profilaktycznie glikokortykosteroidy jako profilaktykę zespołu kwasu retinowego.
- C. odroczyć włączenie chemioterapii do czasu redukcji leukocytozy, wykonać leukaferozę, zastosować profilaktykę zespołu lizy guza.
- D. odroczyć włączenie chemioterapii do czasu uzyskania optymalnego stanu chorego, wykonać leukaferozę, zastosować profilaktykę zespołu lizy guza.
- E. jak najszybciej włączyć chemioterapię, trwale odstawić ATRA.

Nr 22. Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące leczenia poremisyjnego ostrej białaczki szpikowej (AML):

- A. nie zapobiega wczesnym nawrotom AML, ponieważ nie eliminuje resztkowych komórek białaczkowych.
- B. standardowo wykorzystywane są schematy intensywnej polichemioterapii.
- C. wybór strategii leczenia poremisyjnego nie jest uzależniony od czynników ryzyka genetyczno-molekularnego.
- D. chorzy powyżej 60. r.ż., z grupy niekorzystnego ryzyka genetyczno-molekularnego ELN 2017, mają duże szanse na uzyskanie długotrwałej CR za pomocą standardowej chemioterapii.
- E. obecność minimalnej choroby resztkowej w trakcie leczenia poremisyjnego stanowi wskazanie do allo-HSCT (przeszczepienia allogenicznych komórek krwiotwórczych).

Nr 23. Jaki odsetek chorych na ostrą białaczkę szpikową uzyskuje remisję całkowitą (CR) po zastosowaniu leczenia indukującego remisję opartego na schemacie „3+7” z wykorzystaniem antybiotyku antracyklinowego i arabinozydu cytozyny?

- A. 10-20% chorych poniżej 60. r.ż., 5% chorych powyżej 60. r.ż.
- B. 30-40% chorych bez względu na wiek.
- C. 60-80% chorych poniżej 60. r.ż., 45-55% chorych powyżej 60. r.ż.
- D. 40-50% chorych poniżej 60. r.ż., 10-20% chorych powyżej 60. r.ż.
- E. 90-100% chorych poniżej 60. r.ż., 60-70% chorych powyżej 60. r.ż.

Nr 24. U chorych na ostrą białaczkę szpikową określono następującą charakterystykę cytogenetyczno-molekularną:

- 1) chory z karyotypem prawidłowym, bialleliczną mutacją CEBPA, bez mutacji FLT3;
- 2) chory z karyotypem prawidłowym, NPM1^{wt} FLT3-ITD^{low}, RUNX1^{mut};
- 3) chory z karyotypem prawidłowym, NPM1^{wt} FLT3-ITD^{high};
- 4) chory z karyotypem złożonym, p53^{mut}.

Przyporządkuj wymienionych chorych do odpowiedniej grupy ryzyka cytogenetyczno-molekularnego, według klasyfikacji ELN 2017:

- A. 1 - ryzyko korzystne; 2 - ryzyko pośrednie; 3 - ryzyko pośrednie; 4 - ryzyko niekorzystne.
- B. 1 - ryzyko pośrednie; 2 - ryzyko pośrednie; 3 - ryzyko niekorzystne; chory nr 4 - ryzyko niekorzystne.
- C. 1 - ryzyko korzystne; 2 - ryzyko pośrednie; 3 - ryzyko niekorzystne; 4 - ryzyko niekorzystne.
- D. 1 - ryzyko korzystne; 2 - ryzyko niekorzystne; 3 - ryzyko niekorzystne; 4 - ryzyko niekorzystne.
- E. 1 - ryzyko korzystne; 2 - ryzyko niekorzystne; 3 - ryzyko pośrednie; 4 - ryzyko niekorzystne.

Nr 25. Który z wymienionych leków przeciwkrzepliwych może przedłużać czas trombinowy nawet przy niskich stężeniach leku w osoczu?

- A. edoksaban.
- B. apiksaban.
- C. dabigatran.
- D. rywaroksaban.
- E. fondaparynuks.

Nr 26. Do izby przyjęć zgłosił się 75-letni mężczyzna z powodu trwającego od 2 dni osłabienia i bólu prawej łydki. Zauważył pojawiające się od tygodnia na skórze sińce. Wcześniej na nic nie chorował, leków na stałe nie przyjmuje. W badaniu przedmiotowym stwierdza się rozległe wylewy podskórne na klatce piersiowej i brzuchu średnicy do 30 cm oraz bolesny obrzęk prawego podudzia. W badaniach laboratoryjnych stwierdzono niedokrwistość oraz 3-krotne wydłużenie czasu częściowej tromboplastyny po aktywacji (APTT). Pacjent został hospitalizowany. Które wyniki badań układu hemostazy wskazują na nabytą hemofilię A?

- A. wydłużenie APTT, ujemny wynik testu korekcji, wydłużenie czasu protrombinowego (PT), małopłytkowość.
- B. wydłużenie APTT, dodatni wynik testu korekcji, obniżone stężenie fibrynogenu, wydłużenie czasu trombinowego.
- C. skrócenie APTT i prawidłowe parametry charakteryzujące zewnątrzpochodny układ krzepnięcia (PT), obniżenie stężenia fibrynogenu.
- D. wydłużenie APTT, ujemny wynik testu korekcji, prawidłowy czas PT i prawidłowe stężenie fibrynogenu.
- E. skrócenie APTT i wydłużenie parametrów charakteryzujących zewnątrzpochodny układ krzepnięcia (PT).

Nr 27. Wskazaniem do zastosowania pozajelitowego podawania preparatów żelaza jest/są:

- A. nietolerancja doustnych preparatów żelaza.
- B. aktywna postać nieswoistego zapalenia jelit.
- C. zespół złego wchłaniania.
- D. choroba nowotworowa leczona chemioterapią i czynnikami stymulującymi erytropoezę.
- E. wszystkie wymienione.

Nr 28. W celu odróżnienia hemofilii A od choroby von Willebranda typu 2N konieczne jest przeprowadzenie:

- A. testu wiązania czynnika von Willebranda do kolagenu (vWF:CB).
- B. oznaczenia propeptydu czynnika von Willebranda (vWFpp).
- C. testu wiązania czynnika VIII z czynnikiem von Willebranda.
- D. badania czasu okluzji PFA.
- E. analizy rozkładu multimerów.

Nr 29. U 36-letniej kobiety zdiagnozowano toczeń rumieniowaty układowy (SLE). Pacjentka zgłasza charakterystyczną wysypkę, rozlane bóle stawów oraz objaw Raynauda. Rozwinęła zakrzepicę żył głębokich lewej kończyny dolnej. W badaniach laboratoryjnych stwierdzono przedłużony czas częściowej tromboplastyny po aktywacji (APTT). Które z poniższych badań należy wykonać, aby zdiagnozować zespół antyfosfolipidowy u tej pacjentki?

- A. przeciwciała antykardiolipinowe, przeciwciała przeciw β 2-glikoproteinie I wykryte jednokrotnie.
- B. przeciwciała przeciw β 2-glikoproteinie I, antykoagulant toczniowy oraz aktywność czynnika VIII.
- C. przeciwciała zarówno do dwuniciowego DNA, jak i przeciwciała przeciwjądrowe, antykoagulant toczniowy oraz przeciwciała antykardiolipinowe i przeciwciała przeciw β 2-glikoproteinie I w mianie >99 . centyla.
- D. antykoagulant toczniowy, przeciwciała antykardiolipinowe w klasie IgM lub IgG, przeciwciała przeciw β 2-glikoproteinie I, wykryte co najmniej dwukrotnie w odstępie ≥ 12 tyg.
- E. stężenie składowej C3 i C4 dopełniacza, przeciwciała antykardiolipinowe w klasie IgM, IgG i IgA, przeciwciała przeciw β 2-glikoproteinie I.

Nr 30. Wskaż prawdziwe stwierdzenia dotyczące nabytej hemofilii A (AHA):

- 1) alloprzeciwciała występujące w AHA należą do immunoglobulin klasy G;
- 2) najbardziej charakterystyczne dla AHA są rozległe wylewy krwi pod skórą, a także krwawienia podśluzówkowe;
- 3) do leków przeciwkrwotocznych stosowanych w AHA należy rekombinowany aktywny czynnik VIIa i zespół czynników krzepnięcia omijających inhibitor czynnika VIII;
- 4) rekombinowany wieprzowy czynnik VIII stosuje się w dawce 200 j./kg *i.v.* co 4-12 godzin;
- 5) nawroty AHA obserwuje się u mniej niż 10% pacjentów, którzy osiągnęli remisję po pierwszym leczeniu immunosupresyjnym.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 31. Sferocytoza wrodzona spowodowana jest:

- A. niedoborem białek szkieletowych erytrocytów.
- B. niedoborem dehydrogenazy glukozy-6-fosforanowej.
- C. niedoborem kinazy pirogronianowej.
- D. obecnością żelaza trójwartościowego w hemie.
- E. zaburzeniami syntezy łańcuchów globiny.

Nr 32. Wskaż prawdziwe stwierdzenia dotyczące nabytych zaburzeń płytek krwi:

- 1) zaburzenia funkcji płytek krwi w przebiegu rozsianego wykrzepiania wewnątrznaczyniowego wykazują cechy nabytej choroby puli magazynowej;
- 2) nadpłytkowości wtórne przebiegają zwykle objawowo i ustępują po skutecznym leczeniu choroby podstawowej;
- 3) nabyty zespół von Willebranda w przebiegu dyskracji plazmocytowych spowodowany jest interakcją paraprotein z płytkami krwi i inhibicją czynnika von Willebranda;
- 4) antybiotyki β -laktamowe nie hamują czynności płytek krwi w stopniu istotnym klinicznie;
- 5) antagoniści GP IIb/IIIa mogą powodować małopłytkowość u ok. 1% chorych.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 33. Wskaż poprawne zdania dotyczące emicizumabu:

- 1) lek ma zastosowanie u pacjentów na hemofilię A i hemofilię B powikłaną inhibitorem;
- 2) to przeciwciało monoklonalne bispecyficzne wiążące czynnik IXa i czynnik X;
- 3) lek służy do leczenia krwawień;
- 4) w celu profilaktyki krwawień u chorych na hemofilię A powikłaną inhibitorem można zastosować emicizumab;
- 5) nadrzędnym celem w leczeniu hemofilii powikłanej inhibitorem jest jego eliminacja.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 34. Do kryteriów odpowiedzi na leczenie glikokortykosteroidami, w pierwotnej małopłytkowości immunologicznej, należą:

- 1) odpowiedź na leczenie – liczba płytek $\geq 50000/\mu\text{l}$ oraz zwiększenie ≥ 2 -krotne w stosunku do wyjściowej liczby płytek krwi;
- 2) odpowiedź na leczenie – liczba płytek $\geq 30000/\mu\text{l}$ oraz zwiększenie ≥ 2 -krotne w stosunku do wyjściowej liczby płytek krwi;
- 3) remisja gdy liczba płytek krwi $> 80\ 000/\mu\text{l}$ po 12 miesiącach;
- 4) remisja gdy liczba płytek krwi $> 100\ 000/\mu\text{l}$ po 12 miesiącach;
- 5) sterydozależność – konieczność ciągłego stosowania glikokortykosteroidów w dawce odpowiadającej $> 5\text{ mg/dobę}$ prednizonu.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 35. Wskaż falszywe stwierdzenie dotyczące białaczki włochatokomórkowej:

- A. charakteryzuje się obecnością komórek włochatych w rozmazie szpiku i krwi obwodowej.
- B. prawie zawsze związana jest z obecnością mutacji *MYD88*.
- C. u większości pacjentów przebiega z powiększeniem śledziony.
- D. wymaga rozpoczęcia leczenia w przypadku istotnych klinicznie cytopenii.
- E. w pierwszej linii leczenia stosuje się kladrybinę.

Nr 36. Które z poniższych kryteriów nie stanowi wskazania do rozpoczęcia leczenia u chorych na chłoniaka grudkowego w III lub IV stopniu zaawansowania?

- A. przyspieszony odczyn opadania OB > 50 mm/godz jeżeli nie ma objawów ogólnych lub > 30 mm/godz jeżeli objawy ogólne są obecne.
- B. choroba węzłowa ≥ 7 cm.
- C. małopłytkowość $< 100 \times 10^9/l$.
- D. stężenie beta-2-mikroglobuliny ≥ 3 mg/l.
- E. wysięk opłucnowy.

Nr 37. Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące białaczki prolimfocytowej T-komórkowej (T-PLL):

- A. T-PLL wiąże się z obecnością translokacji $t(8;14)(q24;q32)$.
- B. ze względu na bardzo agresywny przebieg choroby, leczenia wymagają wszyscy pacjenci bezpośrednio po postawieniu rozpoznania.
- C. ze względu na agresywny przebieg, T-PLL powinna być leczona jak ostra białaczka limfoblastyczna Ph-.
- D. zalecaną opcją terapeutyczną w pierwszej linii leczenia jest przeciwciało monoklonalne anty-CD52 - alemtuzumab.
- E. najlepszą opcją terapeutyczną w pierwszej linii jest wenetoklaks w skojarzeniu z ibrutynibem; leczenie to nie jest jednak refundowane.

Nr 38. Które leki są skuteczne w leczeniu białaczki włochatokomórkowej?

- A. inhibitory kinazy seroninowo-treoninowej BRAF (wemurafenib, dabrafenib).
- B. moksetumomab pasudoks.
- C. ibrutynib.
- D. kladrybina.
- E. wszystkie wymienione wyżej leki są skuteczne w leczeniu białaczki włochatokomórkowej, aczkolwiek nie wszystkie są zarejestrowane.

Nr 39. Leczenie podtrzymujące rytuksymabem jest wskazane w przypadku:

- A. chłoniaka grudkowego po zakończonej immunochemioterapii pierwszej linii przez okres 3 lat.
- B. chłoniaka grudkowego po zakończonej immunochemioterapii drugiej linii, o ile do progresji chłoniaka grudkowego nie doszło w trakcie leczenia podtrzymującego rytuksymabem po pierwszej linii leczenia.
- C. u chorych na chłoniaka płaszczka po przeszczepieniu autologicznych komórek krwiotwórczych (auto-HCT) przez okres 3 lat.
- D. prawdziwe są odpowiedzi B,C.
- E. prawdziwe są odpowiedzi A,B,C.

Nr 40. Konsolidację przeszczepieniem autologicznych komórek krwiotwórczych, po leczeniu pierwszej linii, należy rozważyć u chorych na chłoniaki z dojrzałych limfocytów T w stopniu zaawansowania klinicznego III-IV, **z wyjątkiem**:

- A. chłoniaka z limfocytów T związanego z enteropatią (EATL).
- B. chłoniaka z obwodowych limfocytów T, inaczej nieokreślonego (PTCL, NOS).
- C. chłoniaka anaplastycznego wielkokomórkowego, ALK+ (ALCL, ALK+).
- D. chłoniaka anaplastycznego wielkokomórkowego, ALK- (ALCL, ALK-).
- E. chłoniaka angioimmunoblastycznego z komórek T (AITL).

Nr 41. Protokół Newcastle (naprzemienne cykle IVE oraz metotreksatu) stosuje się w leczeniu:

- A. chłoniaka pozawęzłowego z komórek NK/T typu nosowego (ENKTL).
- B. chłoniaka z limfocytów T związanego z enteropatią (EATL).
- C. nawrotowego/opornego chłoniaka Hodgkina.
- D. chłoniaka anaplastycznego wielkokomórkowego związanego z implantem piersi.
- E. chłoniaka rozlanego z dużych komórek B z dużym ryzykiem zajęcia OUN.

Nr 42. Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące pozawęzłowego chłoniaka z komórek NK/T typu nosowego (ENKTL):

- A. jest z reguły związany z destrukcją okolicznych tkanek.
- B. jest związany z zakażeniem wirusem EBV.
- C. kluczowym elementem jego leczenia jest zastosowanie radioterapii.
- D. w jego leczeniu protokoły oparte o antracykliny wykazują jedynie ograniczoną skuteczność.
- E. wszystkie wymienione.

Nr 43. Indeks prognostycznym wykorzystywanym u chorych na chłoniaka grudkowego **nie jest**:

- A. NCCN-IPI. B. FLIPI. C. FLIPI2. D. M7-FLIPI. E. PRIMA-PI.

Nr 44. Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące POD24:

- A. POD24 oznacza progresję chłoniaka grudkowego w ciągu 24 miesięcy od rozpoczęcia leczenia pierwszej linii.
- B. jest czynnikiem złego rokowania u chorych na chłoniaka grudkowego.
- C. ryzyko POD24 jest niższe u pacjentów leczonych chemioimmunoterapią z obinutuzumabem niż u pacjentów leczonych chemioimmunoterapią z wykorzystaniem rytuksymabu.
- D. prawdziwe są odpowiedzi A,B,C.
- E. prawdziwe są odpowiedzi A,B.

Nr 45. U chorego z podejrzeniem ostrej białaczki promielocytowej i cechami skazy krwotocznej, w badaniach koagulologicznych obserwuje się hipofibrynogenemię, a w morfologii pancytopenię. Właściwe leczenie obejmuje stosowanie:

- A. kwasu all-transretinowego (ATRA).
- B. krioprecypitatu.
- C. koncentratu krwinek płytkowych.
- D. świeżo mrożonego osocza.
- E. wszystkich wymienionych.

Nr 46. U pacjenta z hipereozynofilią we krwi obwodowej ($3 \times 10^9/l$), niedokrwistością i małopłytkowością w badaniu szpiku stwierdzono zwiększony odsetek komórek blastycznych (7%), a w badaniu cytogenetycznym - trisomię 8 chromosomu. W leczeniu stosuje się:

- A. azacytydynę.
- B. imatynib.
- C. mepolizumab.
- D. hydroksymocznik.
- E. wszystkie wymienione.

Nr 47. Wskaż, kiedy najczęściej występuje zespół różnicowania, w przebiegu ostrej białaczki promielocytowej PML-RAR α (+) po zastosowaniu trójtlenku arsenu (ATO):

- A. nie występuje po podaniu ATO.
- B. po 3 tygodniach.
- C. po 14 dniach.
- D. po 1 tygodniu.
- E. w ciągu 24 godzin.

Nr 48. Dla rozpoznania wariantu limfocytowego zespołu hipereozynofilowego niezbędne jest wykonanie:

- A. badania cytogenetycznego szpiku.
- B. badania cytometrii przepływowej krwi obwodowej.
- C. badania genetycznego panelu mieloidalnego metodą sekwencjonowania następnej generacji (NGS).
- D. tomografii komputerowej śródpiersia.
- E. badania przeciwciał przeciwjądrowych.

Nr 49. Lekiem, który poprawia rokowanie u chorych z ostrą białaczką szpikową i obecną mutacją FLT3-ITD jest:

- A. azacytydyna.
- B. midostauryna.
- C. wenetoklaks.
- D. kladrybina.
- E. gemtuzumab ozogamycyny.

Nr 50. W przypadku nawrotu molekularnego, w przebiegu ostrej białaczki promielocytowej, należy zastosować:

- A. trójtlenek arsenu (ATO).
- B. autologiczne przeszczepienie krwiotwórczych komórek macierzystych.
- C. idarubicynę z ATRA.
- D. kwas all-transretinowy (ATRA) z arabinozydem cytozyny.
- E. allogeniczne przeszczepienie krwiotwórczych komórek macierzystych.

Nr 51. W przypadku wystąpienia mięsaka mieloidalnego (*myeloid sarcoma*), u dotychczas zdrowego 40-letniego mężczyzny, postępowaniem z wyboru jest:

- A. radioterapia.
- B. obserwacja.
- C. intensywna chemioterapia indukująca.
- D. sterydoterapia dożylna.
- E. zabieg chirurgiczny.

Nr 52. Ruksolitynib znajduje zastosowanie w nowotworach mieloidalnych/limfoidalnych przebiegających z eozynofilią i fuzją PCM1-JAK2 z:

- A. t(8;9).
- B. t(8;13).
- C. t(5;12).
- D. inv(16).
- E. del4q12.

Nr 53. W ostrej białaczce szpikowej występują wszystkie wymienione, za wyjątkiem:

- A. przesunięcia w lewo w obrazie krwi obwodowej.
- B. co najmniej 20% komórek blastycznych w szpiku.
- C. małopłytkowości różnego stopnia.
- D. powtarzalnych aberracji cytogenetycznych (ze względu na niestabilność genetyczną).
- E. mutacji *FLT3-ITD*.

Nr 54. Wskaż postępowanie zgodne z algorytmem leczenia poremisyjnego ostrej białaczki szpikowej:

- A. chorych z grupy niskiego ryzyka z MRD (+) kwalifikuje się do auto-HSCT.
- B. chorych z grupy niskiego ryzyka z MRD (-) kwalifikuje się do auto-HSCT.
- C. chorych z grupy niskiego ryzyka nie kwalifikuje się do HSCT.
- D. chorych z grupy pośredniego ryzyka z MRD (+) kwalifikuje się do auto-HSCT.
- E. chorych z grupy wysokiego ryzyka z MRD (-) kwalifikuje się do auto-HSCT.

Nr 55. Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące krwawienia wewnątrzczaszkowego:

- A. jeżeli wystąpiło w przebiegu hemofilii A, wymagana aktywność czynnika VIII wynosi 60-80 jm/dl.
- B. jeżeli wystąpiło w przebiegu małopłytkowości, podstawowe znaczenie ma utrzymanie liczby płytek na poziomie powyżej 150 G/l.
- C. najczęściej jest następstwem nacieku OUN w przebiegu ALL.
- D. szczególnie zagrożeni są chorzy na ostre białaczki, u których powikłanie to występuje w ok. 6% przypadków.
- E. objawy kliniczne obejmują ból promieniujący wzdłuż kręgosłupa, gorączkę, przyspieszenie akcji serca.

Nr 56. Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące zespołu żyły głównej górnej:

- A. rozwija się w następstwie objęcia ściany żyły głównej górnej procesem nowotworowym.
- B. prowadzi do gwałtownie narastającego powrotu żylnego z głowy i szyi oraz kończyn górnych prowadzącego, m.in. do omdleń i zagrażającego utratą przytomności.
- C. w ustaleniu rozpoznania kluczowe znaczenie ma przezprzełykowa ultrasonografia.
- D. postępowaniem z wyboru jest chirurgiczne odbarczenie żyły głównej górnej.
- E. chłoniaki stanowią 10-15% przyczyn nowotworowych występowania tego zespołu.

Nr 57. Wskazaniem do leukaferozy w hiperleukocytocie objawowej jest liczba WBC:

- A. > 50 G/l w AML.
- B. > 50 G/l w ALL.
- C. > 100 G/l w CML.
- D. > 200 G/l w APL.
- E. > 300 G/l w CLL.

Nr 58. Do kryteriów rozpoznania zespołu hemofagocytowego nie należy:

- A. stała gorączka.
- B. hiperfibrynogenemia.
- C. hiperferrytynemia.
- D. hipertrójglicerydemia.
- E. 2- lub 3-liniowa cytopenia.

Nr 59. Laboratoryjny zespół rozpadu guza TLS obejmuje:

- A. hipofosfatemię.
- B. hipokaliemię.
- C. hipokalcemię.
- D. hiponatremię.
- E. hipourykemię.

Nr 60. Wskaż właściwe postępowanie lecznicze w ostrej białaczce promielocytowej (APL):

- A. na etapie podejrzenia APL stosuje się deksametazon.
- B. po ustaleniu rozpoznania stosuje się leczenie indukujące DA (3+7).
- C. u chorych wysokiego ryzyka stosuje się ATO (trójtlenek arsenu) i ATRA (kwas all-transretinowy).
- D. w leczeniu reindukującym nawrotu APL standardowo stosuje się ATO.
- E. w przypadku uzyskania CR MRD(+) rekomenduje się wykonanie auto-HSCT.

Nr 61. Leczenie pierwszej linii chorych na chłoniaka pozawęzłowego z komórek NK/T typu nosowego obejmuje poniższe metody terapii, **z wyjątkiem**:

- A. SMILE (kortykosteroid, metotraksat, ifosfamid, L-asparaginaza, etopozyd).
- B. P-GEMOX (pegylowana L-asparaginaza, gemcytabina, oksaliplatyna).
- C. DDGP (deksametazon, cisplatyna, gemcytabina, pegylowana L-asparaginaza).
- D. radioterapia jednocześnie z chemioterapią DeVIC (deksametazon, etopozyd, ifosfamid, karboplatyna).
- E. lenalidomid i deksametazon.

Nr 62. W leczeniu systemowym chorych na ziarniniaka grzybiastego w stadiach zaawansowanych III i IV mają zastosowanie:

- 1) siltuksymab;
- 2) interferon alfa;
- 3) beksaroten;
- 4) tocilizumab;
- 5) brentuksymab wedotyny.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 63. Wskazania do wdrożenia profilaktyki zajęcia ośrodkowego układu nerwowego w przypadku chłoniaka agresywnego z komórek B obejmują następujące rozpoznania, **z wyjątkiem**:

- A. chłoniaka związanego z zakażeniem HIV.
- B. pierwotnego chłoniaka jądra.
- C. chłoniaków o wysokiej złośliwości z komórek B z rearanżacjami *MYC* i *BCL2* i/lub *BCL6*.
- D. chłoniaka DLBCL związanego z zakażeniem EBV.
- E. pierwotnego chłoniaka DLBCL piersi w stadium IE.

Nr 64. Do czynników ryzyka w stadiach ograniczonych chłoniaka Hodgkina wg EORTC/GELA należą wymienione czynniki, **z wyjątkiem**:

- A. masywnej zmiany w śródpiersiu (*bulky*).
- B. przyspieszonego odczynu opadania krwinek czerwonych OB > 50 mm/godz.
- C. zajętych ≥ 4 grup węzłowych.
- D. płci męskiej.
- E. wieku ≥ 50 lat.

Nr 65. Algorytm Hansa do określania komórki początkowej (*cell of origin*) chłoniaka rozlanego z komórek B GCB (*germinal center B-cell like*) lub non-GCB uwzględnia wymienione wyniki badania immunohistochemicznego tkanki diagnostycznej, **z wyjątkiem**:

- A. CD10+.
- B. BCL6+ oraz MYC+.
- C. CD10- oraz BCL6+.
- D. CD10- oraz BCL6-.
- E. BCL6+ oraz MUM1+.

Nr 66. W rutynowej diagnostyce patomorfologicznej w kierunku chłoniaka rozlanego z dużych komórek B (DLBCL) badanie immunohistochemiczne powinno obejmować ocenę wymienionych antygenów, **z wyjątkiem**:

- A. CD20. B. CD10. C. BCL2. D. CD8. E. BCL6.

Nr 67. Leczenie pierwszej linii chorych na chłoniaka Hodgkina (postać klasyczna) w stadium ograniczonym bez czynników ryzyka, w praktyce klinicznej obejmuje:

- 1) 2 cykle ABVD i napromienianie miejsc zajętych (IS-RT) 20 Gy;
- 2) 3 cykle ABVD i IS-RT 20 Gy, jeżeli PET ujemny po 2 cyklach ABVD;
- 3) 2 cykle ABVD i 2 cykle BEACOPPesc i IS-RT 30 Gy, jeżeli PET dodatni po 2 cyklach ABVD;
- 4) 4 cykle ABVD;
- 5) 4 cykle BEACOPPesc.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 68. Leczenie pierwszej linii chorych na chłoniaki z obwodowych limfocytów T (PTCL), w praktyce klinicznej obejmuje:

- 1) CHOP i transplantację autologicznych komórek krwiotwórczych;
- 2) DHAP i transplantację autologicznych komórek krwiotwórczych;
- 3) CHOEP i transplantację autologicznych komórek krwiotwórczych;
- 4) DAEPOCH i transplantację autologicznych komórek krwiotwórczych;
- 5) ABVD i napromienianie okolic zajętych.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 69. W diagnostyce patomorfologicznej badaniem używanym w praktyce klinicznej, umożliwiającym rozpoznanie chłoniaka o wysokiej złośliwości z komórek B (HGBL) z rearanżacjami *MYC*, *BCL2* i/lub *BCL6* (*double/triple hit lymphoma*), jest:

- A. sekwencjonowanie DNA.
B. sekwencjonowanie RNA.
C. badanie kariotypu lub FISH.
D. badanie profilu ekspresji genów.
E. badanie statusu IGHV.

Nr 70. Program BEACOPPesc (eskalowany) stosowany w leczeniu chorych na chłoniaka Hodgkina obejmuje następujące leki, **z wyjątkiem**:

- A. bleomycyny. D. winkrystyny.
B. brentuksymabu wedotyny. E. cyklofosfamidu.
C. doksorubicyny.

Nr 71. 25-letni mężczyzna zgłosił się do poradni hematologicznej gdyż w morfologii krwi stwierdzono szybko narastającą leukocytozę do 80G/l z obecnością atypowych limfocytów i komórek blastycznych oraz niedokrwistość normocytową 9,0 g/dl i małopłytkowość 40 G/l. Test w kierunku zakażenia EBV był ujemny. W badaniu fizykalnym, z odchylen od stanu prawidłowego, stwierdzono zmiany grzybicze na śluzówkach jamy ustnej, powiększone do ok. 2 cm węzły chłonne szyjne, pachowe i pachwinowe. Prawidłowym postępowaniem będzie:

- A. zastosowanie encortonu 30 mg/dobę i skierowanie na badanie USG jamy brzusznej.
- B. stosowanie antybiotyku oraz encortonu 20 mg/dobę i kontrola morfologii krwi po tygodniu.
- C. zastosowanie leczenia flukonazolem w dawce 200mg/dobę przez 7 dni i kontrola morfologii krwi po tygodniu.
- D. skierowanie w trybie nagłym do oddziału hematologii z podejrzeniem ostrej białaczki limfoblastycznej.
- E. zastosowanie antybiotyku i leku przeciwgrzybiczego i skierowanie na RTG płuc oraz zaplanowanie kontrolnej wizyty po tygodniu.

Nr 72. Do oddziału chorób wewnętrznych przyjęto 25-letniego pacjenta z niedokrwistością, leukocytozą 110 G/l, małopłytkowością 45 G/l. W rozmazie mikroskopowym stwierdzono obecność atypowych limfocytów i komórek blastycznych oraz brak granulocytów. Pacjent nie gorączkował. W badaniach stwierdza się dużą masę węzłową w śródpiersiu i powiększoną śledzionę. Wykluczono zakażenie EBV i pacjenta skierowano do oddziału hematologii. Najbardziej prawdopodobnym rozpoznaniem jest:

- A. ostra białaczka limfoblastyczna T-komórkowa.
- B. ostra białaczka limfoblastyczna B-komórkowa.
- C. chłoniak limfoblastyczny.
- D. ostra białaczka mielomonocytowa.
- E. ostra białaczka promielocytowa.

Nr 73. W ostrej białaczce limfoblastycznej u dorosłych najważniejszym czynnikiem ryzyka, wpływającym na wybór sposobu dalszego leczenia (w tym kwalifikację do allotransplantacji szpiku) po intensywnej chemioterapii indukującej i konsolidującej, jest:

- A. podtyp T-komórkowy białaczki.
- B. podtyp B-komórkowy białaczki.
- C. obecność MRD powyżej 0,1% w badaniu cytometrii przepływowej po indukcji i konsolidacjach.
- D. stwierdzona przy rozpoznaniu obecność translokacji t(1;19).
- E. stwierdzenie przy rozpoznaniu postaci leukopenicznej.

Nr 74. U chorego leczonego z powodu ostrej białaczki limfoblastycznej zaplanowano profilaktykę zmian w obrębie ośrodkowego układu nerwowego. W leczeniu stosuje się:

- A. napromienianie na podstawę czaszki i rdzeń przedłużony do dawki 30 Gy.
- B. paliatywne napromienianie na podstawę czaszki do dawki 9 Gy.
- C. podawanie wysokich dawek deksametazonu dożylnie.
- D. kilkakrotne dokanałowe podawanie cytostatyków (metotreksat, arabinozyd cytozyny, sterydy) począwszy od fazy leczenia indukującego.
- E. dokanałowe podawanie cytostatyków tylko w fazie leczenia podtrzymującego.

Nr 75. U pacjenta z ostrą białaczką limfoblastyczną *BCR-ABL+*, po stwierdzeniu oporności na leczenie indukujące z zastosowaniem imatynibu/dazatynibu w celu wyboru optymalnego inhibitora TKI kolejnej generacji należy:

- A. oznaczyć mutacje *TP53*.
- B. oznaczyć mutacje *NT5C2*.
- C. oznaczyć mutacje genu fuzyjnego *MLL-AF4*.
- D. oznaczyć mutacje *T315I*, *V299L* oraz *V317L*.
- E. nie trzeba oznaczać mutacji, gdyż w planie jest przeprowadzenie allotransplantacji szpiku.

Nr 76. 25-letni chory leczony jest z powodu ostrej białaczki limfoblastycznej T-komórkowej, podtyp CD1a dodatni, a w chwili rozpoznania nie stwierdzano czynników niekorzystnego rokowania. Po zakończeniu fazy indukcji i uzyskaniu remisji hematologicznej prawidłowym postępowaniem jest:

- A. weryfikacja uzyskania remisji w trepanobiopsji.
- B. zastosowanie leczenia podtrzymującego, jeżeli uzyskano wynik MRD(-) w badaniu immunofenotypowym krwi obwodowej.
- C. zaprzestanie chemioterapii i obserwacja pacjenta z badaniem immunofenotypowym MRD w krwi obwodowej.
- D. niezwłoczne przeprowadzenie allotransplantacji szpiku od zgodnego w HLA rodzeństwa.
- E. ocena MRD oraz kontynuowanie intensywnego leczenia, w tym stosowanie leczenia konsolidującego, zgodnie z wybranym protokołem chemioterapii.

Nr 77. W ostrej białaczce limfoblastycznej *BCR-ABL1+*, skuteczność leczenia indukującego i konsolidującego remisję na poziomie MRD monitoruje się badaniem:

- A. aspiracyjnym szpiku z mikroskopową oceną mielogramu licząc odsetek limfoblastów na 1000 komórek szpiku.
- B. obecności *BCR-ABL* 1 metodą jakościową w krwi obwodowej.
- C. mielogramu z oceną obecności chromosomu Ph metodą FISH.
- D. resztkowej choroby nowotworowej (MRD) immunofenotypowo w krwi obwodowej wyłącznie po pierwszym leczeniu indukującym.
- E. badaniem MRD immunofenotypowo w szpiku oraz *BCR-ABL1* metodą RQ-PCR po leczeniu indukującym i po każdym leczeniu konsolidującym.

Nr 78. U 65-letniego chorego na ostrą białaczkę limfoblastyczną z obecnością *BCR-ABL1* w leczeniu pierwszej linii należy stosować:

- A. intensywną chemioterapię indukującą z wysokimi, penetrującymi do ośrodkowe-go układu nerwowego dawkami methotreksatu, ze względu na wysokie ryzyko pierwotnego zajęcia OUN.
- B. imatynib w dawce 600 mg/dobę od fazy przedleczenia lub indukcji, zaraz po uzyskaniu dodatniego wyniku badania *BCR-ABL*.
- C. imatynib w dawce 400 mg/dobę od fazy konsolidacji lub z wyboru nilotynib.
- D. nilotynib od fazy leczenia podtrzymującego, gdyż dodanie TKI do standardowej chemioterapii indukującej remisję zwiększa toksyczność leczenia.
- E. imatynib, dopiero po przeprowadzeniu allogeniczej transplantacji szpiku jako leczenie zapobiegające nawrotowi.

Nr 79. 68-letni chory z ostrą białaczką limfoblastyczną z obecnością *BCR-ABL* przebył allogeniczną transplantację szpiku od dawcy niespokrewnionego. Prawidłowym postępowaniem w opiece ambulatoryjnej jest:

- A. w tym wieku i w tym wskazaniu chorzy nie są poddawani allotransplantacji szpiku i takich pacjentów w ambulatoryjnej opiece specjalistycznej nie będzie.
- B. stosowanie inhibitora kinazy tyrozynowej, który był stosowany w leczeniu indukującym od +30 doby po transplantacji bez względu na stan remisji białaczki.
- C. monitorowanie MRD w szpiku metodą immunofenotypową i *BCR-ABL* metodą RQ-PCR co ok. 4-6 tygodni przez 2 lata po allotransplantacji, w celu oceny potrzeby zastosowania TKI i DLI.
- D. monitorowanie obecności limfoblastów w krwi obwodowej w rutynowym badaniu morfologii i zastosowanie inhibitora kinazy tyrozynowej kolejnej generacji przy pojawieniu się komórek białaczkowych w krwi.
- E. wykonywanie badania histopatologicznego szpiku (trepanobiopsji) co 3-4 miesiące, dla oceny remisji i włóknienia szpiku.

Nr 80. 20-letnia chora na ostrą białaczkę limfoblastyczną T-komórkową po zakończeniu leczenia indukującego i konsolidującego, przebyła transplantację autologicznych komórek krwiotwórczych. Wskazane jest aby pacjentka:

- A. stosowała jedynie profilaktykę przeciwwirusową przez 1 rok i była obserwowana w poradni hematologicznej.
- B. była obserwowana w poradni hematologicznej, bez potrzeby leczenia przeciwniekcyjnego i przeciwbiałaczkowego.
- C. otrzymywała leczenie podtrzymujące – prednizon 0,5 mg/kg codziennie z winblastyną co tydzień przez okres 2 lat.
- D. otrzymywała leczenie podtrzymujące (przewlekłe co najmniej: merkaptopuryna codziennie, metotreksat 1x w tygodniu doustnie) oraz profilaktykę ośrodkowego układu nerwowego – dokanałowe podawanie cytostatyków co 3 miesiące, przez 48 tygodni.
- E. otrzymywała leczenie podtrzymujące doustnie merkaptopuryna w monoterapii przez okres 2 lat, natomiast podawanie dokanałowe cytostatyków nie jest zalecane.

Nr 81. Wskaż właściwe postępowanie u chorych na zespoły mielodysplastyczne niższego ryzyka, leczonych czynnikami stymulującymi erytropoezę ESA (*erythropoiesis stimulating agents* – erytropoetyna alfa, darbepoetyna alfa], jeśli po 6-8 tygodniach leczenia nie uzyskano poprawy morfologii krwi obwodowej:

- A. należy odstawić ESA i włączyć leczenie lenalidomidem.
- B. należy odstawić ESA i włączyć leczenie azacytydyną.
- C. należy odstawić ESA i skierować chorego do allotransplantacji komórek krwiotwórczych.
- D. należy odstawić ESA i jedynie przetaczać koncentrat krwinek czerwonych w zależności od nasilenia niedokrwistości.
- E. należy zwiększyć dawkę erytropoetyny alfa lub zmniejszyć odstęp między dawkami darbepoetyny alfa, +/- dołączyć G-CSF.

Nr 82. Wskaż typ zespołu mielodysplastycznego MDS (*myelodysplastic syndrome*) w którym może wystąpić nadpłytkowość?

- A. MDS z jednoliniową dysplazją.
- B. MDS z jednoliniową dysplazją i obecnością pierścieniowatych syderoblastów (MDS-RS-SLD).
- C. MDS z wieloliniową dysplazją i obecnością pierścieniowatych syderoblastów (MDS-RS-MLD).
- D. zespół 5q-.
- E. MDS niesklasyfikowany.

Nr 83. U 35-letniego chorego stwierdzono zakrzepicę żył wątrobowych, która rozwinęła się w przebiegu nocnej napadowej hemoglobinurii. Jakie leczenie należy zastosować?

- A. wyłącznie przeciwciało monoklonalne wiążące się ze składową C5 dopełniacza.
- B. wyłącznie leczenie przeciwkrzepliwe wg. ogólnie przyjętych zasad.
- C. przeciwciało monoklonalne wiążące się ze składową C5 dopełniacza oraz leczenie przeciwkrzepliwe wg. ogólnie przyjętych zasad.
- D. leczenie przeciwkrzepliwe wg. ogólnie przyjętych zasad oraz duże dawki glikokortykoidów.
- E. przeciwciało monoklonalne wiążące się ze składową C5 dopełniacza i duże dawki glikokortykoidów.

Nr 84. Anemia aplastyczna jest to niedokrwistość:

- A. mikrocytowa, z obniżoną liczbą retikulocytów.
- B. mikrocytowa z podwyższoną liczbą retikulocytów.
- C. makrocytowa z podwyższoną liczbą retikulocytów.
- D. normocytoza z podwyższoną liczbą retikulocytów.
- E. normocytoza z obniżoną liczbą retikulocytów.

Nr 85. U chorych na nocną napadową hemoglobinurię, leczonych inhibitorem składowej C5 dopełniacza (eculizumab, ravulizumab) stosuje się dodatkowo:

- A. szczepienie przeciw *Neisseria meningitidis*, na 2 tygodnie przed rozpoczęciem leczenia inhibitorem składowej C5 dopełniacza.
- B. przewlekłą antybiotykoterapię.
- C. przewlekłe stosowanie G-CSF.
- D. profilaktyczne przewlekłe leczenie przeciwkrzepliwe u wszystkich chorych.
- E. przewlekłe stosowanie czynników stymulujących erytropoezę.

Nr 86. Wskaż, u których chorych na zespół mielodysplastyczny (MDS) stosuje się leczenie immunosupresyjne (surowica antytymocytowa z cyklosporyną A):

- A. chorzy na MDS wyższego ryzyka zakwalifikowani do allotransplantacji komórek krwiotwórczych.
- B. chorzy na MDS wyższego ryzyka nie zakwalifikowani do allotransplantacji komórek krwiotwórczych.
- C. chorzy na MDS z obecnością pierścieniowatych syderoblastów.
- D. chorzy na MDS niższego ryzyka, z hypoplastycznym szpikiem.
- E. ten rodzaj leczenia nie ma zastosowania w leczeniu chorych na MDS.

Nr 87. Do badania rozmazu krwi obwodowej w mikroskopie świetlnym z oceną leukocytów u chorych na zespół mielodysplastyczny, konieczna jest ocena:

- A. ≥ 50 leukocytów.
- B. ≥ 100 leukocytów.
- C. ≥ 200 leukocytów.
- D. ≥ 300 leukocytów.
- E. ≥ 500 leukocytów.

Nr 88. U chorych na anemię aplastyczną zakwalifikowanych do allotransplantacji komórek krwiotwórczych w kondycjonowaniu stosuje się:

- A. melfalan.
- B. busulfan i cyklofosfamid.
- C. busulfan i fludarabinę.
- D. cyklofosfamid i surowicę antytymocytową.
- E. napromienianie całego ciała.

Nr 89. Nocna napadowa hemoglobinuria jest to:

- A. nabyta klonalna niedokrwistość hemolityczna.
- B. nabyta nieklonalna niedokrwistość hemolityczna.
- C. wrodzona klonalna niedokrwistość hemolityczna.
- D. wrodzona nieklonalna niedokrwistość hemolityczna.
- E. wrodzone zaburzenie czynności cewek nerkowych.

Nr 90. Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące zastosowania leków hipometylujących (azacytydyna, decytabina) u chorych na zespoły mielodysplastyczne wyższego ryzyka:

- A. stosowane są wyłącznie jako leczenie pomostowe, przed allotransplantacją krwiotwórczych komórek macierzystych.
- B. stosowane są wyłącznie jako leczenie podtrzymujące remisję, u chorych po allotransplantacji krwiotwórczych komórek macierzystych.
- C. stosowane są u chorych na MDS wyższego ryzyka niekwalifikujących się do allotransplantacji macierzystych komórek krwiotwórczych.
- D. stosowane są w skojarzeniu z cytostatykami w leczeniu kondycjonującym przed allotransplantacją krwiotwórczych komórek macierzystych.
- E. leki te nie mają zastosowania z powodu mielotoksyczności.

Nr 91. Analiza multimerów czynnika von Willebranda jest testem:

- A. różnicującym wstępnie typ 1, 2 i 3 choroby von Willebranda.
- B. pomocnym w ocenie odpowiedzi na desmopresynę.
- C. różnicującym typ 2N choroby von Willebranda od łagodnej hemofilii.
- D. szczegółowym, pomocnym w różnicowaniu podtypów typu 2 choroby von Willebranda.
- E. obecnie niezalecanym w diagnostyce choroby von Willebranda.

Nr 92. Dysfibrynogenemie to:

- A. zaburzenia jakościowe lub ilościowe cząsteczki fibrynogenu, zwykle bezobjawowe.
- B. zaburzenia jakościowe cząsteczki fibrynogenu, zwykle bezobjawowe.
- C. zaburzenia jakościowe cząsteczki fibrynogenu, w większości objawiające się łagodną skazą krwotoczną.
- D. zaburzenia ilościowe cząsteczki fibrynogenu, zwiększające tendencję do zakrzepicy.
- E. zaburzenia ilościowe cząsteczki fibrynogenu, zwiększające ryzyko poronień.

Nr 93. Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące nabytych niedoborów osoczowych czynników krzepnięcia innych niż czynnik VIII:

- A. są rzadsze niż nabyta hemofilia A.
- B. powodują przedłużenie czasu APTT (niedobór czynnika IX, XI, XII), czasu protrombinowego PT (niedobór czynnika VII) lub obu tych parametrów (niedobór czynnika II, V, X i XIII).
- C. zawsze mają podłoże autoimmunologiczne.
- D. najczęściej są bezobjawowe.
- E. test korekcji APTT i/lub PT zawsze wykazuje brak korekcji odpowiednich czasów krzepnięcia w mieszaninie osocza prawidłowego z osoczem badanym.

Nr 94. Najczęstszym podłożem hemofilii A u kobiet jest:

- A. zespół Turnera.
- B. zespół Klinefeltera.
- C. stan nosicielstwa hemofilii A.
- D. spontaniczna mutacja w prawidłowym genie czynnika VIII u nosicielki hemofilii A.
- E. obciążenie ojca hemofilią A oraz matki nosicielstwem hemofilii A.

Nr 95. Atypowy zespół hemolityczno-mocznicowy charakteryzuje się:

- 1) znacznie cięższym przebiegiem klinicznym niż klasyczny HUS;
- 2) niedokrwistością normocytarną z ujemnym odczynem Coombsa;
- 3) aktywnością enzymu ADAMTS13 < 10%;
- 4) głęboką małopłytkowością;
- 5) dobrą odpowiedzią na leczenie ekulizumabem.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 96. Małopłytkowości wrodzone na tle mutacji genu *MYH9* odznaczają się obecnością płytek:

- A. olbrzymich, obecnością ciałek Döhle'a w leukocytach, możliwością współistnienia niewydolności nerek, głuchoty lub zaćmy.
- B. olbrzymich, dyserytropoezą, możliwością współistnienia wad szkieletu.
- C. o zmniejszonym rozmiarze, obecnością ciałek Döhle'a w leukocytach, możliwością współistnienia niewydolności nerek, głuchoty lub zaćmy.
- D. o zmniejszonym rozmiarze, dyserytropoezą, możliwością współistnienia wad szkieletu.
- E. o zmniejszonym rozmiarze, zaburzeniem czynności płytek krwi.

Nr 97. Wskaż prawdziwe stwierdzenia dotyczące typu płytkowego choroby von Willebranda, w którym wskutek mutacji genu płytkowej glikoproteiny 1b dochodzi do bezpośredniego, nadmiernego wiązania płytek krwi z czynnikiem von Willebranda i eliminacji z krwiobiegu jego dużych multimerów:

- 1) jest wrodzoną skazą krwotoczną, przebiegającą z niewielkiego stopnia małopłytkowością o typie makrotrombocytopenii;
- 2) odznacza się tendencją do krwawień do mięśni i stawów;
- 3) należy podejrzewać w przypadku stwierdzenia nadmiernej agregacji płytek krwi pod wpływem małych stężeń ristocetyny (dodatni test LD-RIPA);
- 4) należy różnicować z typem 2N choroby von Willebranda (odznaczającym się nadmiernym powinowactwem czynnika von Willebranda do glikoproteiny 1b płytek);
- 5) leczenie polega na substytucji czynnika von Willebranda.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 98. Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące działania aspiryny na płytki krwi:

- A. polega na odwracalnym, zależnym od czasu półtrwania leku w osoczu, zahamowaniu cyklooksygenazy płytkowej.
- B. polega na nieodwracalnym zahamowaniu cyklooksygenazy oraz supresyjnym wpływie na megakariocyty szpiku kostnego, co w efekcie powoduje niewielką małopłytkowość.
- C. po jednorazowym podaniu 100 mg utrzymuje się przez 4-10 dni, wykazując dużą zmienność indywidualną.
- D. wiąże się z ryzykiem krwawienia proporcjonalnym do odchyień w testach agregacji płytek krwi.
- E. można odwrócić, stosując kwas traneksamowy.

Nr 99. Wskaż **falszywe** stwierdzenie dotyczące awitaminozy C (szkorbutu):

- A. witamina C bierze udział w procesie syntezy niektórych czynników krzepnięcia.
- B. brak witaminy C upośledza syntezę kolagenu.
- C. do objawów klinicznych należą wybroczyny skórne oraz śluzówkowe (w błonie śluzówkowej jamy ustnej, głównie dziąseł).
- D. skorbutowi można zapobiec, przyjmując doustnie 50 mg witaminy C dziennie.
- E. przewlekłe niedobory witaminy C są obecnie bardzo rzadkie.

Nr 100. Kaplacyzumab to nanociało wiążące się z domeną A1 czynnika von Willebranda i hamujące jego interakcję z płytkami krwi. Jest zarejestrowany do stosowania w:

- A. odwracaniu działania koncentratu czynnika von Willebranda u chorych na wrodzone skazy krwotoczne.
- B. leczeniu krwawień w przebiegu nabytego zespołu von Willebranda.
- C. leczeniu i profilaktyki krwawień w przebiegu typu 2 choroby von Willebranda.
- D. leczeniu nabytej zakrzepowej plamicy małopłytkowej.
- E. leczeniu zespołu hemolityczno-mocznicowego.

Nr 101. Kryteria rozpoznania objawowego monoklonalnej gammopatii o nieokreślonym znaczeniu (MGUS) nie IgM obejmują:

- A. białko monoklonalne w surowicy inne niż IgM < 30 g/l, klonalne plazmocyty w szpiku < 10%, stężenie Hb > 10 g/dl, ogniska osteolityczne 1-3, funkcja nerek prawidłowa.
- B. białko monoklonalne w surowicy inne niż IgM < 30 g/l, klonalne plazmocyty w szpiku < 10%, prawidłowe stężenie Hb, amyloidoza AL., klirens kreatyniny > 40 ml/min/1,73 m².
- C. białko monoklonalne w surowicy inne niż IgM < 30 g/l, klonalne plazmocyty w szpiku < 10%, stężenie Hb prawidłowe, prawidłowa funkcja nerek, stężenie Ca w surowicy < 2,75 mmol/l.
- D. białko monoklonalne w surowicy inne niż IgM < 30 g/l, klonalne plazmocyty w szpiku 10-15%, stężenie Hb > 10 g/dl, funkcja nerek prawidłowa, stężenie Ca w surowicy prawidłowe.
- E. białko monoklonalne w surowicy inne niż IgM < 30 g/l, klonalne plazmocyty w szpiku 10-15%, stężenie Hb prawidłowe, klirens kreatyniny > 40 ml/min/1,73 m², stężenie Ca w surowicy < 2,75 mmol/l, nie więcej niż jedno ognisko osteolityczne w RTG, TK lub PET TK.

Nr 102. Do triady objawów klasycznego szpiczaka zalicza się, m.in. bóle kostne będące wynikiem zmian osteolitycznych i złamań patologicznych. Wskaż **falszywe** stwierdzenie dotyczące leczenia bifosfonianami:

- A. bifosfoniany należy stosować u wszystkich chorych z objawowym szpiczakiem przez 2 lata.
- B. bifosfonianów nie zaleca się chorym z objawowym szpiczakiem bez osteolizy.
- C. z powodu ryzyka martwicy żuchwy, przed rozpoczęciem leczenia bifosfonianami należy przeprowadzić sanację jamy ustnej.
- D. bifosfoniany są przeciwwskazane u chorych z klirensiem kreatyniny $< 30 \text{ ml/min/1,73 m}^2$.
- E. u chorych przewlekłe dializowanych, bez możliwości powrotu czynności nerek, leczenie bifosfonianami nie jest przeciwwskazane.

Nr 103. Kryteria rozpoznania objawowego szpiczaka plazmocytoowego obejmują:

- A. klonalne plazmocyty w szpiku $> 10\%$, lub histologicznie potwierdzony guz plazmocytowy oraz stwierdzenie obecności przynajmniej jednego z kryteriów definiujących szpiczaka objawowego (cechy uszkodzenia narządów zależne od szpiczaka – CRAB) lub przynajmniej jednego z biomarkerów nowotworu (cechy SLiM).
- B. klonalne plazmocyty w szpiku $\geq 20\%$ lub histologicznie potwierdzony guz plazmocytowy oraz obecność przynajmniej jednego z kryteriów definiujących szpiczaka plazmocytoowego (cechy uszkodzenia narządów zależne od szpiczaka CRAB) lub przynajmniej jednego z biomarkerów nowotworu (cechy SLiM).
- C. klonalne plazmocyty w szpiku $> 30\%$ lub histologicznie potwierdzony guz plazmocytowy. Jeśli liczba plazmocytów w szpiku przekracza 30% , cechy CRAB nie są wymagane do rozpoznania objawowego szpiczaka.
- D. klonalne plazmocyty w krwi obwodowej $> 10\%$ lub histologicznie potwierdzony guz plazmocytowy oraz stwierdzenie białka monoklonalnego we krwi i/lub w moczu.
- E. wykazanie obecności 50% plazmocytów w szpiku.

Nr 104. Do lekarza zgłosił się 60-letni pacjent, poza dobrze kontrolowaną od 10 lat cukrzycą typu 2, bez istotnej przeszłości chorobowej. Chory nie zgłaszał dolegliwości. W wykonanych badaniach potwierdzono obserwowaną wcześniej niewydolność nerek (kreatynina $2,2 \text{ mg/dl}$). U chorego pogłębiono diagnostykę i stwierdzono: plazmocyty w szpiku 15% , Hb 15 g/dl , białko monoklonalne nieobecne ani w surowicy, ani w moczu, stężenie wapnia prawidłowe. Wskaż prawidłowe rozpoznanie i dalsze postępowanie u tego chorego:

- A. MGUS - obserwować.
- B. szpiczak niewydzielający - skierować do ośrodka specjalistycznego w celu leczenia przyczynowego.
- C. szpiczak niewydzielający - obserwować.
- D. w celu ustalenia ostatecznej diagnozy i wskazań do leczenia konieczne jest badanie obrazowe kości.
- E. do ustalenia rozpoznania i zakwalifikowania do leczenia konieczne jest badanie cytogenetyczne.

Nr 105. U 46-letniego chorego, bez istotnych dolegliwości i odchyleń w badaniach laboratoryjnych, stwierdzono guz w kości ramieniowej prawej. W badaniu histopatologicznym z biopsji guza stwierdzono obecność klonalnych plazmocytów. W trepanobiopsji szpiku stwierdzono 8% plazmocytów, badania obrazowe kości (z wyjątkiem zmiany w kości ramieniowej) były prawidłowe. Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące diagnozy/diagnostyki u tego pacjenta:

- A. prawidłowa diagnoza: guz plazmocytowy odosobniony.
- B. należy wykonać badanie immunofenotypowe z biopsji aspiracyjnej szpiku w celu postawienia rozpoznania.
- C. prawidłowa diagnoza: guz plazmocytowy odosobniony z minimalnym zajęciem szpiku.
- D. prawidłowa diagnoza: szpiczak plazmocytowy.
- E. należy wykonać badania cytogenetyczne, które będą podstawą rozpoznania.

Nr 106. U 56-letniego chorego, bez istotnej przeszłości chorobowej, rozpoznano białaczkę plazmocytową. Charakterystyczną zmianą genetyczną, która często występuje w tym typie dyskracji plazmocytovej jest:

- A. t(14;16).
- B. t(14;20).
- C. del 17p.
- D. t(11;14).
- E. del 13q.

Nr 107. U 66-letniego chorego na szpiczaka plazmocytowego, po przeszczepieniu autologicznych komórek krwiotwórczych i trwającej 12 miesięcy bardzo dobrej remisji częściowej, doszło do nawrotu choroby. W morfologii krwi stwierdzono niedokrwistość, małopłytkowość, liczba leukocytów wynosiła 7,6 tys./ μ l, w rozmazie krwi obwodowej stwierdzono 25% nowotworowych plazmocytów. W szpiku plazmoblasty stanowiły 30% i plazmocyty 40%. Rozpoznano nawrót choroby pod postacią białaczki plazmocytovej. Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące spełnienia kryteriów rozpoznania białaczki plazmocytovej:

- A. rozpoznanie postawiono na podstawie obecności co najmniej 10% plazmoblastów w szpiku.
- B. nie było podstawy do rozpoznania białaczki plazmocytovej ponieważ podstawą takiej diagnozy jest obecność hiperdiploidii.
- C. w postawieniu rozpoznania białaczki plazmocytovej uwzględniono obecność niedokrwistości i małopłytkowości.
- D. rozpoznanie białaczki plazmocytovej było błędne, ponieważ do diagnozy tej postaci białaczki wymagana jest obecność > 60% plazmoblastów w szpiku.
- E. rozpoznano białaczkę plazmocytową, ponieważ w rozmazie krwi obwodowej stwierdzono wymaganą do diagnozy liczbę plazmocytów.

Nr 108. Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące szpiczaka plazmocytozy:

- A. zmiany osteolityczne w szpiczaku plazmocytozy są spowodowane nadmiernym pobudzeniem osteoklastów i zahamowaniem aktywności osteoblastów.
- B. osteoklasty są komórkami zmienionymi nowotworowo i są nadmiernie aktywowane przez komórki podścieliska szpiku.
- C. zwiększonej aktywności osteoklastów towarzyszy zwiększona aktywność osteoblastów.
- D. zmiany osteolityczne w szpiczaku plazmocytozy są spowodowane nadmiernym pobudzeniem osteoblastów.
- E. aktywność osteoblastów i osteoklastów w szpiczaku plazmocytozy jest prawidłowa.

Nr 109. Przed rozpoczęciem leczenia szpiczaka plazmocytozy zaleca się wykonanie klasycznego badania cytogenetycznego oraz badania FISH w plazmocytach pobranych ze szpiku kostnego, w celu oceny ryzyka cytogenetycznego. Wskaż prawidłową interpretację wyników tych badań:

- A. do grupy dużego ryzyka zalicza się chorych, u których stwierdzono, m.in. t(14;16), t(4;14).
- B. do grupy dużego ryzyka zalicza się chorych, u których stwierdzono t(6;14).
- C. do grupy standardowego ryzyka zalicza się chorych, u których stwierdzono m.in. del 17p.
- D. do grupy standardowego ryzyka zalicza się chorych z amplifikacją 1q.
- E. do grupy standardowego ryzyka zalicza się chorych z hipodiploidią.

Nr 110. W leczeniu chorych na szpiczaka plazmocytozy z niewydolnością nerek należy wziąć pod uwagę wszystkie niżej wymienione zasady postępowania, **z wyjątkiem**:

- A. wykonania plazmaferezy, w celu zmniejszenia stężenia wolnych łańcuchów lekkich.
- B. odpowiedniego nawodnienia chorego, tj. co najmniej 2 l/m²/dobę przy rozpoczęciu leczenia.
- C. unikania leków nefrotoksycznych, np. NLPZ, aminoglikozydów.
- D. leczenia hiperurykacji.
- E. dostosowania dawki bortezomibu do klirensu kreatyniny.

Nr 111. Który z leków przeciwkrzepliwych jest przeciwwskazany u kobiet w ciąży?

- A. dalteparyna.
- B. fondaparynuks.
- C. warfaryna.
- D. apiksaban.
- E. argatroban.

Nr 112. U którego chorego rozpoznanie małopłytkowości wywołanej przez heparynę (HIT) jest najmniej prawdopodobne?

- A. 80-letni chory po operacji wymiany zastawki mitralnej ze spadkiem liczby płytek w 5. dobie po operacji z 300 000/ μ l do 120 000/ μ l.
- B. 20-letnia kobieta z zakrzepicą żył głębokich stosująca terapeutyczne dawki enoksaparyny przez 10 dni, u której doszło do progresji zakrzepicy bez pomiaru liczby płytek wyjściowo, obecnie 110 000/ μ l.
- C. 44-letni dotąd zdrowy chory z liczbą płytek 20 000/ μ l z objawami skazy krwotocznej, u którego stosowano enoksaparynę w dawce profilaktycznej przez 4 dni z powodu urazu stawu skokowego.
- D. 65-letni chory po zatorowości płucnej leczony przez 3 m-ce rywaroksabanem, u którego przed operacją przepukliny pachwinowej odstawiono antykoagulant doustny i włączono na 7 dni enoksaparynę w dawce pośredniej, z zakrzepicą żył głębokich w drugiej dobie po operacji, ze spadkiem liczby płytek z 250 000/ μ l do 80 000/ μ l.
- E. 25-letnia pacjentka leczona z powodu zatorowości płucnej heparyną niefrakcjonowaną we wlewie dożylnym, u której po 5 dniach doszło do nasilenia duszności z powiększeniem prawej komory ze spadkiem liczby płytek z 180 000/ μ l do 50 000/ μ l.

Nr 113. Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące stosowania rywaroksabanu w leczeniu żyłnej choroby zakrzepowo-zatorowej:

- A. można stosować dawkę 10 mg/d u chorych z klirensiem kreatyniny poniżej 15 ml/min.
- B. można stosować dawkę 15 mg/d u pacjentów z zaawansowaną chorobą wątroby w stadium B wg Childa-Pugh.
- C. można stosować u pacjentów z niedoborem białka C.
- D. można stosować dawkę 2x 2,5 mg/d u chorych powyżej 6 m-cy od incydentu zakrzepowego.
- E. można stosować u chorych leczonych karbamazepiną bez konieczności monitorowania efektu przeciwwkrzepliwego.

Nr 114. Wskaż, który z wymienionych leków osłabia działanie przeciwwkrzepliwie leków z grupy DOAC/NOAC:

- A. imatynib.
- B. kwas walproinowy.
- C. ciprofloksacyna.
- D. flukonazol.
- E. cyklosporyna.

Nr 115. Ciężki niedobór metaloproteiny ADAMTS13 (<5-10%) jest charakterystyczny dla:

- 1) zespołu Upshawa-Schulmana;
- 2) nabytej zakrzepowej plamicy małopłytkowej;
- 3) atypowego zespołu hemolityczno-mocznicowego;
- 4) typowego zespołu hemolityczno-mocznicowego;
- 5) mikroangiopatii zakrzepowej w przebiegu chorób nowotworowych
- 6) trombastenii Glanzmanna.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 116. U chorego, który otrzymał enoksaparynę w dawce terapeutycznej (ostatnia dawka 80 mg przed 4 godzinami) wystąpił zagrażający życiu krwotok. W tej sytuacji zaleca się:

- A.** podanie siarczanu protaminy dożylnie w dawce 40 mg przez 3 kolejne dni.
B. podanie siarczanu protaminy dożylnie w dawce 50 mg jednorazowo.
C. podanie siarczanu protaminy dożylnie w dawce 80 mg jednorazowo.
D. podanie siarczanu protaminy dożylnie w dawce 160 mg jednorazowo.
E. nie zaleca się podawania siarczanu protaminy; należy zastosować andeksanet alfa.

Nr 117. Który z przedstawionych schematów leczenia pacjenta z ostrą zakrzepicą żył głębokich jest niewłaściwy?

- A.** enoksaparyna w dawce terapeutycznej przez 2 dni, rywaroksaban 2x 15 mg/d przez 21 dni, a następnie rywaroksaban 20 mg/d – u 50-letniego pacjenta.
B. dalteparyna w dawce terapeutycznej przez 5 dni, a następnie dabigatran 2x 110 mg/d – u 82-letniego pacjenta z klirensiem kreatyniny 60 ml/min.
C. apiksaban 2x 10 mg/d przez 7 dni, a następnie apiksaban 2x 5 mg/d – u 70-letniego pacjenta z klirensiem kreatyniny 40 ml/min.
D. enoksaparyna w dawce terapeutycznej przez 10 dni, a następnie rywaroksaban 20 mg/d – u 55-letniej pacjentki po przebytym poważnym krwawieniu z przewodu pokarmowego.
E. fondaparynuks w dawce 7,5 mg/d – u 35-letniej pacjentki z mocnym podejrzeniem HIT przed dwoma miesiącami.

Nr 118. U 40-letniej pacjentki leczonej rywaroksabanem, po zakrzepicy żył głębokich kończyn dolnych związanej z doustną antykoncepcją hormonalną, po upływie 3 miesięcy wykonano badania w kierunku trombofilii. Jedynym nieprawidłowym wynikiem był poziom białka C w teście z użyciem substratów chromogennych – 50% wartości referencyjnych. Prawidłowe postępowanie to:

- A.** powtórzenie oznaczenia najwcześniej po miesiącu bez przerywania antykoagulacji.
B. odstawienie rywaroksabanu, włączenie heparyny drobnocząsteczkowej i powtórzenie jak najszybciej oznaczenia białka C.
C. odstawienie rywaroksabanu na 48h i powtórzenie badania w ciągu miesiąca.
D. zmiana rywaroksabanu na antagonistę witaminy K z docelowym INR 2-3.
E. niezwłoczne oznaczenie białka C metodą koagulometryczną oraz całkowitego stężenia białka C.

Nr 119. Która opcja odstawienia leku przeciwkrzepliwego u chorego z nawracającą zakrzepicą żył głębokich jest prawidłowa?

- A. rywaroksaban na 5 dni (5 kolejnych dawek) przed gastroskopią diagnostyczną bez stosowania antykoagulacji pomostowej heparyną drobnocząsteczkową.
- B. apiksaban na 48 h (4 kolejne dawki) przed kolonoskopią bez stosowania antykoagulacji pomostowej heparyną drobnocząsteczkową.
- C. warfaryna na 7 dni z zastosowaniem terapii pomostowej heparyną drobnocząsteczkową w dawce terapeutycznej (ostatnia dawka 12 h przed operacją cholecystektomii metodą otwartą).
- D. dabigatran na 72 h (6 kolejnych dawek) z zastosowaniem pomostowej terapii heparyną drobnocząsteczkową u pacjenta z klirensem kreatyniny 45 ml/min.
- E. enoksaparyna w dawce terapeutycznej na 12 h przed biopsją gruboigłową wątroby.

Nr 120. U 30-letniej kobiety, u której doszło do zakrzepicy żył głębokich powikłanej zatorowością płucną po 2 miesiącach stosowania doustnej antykoncepcji hormonalnej wykonano następujące badania genetyczne:

Analizowany gen	Zakres analizy / lista mutacji	Metoda badania	Uzyskany wynik	Nr sekwencji referencyjnej w przypadku sekwencjonowania
Protrombina (F2)	20210G>A	Multiplex AS-PCR	20210G>A/wt	M17262
Czynnik V (F5)	R506Q	Multiplex AS-PCR	Prawidłowy	NM_000130
PAI-1	Wariant 4G>5G	Multiplex AS-PCR	4G/5G	NM_000602.4
MTHFR	677C>T	Multiplex AS-PCR	677C>T/wt	NM_005957.4
MTHFR	1298A>C	Multiplex AS-PCR	1298A>C/wt	NM_005957.4
Czynnik V (F5)	H1299R	Multiplex AS-PCR	H1299R/wt	NM_000130

Wskaż prawidłową interpretację wyniku:

- A. wykryto dwie najczęściej występujące mutacje w genie *MTHFR* odpowiedzialne za zwiększone ryzyko wystąpienia chorób zakrzepowo-zatorowych (złożona heterozygota 1298 A>C, 677 C>T).
- B. wykryto mutację w genie protrombiny (heterozygota 20210 G>A) odpowiedzialną za zwiększone ryzyko wystąpienia chorób zakrzepowo-zatorowych.
- C. wykryto wariant 4G/5G inhibitora aktywatora plazminogenu (PAI-1). Obecność allelu 4G uważana jest za czynnik ryzyka żylnej choroby zakrzepowo-zatorowej.
- D. wykryto mutację R2 czynnika V (heterozygota H1299R), której obecność zwiększa ryzyko wystąpienia żylnej choroby zakrzepowo-zatorowej.
- E. wykryto 5 nieprawidłowych wariantów genetycznych zwiększających ryzyko żylnej choroby zakrzepowo-zatorowej, co wskazuje na konieczność przewlekłej antykoagulacji.

Dziękujemy !