

Progresstest 2021

Nu är det åter dags för progresstest!

Nedan följer 73 stycken flervalsfrågor, två av dem har delfrågor.
Skrivtiden är förslagsvis 2,5 timmar.

Syftet med progresstestet är att väcka intresse för fortsatt fördjupning och meningen är att du tillsammans med din handledare ska jämföra dina svar med facit, och att testet ska vara ett underlag för diskussion om fortsatt inläring med utgångspunkt från funna styrkor och svagheter. Facit på progresstestet läggs ut v 49 och ligger ute i två veckor.

Skicka gärna feedback till STTenta@gmail.com

LYCKA TILL!



1. En KML-patient uppvisar följande labvärden: LPK $110 \times 10^9/l$, TPK $100 \times 10^9/l$, 15 % blaster i blod. Vilket sjukdomsstadium har patienten?
 - A. KML i kronisk fas
 - B. KML i accelererad fas
 - C. KML i blastkris
 - D. KML i regenerativ fas

2. En kvinna har behandlats för reumatologisk sjukdom med metotrexat under 2 år och inkommer med pancytopeni, fr a leukopeni, och hypoplastisk, toxiskt påverkad benmärg.
Hur länge kan du behöva vänta innan den toxiska effekten av metotrexat upphör?
 - A. 3 dagar
 - B. 3 veckor
 - C. 3 månader
 - D. 3 år

3. Vid basal utredning av ALL rekommenderas i princip alltid följande prov oavsett tänkt behandlingsintensitet och patientens ålder.
 - A. BCR-ABL
 - B. MLL
 - C. TPMT
 - D. DNA-index

4. Vilket av följande innehåller *flest* korrekta alternativ av de diagnostiska kriterierna för hemofagocyterande lymfocytos (HLH):
 - A. Hemofagocytos vid histologisk/cytologisk undersökning av benmärg eller lymfkörtlar, ferritinstegring, CT-verifierad lymfkörtelförstoring, minskad NK-cells-aktivitet
 - B. Hemofagocytos vid histologisk/cytologisk undersökning av benmärg eller lymfkörtlar, CT-verifierad lymfkörtelförstoring, ferritinstegring, splenomegali
 - C. Ferritinstegring, feber, cytopeni i ≥ 2 cellinjer, hypertriglyceridemi
 - D. Feber, cytopeni i ≥ 2 cellinjer, hypertriglyceridemi, CT-verifierad lymfkörtelförstoring

5. Du träffar en 35-årig kvinna med förstörade körtlar, viktnedgång och nattsvettningar sedan 2 månader tillbaka. Biopsi från körtel i axillen visar en nodulärt växande tumör av medelstora pleomorfa celler med blastliknande drag. Cellerna uttrycker CD19, CD20, CD79a, CD5 och cyklin D1. Ki67 anger proliferationsgrad 60%.

a) Vilken diagnos har patienten?

- A. KLL
- B. Follikulärt lymfom
- C. Mantelcellslymfom
- D. Marginalzonslymfom

b) Vad tror du om prognosen och varför?

- A. God, eftersom hon är ung och har gott performance status
- B. God, eftersom hög proliferationsgrad innebär större chans till bot
- C. Försämrad på grund av de pleomorfa och blastiska dragen
- D. Försämrad på grund av förekomst av B-symptom

6. Remiss inkommer till din mottagning gällande en 42-årig man. Tidigare frisk, aktiv hockeyspelare som de senaste tre åren upplevt gradvis tilltagande symtom med diarréer/buksmärtor, svårt att tåla vissa födoämnen, huvudvärk, ångest och koncentrationssvårigheter. Inga hudsymtom. Du funderar på om patienten skulle kunna ha systemisk mastocytos. Vilken initial utredning skulle du föreslå i detta fall?

- A. Benmärgsprov inklusive c-kitmutationsanalys
- B. Koloskopi med biopsier för mastcellsfärgning
- C. S-tryptas (x2) och c-kitmutationsanalys i blod
- D. Ingen vidare hematologisk utredning, symtomen är alldeles för vaga

7. Vid relaps av ALL kan allogen hSCT övervägas i andra remission. Vilken av nedanstående recidivbehandlingar kan vara aktuell inför allogen hSCT (fler alternativ finns naturligtvis än de som angivits)?

- A. ACE
- B. Blinatumomab
- C. R-CHOP + ruxolitinib
- D. Idelalisib

8. Om det ges intravenöst, vilket av dessa cytostatika har bäst penetrans till CNS?
- A. Cyklofosamid
 - B. Doxorubicin
 - C. Vincristin
 - D. Metotrexat
9. En i övrigt frisk kvinna på 74 år med MDS med multilinjär dysplasi fick vid diagnos två blodtransfusioner och har därefter hållit ett stabilt Hb på 115 g/l i ett år med hjälp av erythropoetinbehandling. Hb har nu sjunkit till 75 g/l och hon är åter transfusionskrävande. LPK $3,9 \times 10^9/l$, TPK $95 \times 10^9/l$ och ferritin är 340 $\mu\text{g/l}$. När tycker du det är aktuellt att starta järnkulering?
- A. Så snart som möjligt för att förebygga järnöverskott
 - B. Efter ca 25 transfusioner eller när ferritin $>1500 \mu\text{g/l}$
 - C. Vid regelbundet transfusionsbehov eller ferritin $>2500 \mu\text{g/l}$
 - D. När hon får organskomplikationer av sekundär hemokromatos
10. För bedömning av behandlingssvar vid myelom finns internationella kriterier baserade på förändringar i M-komponentens koncentration. En patient hade vid behandlingsstart i serum en M-komponent av typ IgG på 60g/L och i urinen kappa-kedjor 1300mg/dygn. Efter behandling med högdos Melfalan och autologt stamcellsstöd hade M-komponenten i serum minskat till 5 g/l och man kunde inte längre detektera några Ig-kedjor i urin. Hur vill du gradera detta behandlingssvar?
- A. Complete remission (CR)
 - B. Partial remission (PR)
 - C. Very good partial response (VGPR)
 - D. Near complete response (nCR)
11. Leukostas orsakad av hyperleukocytos vid akuta leukemier ger vanligen symtom från hjärna och lungor. Leukocytaferes är en effektiv behandling mot dessa symtom. Vilket alternativ är fel?
- A. Leukocytaferes är indikerat vid LPK $> 100 \times 10^9/l$ oavsett leukemisk subtyp
 - B. Risken för symtomgivande hyperleukocytos beror på totalantalet leukocyter, andelen blaster och deras utsöndring av cytokiner
 - C. Eventuell transfusion av erythrocyter bör undvikas före leukocytaferes
 - D. Behandling av symptomatiska patienter med leukocytaferes ska fortsätta tills symtomen klingat av

12. Du har ansvaret för en patient som är starkt DAT positiv och hemolyserar. Hb är nu 58 och patienten har besvärande angina pectoris så du ordinerar erytrocyttransfusion. Vad är sant?

- A. BAS-test av blodet är inte möjligt, man följer endast ABO-gruppering från tidigare
- B. Det är nödvändigt med SoluMedrol-puls inför transfusion
- C. Blodvärmare ska alltid användas vid DAT-positiv hemolys
- D. MG-test (korstest) skall utföras, blod kan som regel ges även om man inte får en perfekt match

13. Vilka tre läkemedel ingår i intratekal trippelbehandling vid ALL?

- A. Cytarabin, metotrexat och glukokortikoid
- B. Cyklofosfamid, vincristin och glukokortikoid
- C. Cytarabin, rituximab och glukokortikoid
- D. Temodal, metotrexat och cytarabin

14. Du utreder en man med Hb 190 g/l, EVF 0,55, normalt LPK och TPK. S-EPO är 2,0 U/l. Benmärg visar ökad cellhalt men i övrigt normal morfologi. JAK2 V617F mutation påvisas ej. Vad väljer du som nästa steg i utredningen?

- A. Blodvolymsbestämning
- B. UL buk med frågeställning mjältförstoring
- C. JAK2 exon 12 analys
- D. EPO-receptormutationsanalys

15. Vad bör du misstänka hos en äldre patient utan tidigare blödningssymtom som söker akut pga trötthet, utbredda hematom i huden och förlängd APT-tid?

- A. Allvarlig leversjukdom
- B. Förvärvad hemofili
- C. Anti-kardiolipinantikroppar
- D. Vaccin-inducerad trombocytopeni

16. Du träffar en 40-årig man som diagnostiserats med DLBCL i testikeln. PET visar inga andra lymfommisstänkta förändringar. Hur behandlar du honom?

- A. Orchidektomi, samt även av den kontralaterala testikeln
- B. Orchidektomi och lokal strålbehandling av kontralaterala testikeln
- C. Cytostatikabehandling, strålbehandling av kontralaterala testikeln, CNS-profylax
- D. Cytostatikabehandling

17. Högdos melfalan är den vanligaste konditioneringen vid autolog SCT p.g.a. myelom. Vilken är den vedertagna maxdosen?
- A. 100 mg/kvm
 - B. 140 mg/kvm
 - C. 200 mg/kvm
 - D. 240 mg/kvm
18. En 70-årig man söker vård p.g.a. trötthet, viktnedgång från 80 till 72 kg över det senaste halvåret. Patienten har nattliga svettningar. Hb 100 g/l, LPK $62 \times 10^9/l$, varav $8 \times 10^9/l$ monocyter och $1 \times 10^9/l$ vardera av promonocyter och blastliknande celler. TPK $63 \times 10^9/l$. S-LD 3 ggr övre normalgränsen. Diagnos KMML bekräftas. Vilket kliniskt fynd/tillstånd kan vara associerat med KMML?
- A. Budd-Chiari syndrom
 - B. Sweet syndrom
 - C. TTP
 - D. Skelettdestruktioner
19. Man misstänker trombotisk trombocytopen purpura (TTP) hos en patient. Vid TTP, vilken är den vanligaste kombinationen av nedanstående?
- A. DAT positiv, schistocyter i blodutstryk
 - B. DAT negativ, schistocyter i blodutstryk
 - C. DAT positiv, inga schistocyter i blodutstryk
 - D. DAT negativ, inga schistocyter i blodutstryk
20. Vilket protein är viktigast för reglering av järnabsorptionen från tarmen?
- A. Ferroportin
 - B. Hephaestin
 - C. Hepcidin
 - D. Ferritin
21. Vid utredning av MPN är S-erytropoetin ett viktigt prov som ingår i diagnoskriterierna för PV. Vad är sant om S-epo?
- A. Lågt S-epo ses endast vid JAK-2 post PV
 - B. Normalt s-epo ses i 15% av JAK-2-pos PV
 - C. S-epo kan inte användas vid samtidig njursvikt
 - D. Lågt s-epo utesluter ET

22. Vid handläggning av ett akut smärtskov hos en patient med sicklecell-anemi bör man tänka på:

- A. Återhållsamhet med analgetikum med tanke på kronisk smärta och risk för narkotikaberoende
- B. Svåra bröstsmärtor med nytillkomna lunginfiltrat tyder på lunginflammation
- C. Att Acute Chest Syndrome är en allvarlig komplikation med hög mortalitet
- D. Kommande attacker kan förebyggas helt med hjälp av kontinuerlig medicinering med hydroxyurea (Hydrea)

23. Vilken av dessa genetiska förändringar vid ALL innebär högst risk för återfall?

- A. MLL
- B. hyperdiploidi
- C. t(1,19)
- D. t(12,21)

24. Vilket av följande påståenden stämmer när det gäller hårcellsleukemi?

- A. Hårcellsleukemi är oftast en aggressiv sjukdom med behov av snabbt insatt behandling
- B. Det är vanligt med benmärgsfibros vilket kan ge upphov till "dry tap" vid aspiration
- C. Engagemang av mjälten innebär oftast en mer indolent sjukdom
- D. Det är oftast aktuellt med autolog stamcellstransplantation för yngre patienter vid första recidiv

25. En 23-årig svetsare med AML i komplett remission blev utskriven för en vecka sedan i gott skick, dagen efter avslutat högdos cytarabin enligt vårdprogrammets riktlinjer. Nu söker han akut med cirka 1 timmes anamnes på kraftig frossa.

Status: Matt och tagen. Perifert varm. Temp 39,0°. BT 90/70.

Lab: LPK $1.0 \times 10^9/L$, CRP 20 mg/L.

Den mest sannolika orsaken till feber är

- A. Neutropen feber av bakteriell genes
- B. Neutropen feber med candida glabrata
- C. Feberreaktion av cytarabin
- D. CMV-reaktivering

26. Vilken metod används idag i Sverige för diagnostik av sfärocytos?

- A. Flödescytometri
- B. Fragilitetstest
- C. Mutationsanalys
- D. Hb-elfores

27. Varför bör en patient som genomgår stamcellstransplantation få bestrålade blodprodukter vid transfusion?

- A. För att döda kärnförande celler så att inte CMV virus överförs
- B. För att döda "passenger lymphocytes" så att inte transfusionsassocierad GvHD uppstår
- C. För att undvika HLA-immunisering
- D. För att undvika TRALI

28. En 54-årig polisman remitteras till din mottagning för utredning av en nyupptäckt M-komponent av typ IgA 21g/L. Blodstatus (inkl differentialräkning), elstatus, S-calcium och LD är normala. Datortomografiundersökning visar inga skelettförändringar. Du gör en benmärgsaspiration som visar 6% plasmaceller. Vilken diagnos sätter du?

- A. MGUS
- B. Asymtomatisk (smouldering) myelom
- C. Ingen säker diagnos kan sättas
- D. Myelom

29. I det nya vårdprogrammet för AML är nu gilteritinib (Xospata) rekommenderat. I vilken situation?

- A. Vid så kallad CBF-leukemi under induktion och 1:a konsolidering
- B. Vid R/R FLT-3-positiv AML som brygga till allogen HSCT
- C. Vid FLT-3-positiv AML under induktion och 1:a konsolidering
- D. Vid PML/RARA -positiv AML i tillägg till Vesanoid

30. En 64-årig man behandlades 2010 för utbredd, proximal trombos i vänster ben med LMWH följt av warfarin (Waran) i 6 månader. Nu har han opererades med protes i vänster höft, i efterförloppet 4 veckors dalteparinprofylax men efter 3 veckor började han få tilltagande besvär med svullnadskänsla och sprängande värk i vänster lår och ett ultraljud påvisade ånyo utbredd trombotisering i vänster ben. Laboratoriemässigt noterades anemi med Hb på 102 g/l och trombocyter på $56 \times 10^9/l$.

Vad tänker du om trombocytopenin?

- A. Heparininducerad trombocytopeni, s.k. HIT, är osannolikt då HIT endast uppstår efter behandling med ofraktionerat heparin
- B. Misstänker HIT då kliniken stämmer inklusive tidsförloppet, byter terapi
- C. Osannolikt med HIT då patienten tidigare fått och tålt dalteparin utan trombocytopeni
- D. Trombocytopenin kan vara HIT men är måttlig varför dalteparindosen kan bibehållas

31. Marginalzonslymfom uppträder ofta extranodalt. Vilken är en vanlig lokal?

- A. Skelett
- B. Uterus
- C. Orbita
- D. Colon

32. Vilket alternativ nedan innehåller flest riktiga åtgärder vid misstänkt APL hos frisk, 32-årig kvinna med Hb 95g/L, LPK $16 \times 10^9/L$, TPK $25 \times 10^9/L$ och CRP 52mg/L?

- A. Starta Vesanoid och Rasburikas. Håll TPK >50 och fibrinogen $>1,5g/L$
- B. Starta Vesanoid och Trisenox. Håll TPK >50 och Fibrinogen $>0,5g/L$
- C. Starta Vesanoid och Hydrea. Håll TPK >50 , Fibrinogen $>1,5g/L$
- D. Starta Vesanoid och Ara-C. Håll TPK >50 och Fibrinogen $>0,5g/L$

33. Den epidemiologiska distributionen av sjukdomarna Talassemi, Sicklecellssjukdom och Favism (G6PD brist) sammanfaller med:

- A. Malaria
- B. Kolera
- C. Leishmania
- D. Bilharzia

34. Vilken eller vilka tyrosinkinashämmare har effekt vid *BCR-ABL1*-kinasdomänmutationen T315I?
- A. Alla utom imatinib
 - B. Dasatinib och Nilotinib
 - C. Ponatinib och Bosutinib
 - D. Ponatinib endast
35. Vid APL ges ATRA som har flera biverkningar man behöver kunna hantera inkl pseudotumor cerebri.
- a) Vad kännetecknar detta?
- A. Huvudvärk, svullnad i bakre skallgrop, kramper och högt blodtryck
 - B. Huvudvärk, illamående, kräkningar, dimsyn och staspapill
 - C. Huvudvärk, flimmerskotom och pares
 - D. Huvudvärk, viktuppgång och andningssvårigheter
- b) Vid behandling av pseudotumor cerebri ges
- A. Furosemid och labetalol (Trandate)
 - B. Sumatriptan och ondansetron
 - C. Opiater och acetazolamid (Diamox)
 - D. Dexametson och posakonazol (Noxafil)
36. Vilket påstående passar bäst angående allogen stamcellstransplantation (allo-SCT) vid KLL?
- A. Allo-SCT bör övervägas i tidigt skede till alla patienter <40 år med behandlingskrävande KLL
 - B. Allo-SCT har ingen plats i KLL-behandling numera
 - C. Allo-SCT bör övervägas efter svikt på ibrutinib hos ung KLL-patient med 17p-deletion
 - D. Allo-SCT av KLL-patienter bör utföras med haplo-identisk donator

37. Paroxysmal nokturn hemoglobinuri (PNH) är en sällsynt sjukdom men är viktig att ha som differentialdiagnos vid hemolytisk anemi. Vilket är sant om PNH?
- A. Medianåldern vid diagnos är 60 år, njurinsufficiens är det vanligaste debutsymtomet
 - B. Nästan alla med PNH har samtidigt en associerad benmärgssjukdom och transplantation är förstahandsbehandling om patienten är i lämplig ålder
 - C. Debutåldern är knappt 40 år, trombos är den vanligaste komplikationen
 - D. Eculizumab (Soliris) kan inte ges under graviditet
38. Många mutationer finns idag beskrivna vid svår, kongenital neutropeni. Vid Kostmanns sjukdom (som beskrevs av en svensk läkare på 50-talet) förekommer flera mutationer. Vid mutation i en mitokondrie-gen som heter HAX1 karaktäriseras fenotypen förutom neutropeni av?
- A. Kognitiv svikt och epilepsi
 - B. Missbildning av fingrar, njure och små ögon
 - C. Pigmenterad hud, naglar och slemhinna
 - D. Pancreasinsufficiens
39. Du har behandlat en 52-årig man med POEMS syndrom. Vilket av följande cytokin ingår i diagnoskriterierna för POEMS och kan även följas för att utvärdera behandlingssvar?
- A. TNF-alfa
 - B. IL-6
 - C. VEGF
 - D. Löslig CD25 receptor
40. Sekundär hemokromatos är ett betydande kliniskt problem vid kronisk transfusionskrävande thalassemia major. Vilket av följande påståenden om kelatbehandling är riktigt?
- A. Deferoxamin (Desferal) har använts i flera år och kan ges både peroralt och intravenöst
 - B. Deferasirox (Exjade) har kort halveringstid och måste ges flera gånger dagligen
 - C. Deferiprone (Ferriprox) har effekt vid järninlagring i hjärtat
 - D. Vid utebliven snabb effekt brukar man kombinera samtliga tre preparat

41. Din patient med nydiagnostiserad myelom har läst att alla patienter med cancer bör få en skriftlig vårdplan. Vad är huvudsyftet med 'Min Vårdplan'?
- A. Att öka patientens trygghet och göra denne delaktig i sin vård
 - B. Att försäkra att patienten får vård som bedrivs av ett multidisciplinärt team
 - C. Att ge patienten ett juridiskt underlag ifall allvarlig komplikation av behandling skulle uppstå i framtiden
 - D. Att alla patienter med samma diagnos får lika vård
42. Vilken koagulationsfaktor bör tas vid utredning av AL amyloidos?
- A. Faktor X
 - B. Faktor VII
 - C. Faktor VIII
 - D. Faktor XII
43. Vilket alternativ är riktigt när det gäller patienter med Thalassemia minor?
- A. Kan ha normala hemoglobinvärden
 - B. Har besvär med kronisk trötthet på grund av tillståndet och kan sällan arbeta heltid
 - C. Genetisk rådgivning behövs enbart i vissa komplicerade fall
 - D. Anemi kan förbättras i samband med graviditet och vid puberteten
44. Antikroppar mot PD1 är en ny behandlingsprincip för lymfom. De har visat sig särskilt effektiva vid en viss lymfomtyp. Vilken?
- A. Follikulärt lymfom
 - B. Mycosis fungoides
 - C. Perifert T-cellslymfom UNS
 - D. Hodgkinlymfom
45. För patienter med ITP är förstahandsbehandling i akutskedet fortfarande steroider och IVIG. För de som inte svarar, inte kan trappa ut steroiderna snabbt eller återfaller finns numera TPO-receptoragonister. Vilket alternativ är sant?
- A. Romiplostin (Nplate) ges som dagliga injektion sc
 - B. Eltrombopag (Revolade) kan tas oberoende av måltid
 - C. Avatrombopag (Doptelet) kan tas oberoende av måltid
 - D. TPO-agonister får endast användas under 12 månader pga risk för klonal evolution

46. En medelålders man med KLL har erhållit kortison mot DAT-positiv varm hemolytisk anemi. Kortisonbehandlingen har fungerat till en början men vid nedtrappning börjar hemolysen åter sätta igång. Vilken av följande åtgärder skulle du helst välja?

- A. Splenektomi
- B. Behandling med azatioprin
- C. Plasmaferes
- D. Rituximab i kombination med cyklofosamid och kortison

47. NTDT "Non-transfusion dependent talassemia" är också en svår sjukdom och även om patienterna sällan behöver transfusioner regelbundet kräver de liksom TDT noggrann uppföljning och behandling. Vad stämmer INTE gällande detta.

- A. Hcpidin är nedreglerat vilket leder till skadlig järninlagring men falskt lågt ferritin som ska hållas under 800 medelst kelering vb
- B. Alfa-fetoprotein ska kontrolleras årligen efter 40 års ålder
- C. Ekokardiografi bör utföras vartannat till vart tredje år
- D. Splenektomi höjer Hb 10-20g/L och är därmed att föredra vid Hb <90g/L

48. Vid behandling av återfall av ALL som inte svarar på konventionell kemoterapi kan behandling med blinatutumab övervägas som brygga till hSCT. Vilken undergrupp och vilket ytantigen bör föreligga för att behandlingen ska kunna bli effektiv?

- A. T-ALL med CD3 positivitet
- B. T-ALL med CD19 positivitet
- C. B-ALL med CD3 positivitet
- D. B-ALL med CD19 positivitet

49. En man med nyupptäckt essentiell trombocytomi med Hb 147 g/l, LPK $11 \times 10^9/l$ och TPK $640 \times 10^9/l$ har besvär från fötterna med värk och blårröd missfärgning till följd av störd mikrocirkulation, så kallad erytromelalgi. Vilken är den effektivaste behandlingen mot detta och andra mikrovaskulära symptom vid ET?

- A. Interferon
- B. Warfarin
- C. Venesectio
- D. Acetylsalicylsyra

50. Vad anses idag vara förstahandsval vid behandling av T-prolymfocyt leukemi?

- A. Pentostatin
- B. Fludarabin/Cyklofosamid
- C. Alemtuzumab
- D. Ofatumumab

51. En 73-årig man med nypptäckt AML startar induktionsbehandling med Daunorubicin och Cytarabin (3+5) enligt svenskt vårdprogram. Vid start av kuren är han i gott allmäntillstånd och afebril. På fjärde dagen får han nytillkomna neurologiska symtom enligt följande: ataxi i övre extremiteterna, svårt att sitta med god balans, vacklande gång. Inga pareser eller andra bortfallssymtom. Patienten är afebril, ej nackstel. Akut CT hjärna är invändningsfri. Vilken är den sannolika diagnosen?

- A. CNS-engagemang av AML
- B. Herpesencefalit
- C. Toxisk encefalopati pga. cellsönderfall under cytostatikabehandling
- D. Cytararabinutlöst cerebellopati

52. Vilken cerebral manifestation är associerad med sickle cell sjukdom?

- A. Aneurysm i arteria cerebri media
- B. Cerebral ischemi
- C. Meningiom
- D. Hjärnamyloidos

53. En 63 årig tidigare frisk kvinna diagnostiseras med myelom. Hon har utbredda lytiska skelettförändringar och FISH analys avslöjar 17p-deletion. Vilken behandling rekommenderas i första hand enligt svenska vårdprogrammet (2021)?

- A. Induktionsbehandling med daratumumab, bortezomib, talidomid och dexametason (Dara-VTD) följt av allogena SCT
- B. Induktionsbehandling med Dara-VTD följt av tandem autolog SCT
- C. Induktionsbehandling med Dara-VTD följt av CAR-T cellbehandling
- D. Induktionsbehandling med Dara-VTD följt av singel autolog SCT

54. Vad är venetoklax för typ av läkemedel?

- A. CD20-antikropp
- B. BCL-2-hämmare
- C. PD1-hämmare
- A. BTK-hämmare

55. Analys av MRD ("minimal residual disease"; numera kallat "measurable residual disease") med flödescytometri (i vissa fall molekylärgenetik) vid behandling av AML har, speciellt vid intermediär-riskgenetik, ett stort prognostiskt värde. MRD kan analyseras vid olika tidpunkter varav en är särskilt viktig vad gäller värdering av återfallsrisk och ställningstagande till allo-SCT. Vilken?

- A. Dag 15 efter start första cytostatikabehandlingen
- B. Vid remissionsbedömning efter första cytostatikabehandlingen
- C. Vid remissionsbedömning efter andra cytostatikabehandlingen
- D. Tre månader efter avslutad behandling

56. En av följande subtyper av Mb Hodgkin uttrycker ofta CD20, varför rituximab kan ingå i behandlingen. Vilken?

- A. Nodulär skleros
- B. Mixed cellularity
- C. Nodulär lymfocytdominerad typ
- D. Klassiskt Hodgkinlymfom

57. En patient söker akut 4 veckor efter påbörjad behandling med Nivolumab (PD1-hämmare) för recidiverat Mb Hodgkin. Sökorsak kraftig vattentunn diarré. Du blir uppringd som hematologkonsult från akutmottagningen. [lätt cirk påverkan, temp 38.2]. Vilken differentialdiagnos är viktig att ha i åtanke?

- A. Infektiös gastroenterit
- B. Immunrelaterad tarmbiverkan
- C. Neutropen enterokolit
- D. Neutropen sepsis

58. Anemi vid beta talassemi intermedia uppstår främst på grund av

- A. Järninlagring i benmärgen
- B. Ineffektiv erytropoes
- C. Intravasal hemolys
- D. Klonal expansion

59. Utveckling av CAR T celler mot myelom har tagit fart. Vilken av följande ytantigen är CART celler riktade mot vid myelom?

- A. CD22
- B. CD20
- C. BCMA
- D. PD-1

60. Vilken av följande metoder har högst känslighet?

- A. qPCR
- B. NGS
- C. Kromosomanalys
- D. FISH

61. Bisfosfonatbehandling ges regelbundet till behandlingskrävande myelompatienter för att förebygga skelettlesioner. Vilket av följande åtgärd bör tas innan bisfosfonatbehandling sätts in?

- A. Fertilitetsbevarande åtgärder
- B. Tandläkarbedömning
- C. Fullständigt neurologisk status
- D. Hjärtkokardiografi

62. Vilken är idag den vanligaste orsaken till allvarlig/dödlig transfusionskomplikation?

- A. TACO
- B. TRALI
- C. Anafylaktisk chock
- D. Akut hemolytisk transfusionsreaktion

63. En 45-årig man med nydiagnostiserad högrisk AML planeras för allogen SCT. Patienten har två syskon som har uttryckt sitt intresse att bli screenade för stamcellsdonation. Hur informerar du patienten och syskonen om den planerade behandlingen?

- A. Du bokar in patienten och syskonen till ett gemensamt besök tillsammans med en kontaktsjuksköterska
- B. Du bokar in patienten och syskonen på separata besök och planerar att informera de vid enskilda tillfällen
- C. Du informerar patienten tillsammans med en kontaktsjuksköterska och ber patienten att i sin tur vidare föra informationen vidare till sina syskon
- D. Du informerar patienten tillsammans med en kontaktsjuksköterska och ordnar så att syskonen får information vid separata tillfällen av en annan kollega

64. Minst hur många metafaser bör analyseras för att en kromosomanalys (karyotypering) ska vara tillförlitlig?

- A. 10
- B. 200
- C. 20
- D. 500

65. Cerebellopati är en välkänd komplikation till behandling med höga doser cytarabin (ARA-C). Vilken av nedanstående faktorer ökar risken att drabbas av denna allvarliga komplikation?

- A. Samtidig behandling med daunorubicin
- B. Trombocytopeni
- C. Nedsatt njurfunktion
- D. Högt bilirubin

66. Du är hematologkonsult och får ett samtal från en distriktsläkare som undrar över Covid-vaccination (intramuskulär injektion) hos en patient med mild von Willebrands sjukdom men en del blödningsymtom av och till. Vilka försiktighetsåtgärder rekommenderar du?

- A. Inga särskilda åtgärder
- B. Enbart extra kompression
- C. Tranexamsyra 1 timme innan och extra kompression
- D. Faktorkoncentrat en timme innan

67. Vilken trombocyt nivå eftersträvas under graviditet fram till förlossningen närmar sig hos en kvinna med känd ITP utan blödningssymtom eller andra komplicerande faktorer?

- A. $\geq 10 \times 10^9/l$
- B. $\geq 30 \times 10^9/l$
- C. $\geq 50 \times 10^9/l$
- D. $\geq 80 \times 10^9/l$

68. Vilken annan koagulationsfaktor kan vara sänkt vid diagnosen Von Willebrands sjukdom?

- A. Fibrinogen
- B. Faktor VIII
- C. Faktor II
- D. Antitrombin

69. En 61-årig tidigare frisk man med snabbt påkommande pancytopeni och transfusionsbehov av erythrocyter och trombocyter, lågt antal retikulocyter. Benmärgsbiopsi svårbedömd, cellhalt 20 %, en del erytropoes och lymfocytära aggregat. Fåtaliga myeloida celler med dysplastiskt utseende varav en del i ansamlingar om 2-4 celler. Diagnosen står mellan aplastisk anemi och hypoplastisk MDS. Kromosomanalysen visar 47, XY,+8 i tre metafaser och 46,XY i resterande 22 metafaser. Du bestämmer dig för att det troligen är en hypoplastisk MDS men kan inte utesluta aplastisk anemi. Du planerar för behandling med ATG, vilket skulle kunna hjälpa vid båda tillstånden. Du vet dock att patienter med hypoplastisk MDS och ålder >60-65 år har lägre svarsfrekvens än yngre patienter.

Vilket ytterligare provsvar skulle tala för att ge behandling med ATG?

- A. Fynd av HLA DR15
- B. HBsAg positivitet
- C. Anti HCV negativitet
- D. Fynd av ringsideroblaster i benmärgen

70. En 62-årig man med MDS isolerad del 5q och Hb 80 g/l har prövat EPO-behandling i fulldos i 3 månader men ingen signifikant Hb-ökning uppnås, han utvecklar istället ett regelbundet transfusionsbehov. Vilken annan behandling kan övervägas i detta läge?

- A. Azacitidin
- B. Allogen stamcellstransplantation
- C. Lenalidomid
- D. Tillägg av G-CSF

71. Du ställer diagnosen MDS av typ RCMD på en 42-årig man. Hb 115 g/l, LPK $4,0 \times 10^9/l$, normal diff, och TPK $60 \times 10^9/l$. Benmärgen är hypocellulär för åldern 20-30 %, 3 % myeloblaster, inga ringsideroblaster. Patienten berättar att hans farmor avled i "blodsjukdom", att hans pappa dog i lungfibros, och att minst en kusin på faderns sida har problem med lungorna. Patienten och många i familjen har blivit vithåriga tidigt i livet.

Du misstänker att det kan finnas ett ärftligt tillstånd som gemensam nämnare, vilket?

- A. Ribosomal sjukdom
- B. Mitokondriell sjukdom
- C. Telomersjukdom
- D. Ärftlig RUNX1 mutation

72. Vilken typ av blödningssymtom kännetecknar defekter i den primära hemostasen?

- A. Muskelblödning
- B. Navelsträngsblödning
- C. Slemhinneblödning
- D. Ledblödning

73. Du ombeds utreda en pojke på 15 år med pediatrik MDS- diagnos för allogena stamcellstransplantation. Han uppvisar pancytopeni, lindrig dysplasi, låg cellularitet och normal karyotyp. I status noterar du malformerade missformade naglar och oral leukoplaki. Vilken underliggande diagnos bör du utreda för?

- A. Fanconi anemi
- B. Diamond-Blackfan anemia
- C. Mosaik för Down's syndrom
- D. Dyskeratosis congenita