



Hej alla ST-läkare och andra intresserade!

Välkommen att göra årets progresstest självständigt eller tillsammans med en kollega. Gå gärna igenom resultatet med din handledare. Frågorna är en blandning från aktuellt curriculum utifrån svenska förutsättningar. Vi har tänkt oss ett rätt svar men som ofta inom medicinen är det inte alltid självklart - om du tycker annorlunda – stöt och blöt med någon annan! Facit läggs ut v. 49 och finns tillgängligt fram till jul.

Vi vill framföra ett varmt tack till alla diagnosgruppsmedlemmar som bidragit med frågor!

Återkoppla gärna feedback om hur vi kan förbättra progresstestet till STtenta@gmail.com

Lycka till!

Examinationsgruppen för Svensk Förening för Hematologi

Ps. Vi söker nya gruppmedlemmar – är du på sista året av ST eller ännu hellre senior kollega och vill hjälpa till att utforma frågor inkl MEQ-tentamen hör av dig! Ds.

1. Vid akut promyelocytleukemi (APL) är det inte ovanligt med samtidig mutation i FLT3-genen. Vad är sant om denna kombination?

- A. Bör behandlas med tillägg av Midostaurin
- B. Utgör en särskild högriskgrupp av APL som bör få förlängd konsolideringsbehandling
- C. MRD bör följas med RT-qPCR av muterad FLT3
- D. Muterad FLT3 har minimal inverkan på APL-sjukdomen och handläggs som annan APL

2. Under året godkände NT-rådet för första gången CAR-T som behandling mot myelom. Mot vilket antigen på plasmacellerna riktar sig ciltacabtagene autoleucel (cilta-cel, Carvykti)?

- A. CD38
- B. CD138
- C. BCMA
- D. CD19

3. En 67-årig kvinna remitteras till hematologiska mottagningen p.g.a. lätt anemi, leukotrombocytos och trötthet. Hb 107 g/L (senaste värde för 2 år sedan 118 g/L), LPK $23 \times 10^9/L$, TPK $693 \times 10^9/L$, LD 6, blaster 0%. Transaminaser, folat, kobalamin, haptoglobin och GFR u.a. Hon har tablettbehandlad hypertoni och allergisk astma, men är f.ö. frisk. Tröttheten debuterade för några månader sedan och patienten beskriver att hon behöver ta en tupplur varje eftermiddag för att orka resten av dagen. Ingen splenomegali. Benmärgsbiopsi visar fibrograd 1, ställvis upp till 2. Ingen blastökning. Patienten har läst en del själv och frågar om hon kan bli aktuell för benmärgstransplantation. Vad svarar du?

- A. Nej, p.g.a. riskstratifiering med DIPPS visar att patienten har IR-1
- B. Ja, p.g.a. ökad proliferation och trötthet
- C. Oklart, då molekyllära data saknas
- D. Oklart, då trötthet inte är ett tydligt konstitutionellt symtom
- E. Nej, p.g.a. hög ålder

4. K-vitaminberoende koagulationsfaktorer är viktiga för en bra hemostas. Ett äldre antikoagulantia som fortfarande används vid till exempel antifosfolipidsyndrom är Warfarin. Vilka är de K-vitaminberoende faktorerna som påverkas av warfarin och som mäts med PK(INR) enligt Owren?

- A. FVIII, FV, FIX
- B. FII, FX, FVII
- C. FXIII, FVIII, FV
- D. FV, FIX, FX

5. Vilken behandling är rekommenderad för äldre (>60 år) patienter med klassiskt Hodgkins lymfom i avancerat stadium?

- A. 4-6 cykler BEACOPDac (PET-styrd behandling)
- B. 4-6 cykler BrECADD (PET-styrd behandling)
- C. 6 cykler AVD
- D. 6 cykler Nivolumab-AVD

6. NTDT "Non-transfusion dependent thalassemia" är också en svår sjukdom och även om patienterna sällan behöver transfusioner regelbundet kräver de liksom TDT noggrann uppföljning och behandling. Vilket påstående är mest rätt gällande patienter med NTDT:

- A. Hepcidin är kroniskt nedreglerat, vilket leder till järninlagring med falskt lågt Ferritin
- B. Hydrea kan medföra minskad hemolytisk aktivitet vid alfa-thalassemi
- C. Koagulopati och trombotiska events minskar med åldern
- D. Splenektomi höjer Hb 10-20g/L och är därmed att föredra vid Hb <90g/L

7. En tidigare frisk 79-årig man söker akutmottagningen pga näsblödning. Hans blodprover visar följande: LPK 110 (neutrofila 7, blaster 99), TPK 10, Hb 72, LD 12. PK, APTT, fibrinogen ua. Han läggs in på hematologavdelning och får transfusion av blod och trombocyter av akutläkaren. Du börjar dagen efter med att ta ett benmärgsprov och får efter bara några timmar svar att flödescytometrin stämmer bra med AML. Patienten mår generellt ganska väl. Vad gör du nu?

- A. Kontaktar aferesmottagningen för snar leukaferes då risken för leukostas är stor
- B. Påbörjar behandling med azacitidin och venetoclax. Rasburikas som TLS-profylax
- C. Sätter in hydroxyurea i hög dos för att få ner LPK och lägger till dexametason
- D. Avvaktar genetiska analysen och immunhistokemi innan behandlingsstart

8. Vilken translokation utgör vid myelom en prediktiv faktor för behandlingssvar på venetoclax?

- A. t(4;14)
- B. t(11;14)
- C. t(14;16)
- D. t(14;18)

9. En 49-årig patient remitteras från vårdcentralen till hematologen för utredning p.g.a. erythrocytos. Akt värde: Hb 182 g/L, EVF 0.5, MCV 83, TPK 350, LPK 7, EPO 3.7, LD 4, ferritin 37. Patienten har f.ö. prediabetes mellitus (kostbehandlad), BMI 27. Röker ej. JAK2V617F tas som första steget i utredningen och visar VAF 5%. Vad görs som nästa steg i handläggningen?

- A. Insättning på acetylsalisyra och start av venesection
- B. Planering för benmärgsprov
- C. Expektans och uppföljning med prover
- D. Venesection och uppföljning med prover
- E. Avskrivning

10. Vilken patientprofil är mest typisk att drabbas av förvärvad hemofili A?

- A. Blåmärken hos 1-årig pojke som precis lärt sig att gå
- B. Kvinna med rikliga menstruationer och familjeanamnes för blödarsjuka
- C. Äldre person utan tidigare blödningssjukdom som plötsligt utvecklar stora spontana hematom
- D. Nyförlöst kvinna med trombocytopeni

11. Vilken av följande behandlingsregimer rekommenderas särskilt för äldre patienter med mantelcellslymfom med högriskbiologi?

- A. R-CHOP
- B. R-Bendamustin + Ibrutinib
- C. VR-CAP
- D. R-Lenalidomid + Bendamustin

12. Du följer en 43-årig man från Nigeria med sickelcellssjukdom på din hematologimottagning. Han har bekräftad HbSC och förutom 1-2 milda smärtattacker per år upplever han inga särskilda besvär. Aldrig behövt söka sjukhusvård för smärtorna. Vilken annan specialistuppföljning är särskilt viktig för patienten utöver kontroller hos dig?

- A. Ögonkliniken
- B. Diabetesmottagning
- C. Fertilitetskliniken
- D. Hudkliniken

13. En 77-årig AML-patient med normal karyotyp och mutationer i NPM1 (VAF 25%), SRSF2 (VAF 45%), IDH1 (VAF 37%) har svarat väl under ett drygt år på azacitidin och venetoclax men efter de senaste kurerna allt trögare regeneration och patienten har nu en måttlig pancytopeni men inga perifera blaster. Inga tecken till infektion eller substratbrister. Ett nytt benmärgsprov visar ingen blastökning, cellhalt 70%, viss megaloblastisk mognadsstörning och hypoloberade megakaryotyper. PCR för NPM1 visar MRD-negativitet.

Vilket är det troligaste skälet till cytopenierna i detta läge?

- A. Kumulativ toxicitet av azacitidin och venetoclax
- B. Förvärvad mutation genen BAX som lett till venetoclax-resistens
- C. NPM1 negativ relaps av mer MDS/MPN-lik sjukdom
- D. Förvärvad kinasmutation som lett till resistans mot AZA-VEN

14. Vid AL-amyloidos är den involverade kedjan av lambda-typ i 70-80% av fallen. Jämfört med lambda, är kappa-typen mer associerad med engagemang i:

- A. Lever
- B. Hjärna
- C. Hjärta
- D. Perifera nerver

15. En 58-årig tidigare frisk kvinna söker akut p.g.a. buksmärtor. DT-buk visar stor portaventrombos, med utveckling av kollateraler. EVF 0,54 och benmärgsprov görs under vårdtiden och visar PCV. Patienten blir insatt på lågmolekylärt heparin (LMH) under vårdtiden och kommer på nybesök till hematologiska mottagningen.

Hur hanteras antikoagulantia framöver?

- A. Behandling med DOAK (t.ex. Apixaban), i första hand tills vidare
- B. Fortsätter med LMH i 3-6 månader, därefter acetylsalisyra tills vidare
- C. Insättning av acetylsalisyra, och behandling med LMH och acetylsalisyra i 6 månader, därefter enbart acetylsalisyra tills vidare
- D. Behandling med warfarin i 6 månader, därefter acetylsalisyra tills vidare
- E. Behandling med DOAK (t.ex. apixaban) i 6 månader, därefter acetylsalisyra tills vidare

16. En 45-årig kvinna söker akutmottagningen pga en röd och öm induration längs insidan av vänster vad. Ultraljudsundersökning konfirmerar din misstanke om tromboflebit i vena safena parva upp till konfluens med vena poplitea. Hur bör denna tromboflebit behandlas?

- A. Systemisk antikoagulation
- B. Lokalbehandling med antitrombotisk salva/gel
- C. Expektans med nytt ultraljud om 4 veckor
- D. NSAID i tablettform

17. Du träffar på mottagningen en 60-årig kvinna som behandlats för ett diffust storcelligt B-cellslymfom stadium IV, aalPI 2 år 2022, med R-CHOP21 x 6. I övrigt är hon frisk, och tar inga läkemedel. Har inte några kvarstående biverkningar efter den tidigare behandlingen.

Nu, 3 år senare har hon diagnosticerats med ett återfall av DLBCL, med engagemang av lymfkörtlar på halsen och i buken. Biopsi visar att sjukdomen är CD19+ och CD20+.

Vilken behandlingsstrategi föreslår du?

- A. Glofitamab under 9 månader
- B. R-GDP och högdosbehandling med autologt stamcellsstöd vid respons på R-GDP
- C. Liso-cel
- D. Axi-cel

18. Vid handläggning av ett akut smärtskov hos en patient med sicklecellanemi bör man tänka på:

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

19. En 54-årig man remitteras till urologen pga en knöl i höger testikel. Utredning visar en lokaliserad tumör utan tecken till lymfkörtelspridning. Beta-hCG och alfafetoprotein negativa. Biopsi av förändringen visar riklig förekomst av myeloiska blaster positiva för CD13, CD33, CD117 och MPO. Analys av tumörvävnad visar förekomst av FLT3-ITD-mutation. Perifera blodvärden och benmärgsundersökning utfaller normalt.

Vilken behandling rekommenderas för denna patient?

- A. Daunorubicin + Cytarabin + Midostaurin följt av allogen stamcellstransplantation
- B. Orkidektomi höger och biopsi av kontralateral testikel följt av strålbehandling
- C. Azacytidin + Venetoclax
- D. Midostaurin efter orkidektomi höger följt av allogen stamcellstransplantation

20. Vad gäller för högdosterapi med autologt stamcellstöd hos myelompatienter med terminal njursvikt?

- A. Bör aldrig övervägas
- B. Kan övervägas förutsatt att patienten är godkänd för njurtransplantation
- C. Kan göras med fulldos melfalan
- D. Kan göras förutsatt en reducerad dos melfalan

21. En 52-årig man utreds p.g.a. tromboleukocytos och lätt anemi. Aktuella provsvar: TPK $515 \times 10^9/L$, LPK $17 \times 10^9/L$, Hb 129 g/L, LD 5,7 mikrokatal/L. Benmärgsprov visar cellhalt kring 60%, ökat antal megakaryocyter med hyperloberade kärnor och vissa kluster och ställvis fibros upp till grad 1. NGS visar mutationer i CALR och TET2.

Vilken är den mest sannolika/rätta diagnosen?

- A. MPN-U
- B. PMF
- C. Prefibrotiskt PMF
- D. ET
- E. Post ET-fibros

22. Vad är förstahandsbehandlingen inför operativt ingrepp hos majoriteten av patienter med kongenital trombocytdysfunktion?

- A. Faktor VIIa-koncentrat
- B. Protrombinkomplex-koncentrat
- C. Desmopressin
- D. Vitamin K

23. En 62-årig tidigare helt frisk kvinna remitteras från vårdcentralen pga lymfadenopati i buk. Den har hittats accidentellt i samband med trauma-CT som utförs pga trafikolycka (inga svåra skador). På PET/CT ses 6 stycken PET+ förstorade lymfknotor i buken, den största är 3 x 3 cm, vilken komprimerar vena mesenterica. Pat har normalt LD och beta-2-mikroglobulin 2,2 och benmärgen är normal. Mellannålsbiopsi från den största lymfknutan i buk visar follikulärt lymfom grad 1-2 med förväntad immunhistokemi i övrigt. Vid nybesöket är patienten helt asymptomatisk. Arbetar heltid. Vad föreslår du för åtgärd?

- A. Wait-and-watch med återbesök om 3 månader
- B. Singel-rituximab 4 + 4 doser
- C. R2 (rituximab-lenalidomid) eller R-bendamustin
- D. R-CHOP

24. Glukos-6-fosfatdehydrogenasbrist (G6PD) är världens vanligaste ärftliga enzymdefekt och kan utlösa akuta skov av hemolytisk anemi. Vad är det som gör att symtomen blir just hemolytisk anemi?

- A. Mutationen leder till "molecular mimicry" och autoimmun destruktion av erythrocyter
- B. Glukos-6-fosfatdehydrogenas reglerar direkt uppbyggnad av cellmembranet
- C. Mutationen finns i en gen som bara uttrycks i erythrocyter
- D. Erythrocyter saknar cellkärna och har därför sänkt skydd mot oxidativ stress

25. 23-årig man övertas från ortopedern pga. ryggsmärtor sedan 2 veckor och leukocytos med blaster vid differentialräkning. MR visar paravertebrala tumörer. I benmärgen blaster 60 %, Auerstavar, dysplastiska neutrofiler. Flödescytometri visar typisk AML-profil, men därutöver uttrycker leukemicellerna CD19. Vilken cytogenetisk avvikelse är trolig mot bakgrund av den kliniska bilden:

- A. Inv 3
- B. t(9;22)
- C. Monosomi 5
- D. t(8;21)

26. Vid utredningen av ett misstänkt myelom finner du en M-komponent IgM lambda på 18g/l. För att utesluta att det i stället rör sig om en Mb Waldenström efterfrågar du mutationsanalys avseende

- A. IDH2
- B. IGHV
- C. MYD88
- D. BRAF

27. Vid nydiagnosticerad KML i kronisk fas ingår beräkning av en KML-specifik risk score i den initiala bedömningen. Vilket svar är rätt:

- A. Mjältstorleken är en viktig variabel i beräkning av risk score och bör därför mätas med ultraljud
- B. ELTS score skiljer bäst patienter med låg risk att dö i sin KML sjukdom från patienter med hög risk och rekommenderas därför i första hand
- C. ELTS score inkluderar även mutationer som har upptäckts genom NGS
- D. Sokal och Hasford score bör användas i första hand

28. Förutom att ökad trombosenägenhet ses vid essentiell trombocytemi kan förvärvad brist på en av nedanstående faktorer orsaka blödningsbenägenhet vid TPK över ca $1000-1500 \times 10^9/l$. Vilken faktor är det?

- A. Von Willebrand-multimerer
- B. Faktor X
- C. Platelet factor 4
- D. Trombospondin

29. 53-årig fysiskt aktiv kvinna. Tidigare frisk. Diagnos KLL för 8 år sedan. Inget behandlingsbehov. Somatiskt hypermuterad IGHV (M-CLL). Nu trötthet och nattliga svettningar. Inget problem med infektioner. Kliniskt och radiologiskt noterades progress av lymfadenopati cervikalt och axillärt (lymfkörtlarstorlek <5cm) samt progredierande splenomegali (mjältindex 1450). Labmässigt noteras successivt förvärrad anemi utan tecken till hemolys, samt stigande lymfocytal i blod, med en fördubblingstid på >6 månader (Hb 103g/L LPK 293,0 Ly 285 Neu 5,9 LD 3,8 Kreatinin 77. FISH med del(13q), ingen del17p/TP53-mutation.

Hjärteko utförs på grund av nyupptäckt blåsljud. Det visade lätt dilaterad vänster kammare med globalt sett lätt nedsatt systolisk funktion. EF 45%. Förstorade förnak bilateralt och dilaterad aorta ascendens (38mm).

Vilken typ av primär behandling skulle du välja för patienten?

- A. Start av tidsbegränsad behandling med Venetoklax-BTK-hämmare
- B. Start av tidsbegränsad behandling med Venetoklax-Obinutuzumab
- C. 3. Start av tidsbegränsad behandling med Rituximab-Bendamustin
- D. 4. Start av kontinuerlig behandling med BTK-hämmare

30. När bör en patient med sfärocytos splenektomeras?

- A. Så snart diagnosen är fastställd
- B. Innan patienten fyllt 60 år p.g.a. att operationsrisken sedan ökar
- C. Vid behandlingskrävande sjukdom
- D. Aldrig, tillståndet är benignt

31. Vad är den vanligaste dödsorsaken efter allogen stamcellstransplantation för högrisk AML i CR1?

- A. GVHD
- B. Relaps
- C. Infektion
- D. Graft failure

32. Vid behandling av myelom är polyneuropati en fruktad komplikation som kan kräva dosreducering eller t.o.m avbrytande av behandling. Vilket av följande medel är minst associerat med ökad förekomst av polyneuropati?

- A. Talidomid
- B. Lenalidomid
- C. Bortezomib
- D. Vincristin

33. Från strokeavdelningen remitteras en 70-årig man för bedömning av högt Hb. Han lades in igår pga TIA men symtomen har gått tillbaka. Lab: Hb 192 g/l, EVF 0,62 LPK $8,4 \times 10^9/l$ TPK $462 \times 10^9/l$. Vad blir din första åtgärd?

- A. Beställer analys av JAK-2
- B. Benmärgsbiopsi
- C. Blodtappning 400 ml
- D. Sätter in hydroxyurea 1000mg

34. I vårdprogrammet för akut myeloisk leukemi kan man läsa att "Patienter i högriskgruppen bör genomgå allo-SCT, förutsatt att ålder, samsjuklighet och donatortillgång tillåter det (+++)". De tre plus-tecknen syftar på graden av evidens som ligger till grund för det påståendet. Vilket av följande alternativ anser du ger en mest korrekt beskrivning av de studier som man använt som underlag för graderingen?

- A. Flera stora randomiserade studier av god kvalitet
- B. "Expert opinion" från ett stort antal internationella experter på AML och allogen SCT
- C. Flera stora kohort-studier eller motsvarande av god kvalitet, samt en meta-analys av dessa
- D. En fall-kontroll studie

35. 79-årig man med prostatahyperplasi, KLL diagnos för 20 år sedan. Omuterad IGHV (U-CLL). Inga KLL-associerade avvikelser i FISH vid diagnosen. Behandlingsindikation efter 5 år och erhöill behandling ad modum FCR x 4. FCR-kur avbruten efter 4:e cykel på grund av långvarig neutropeni. Behandlingsindikation återigen efter 7 år och då erhöill patienten Rituximab-Bendamustin x 6.

Efter 4 år ånyo behandlingsindikation på grund av kraftig splenomegali, kraftig lymfkörtelförstoring , och snabbt stigande lymfocytal i blodet. Del(17p) påvisat i FISH.

Vilken typ av behandling skulle du planera för den här patienten?

- A. Start av Rituximab-Bendamustin
- B. Start av tidsbegränsad behandling CD20-antikropp+Venetoklax
- C. Start av kontinuerlig behandling med BTK-hämmare
- D. Start av behandling Idelalisib i kombination med Rituximab

36. Vid Paroxysmal nocturn hemoglobinuri (PNH) saknas faktorer på erytrocyterna, vilket av följande ytantigenpar är reducerat vid PNH?

- A. CD55 och CD59
- B. CD117 och CD25
- C. CD34 och CD113
- D. CD4 och CD8
- E. CD72 och CD81

37. 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. 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

38. Vilket av följande är inte ett delfenomen vid POEMS syndrom?

- A. Hudförändringar
- B. Hypotyreos
- C. Polyneuropati
- D. Hjärtsvikt

39. Din patient är en 48-årig kvinna som efter utredning av persisterande trombocytos nu fått bekräftad diagnos essentiell trombocytemi. Patienten som mår utomordentligt väl har ingen anamnes på tidigare trombos eller blödning, därtill negativ anamnes avseende kardiovaskulära riskfaktorer. Prover för dagen visar TPK $1718 \times 10^9/L$. Vad föreslår du patienten?

- A. Expektans; nytt blodstatus och inflammationsprover om en vecka
- B. Initiering av trombocythämmande behandling
- C. Initiering av cytoreduktiv behandling
- D. Samtidig initiering av trombocythämmande och cytoreduktiv behandling

40. Du har efter en noggrann journalgenomgång och konsultation med kollegor kunnat konstatera att det inte finns någon medicinsk indikation för någon mer sjukdomskontrollerande behandling till din mottagningspatient. Patientens dotter blir mycket upprörd och kräver fortsatt behandling med cytostatika. Patienten själv känner sig villrådig.

Vilket av följande alternativ är felaktigt?

- A. Du erbjuder patienten en second opinion
- B. Du ger en ny behandling för att vinna tid och se om det lugnat sig i familjen
- C. Du står fast vid att ni inte ge ytterligare sjukdomskontrollerande behandling
- D. Du informerar dottern om palliativ vård och möjligheten till närståendepenning

41. Varför bör man undvika bleomycin till patienter >60 år med Hodgkins lymfom i lågt stadie?

- A. Ger lång neutropen fas med hög infektionsrisk
- B. Risk för allvarlig kardiotoxicitet
- C. Risk för allvarlig lungtoxicitet
- D. Risk för irreversibel polyneuropati

42. Vilken lab-bild överensstämmer bäst med TTP?

- A. DAT negativt, PK normalt, APT-tid normal, ADAMTS13-aktivitet låg, ADAMTS13-antikroppar förhöjda
- B. DAT negativt, PK höft, APT-tid kraftigt förlängd, ADAMTS13-aktivitet hög, ADAMTS13-antikroppar sänkta
- C. DAT negativt, PK normalt, APT-tid normal, ADAMTS13-aktivitet hög, ADAMTS13-antikroppar förhöjda
- D. DAT positivt, PK normalt, APT-tid normal, ADAMTS13-aktivitet låg, ADAMTS13-antikroppar förhöjda
- E. DAT negativt, PK högt, APT-tid kraftigt förlängd, ADAMTS13-aktivitet låg, ADAMTS13-antikroppar omätbara

43. 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. Vilket kliniskt fynd/tillstånd kan vara associerat med KMML?

- A. Budd-Chiari syndrom
- B. Sweet syndrom
- C. TTP
- D. Skelettdestruktioner

44. Vilken koagulationsfaktor bör tas vid utredning av AL amyloidos?

- A. Faktor X
- B. Faktor VII
- C. Faktor VIII
- D. Faktor XII

45. 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 saknas. Vad väljer du som nästa steg i utredningen?

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

46. Flera olika hematologiska tillstånd kan leda till sekundär hypogammaglobulinemi. När är substitution med gammaglobulin indicerad vid detta tillstånd?

- A. Efter splenektomi
- B. Vid allvarliga och/eller recidiverande bakteriella infektioner
- C. Vid IgG-nivå mindre än referensnivå
- D. Vid IgA-nivå mindre än referensnivå

47. Varför bör man undvika att ge bendamustin inför behandling med CAR-T?

- A. Risken för ICANS ökar
- B. Försämrar T-cellsfunktionen och därmed effekten av CAR-T
- C. Ger långvarig neutropeni och därmed ökad infektionsrisk
- D. Risken för CRS ökar

48. En 27-årig kvinna har sökt för allmän trötthet i primärvården. Utredningen har visat normalt blodstatus, negativa F-Hb, normal SR och CRP, ingen inflammatorisk aktivitet, normala leverprover, S-ferritin 10 µg/L. HP-test neg. Vad tycker du är bästa handläggning på detta stadium?

- A. Remiss till psykiatri
- B. Järnbehandling
- C. Ny serie F-Hb
- D. Koloskopi

49. En 47-årig kvinna vårdas inlaggande en månad efter allogen stamcellstransplantation pga AML. Hon har nu utvecklat en DAT-negativ hemolys och du misstänker transplantations-associerad trombotisk mikroangiopati (TMA). Du vill därför byta patientens nuvarande immunsupprimerande cyklosporin-behandling. Vilket av följande preparat är **olämpligt**?

- A. Metotrexat
- B. Takrolimus
- C. Mykofenolsyra
- D. Prednisolon

50. I samband med insamling av autologa perifera stamceller kan komplikationer förekomma. Vilket av följande påståenden är fel?

- A. Plerixafor verkar genom blockering av CXCR4-receptorn
- B. Den vanligaste tekniska komplikationen omfattar kärlaccessen
- C. Komplikationsfrekvensen är högre under själva leukaferesen än under den föregående mobiliseringen av stamcellerna
- D. En sänkning av perifert TPK kan ses i upp till en vecka efter stamcellsskörd

51. Du träffar en 66-årig man med myelofibros för ställningstagande till allogen stamcellstransplantation. Han är påtagligt trött och avmagrad, provtagning visar Hb 98 g/L, LPK $32 \times 10^9/L$, TPK $76 \times 10^9/L$. Mjälten palperas 8 cm nedom vänster arcus. I din bedömning ingår beräkning av prognostiskt score (MIPSS/DIPSS). Vad ingår **inte** i dessa score?

- A. Mjältstorlek
- B. Höga LPK
- C. Konstitutionella symptom
- D. Anemi
- E. Blastandel

52. En patient söker för knöl i en axill. Körtelextirpation påvisar follikulärt lymfom grad II. FDG-PET påvisar ingen annan spridning. Patienten mår bra, har inga symtom av sin sjukdom och fina labvärden. Hur vill du behandla patienten?

- A. Expektans då patienten inte har några symtom
- B. Rituximab singel
- C. Strålbehandling av axillen
- D. Lenalidomid 12 månader

53. Vilket av nedanstående påståenden om järnabsorption är rätt?

- A. Den dagliga järnabsorptionen är cirka 3 g
- B. Absorptionen ökar vid inflammatoriska processer
- C. C-vitamin ökar järnabsorptionen från föda och järntabletter
- D. Uttransporten från enterocyterna till plasma sker via ferroportin

54. En 45-årig tidigare väsentligen frisk kvinna diagnostiseras med akut promyelocyt leukemi. LPK är $8,9 \times 10^9/L$ vid diagnos. Hon behandlas enligt nationella vårdprogrammet. På 7:e behandlingsdagen tillstöter feber vilket inger misstanke om differentieringssyndrom. Vilka ytterligare symtom brukar föreligga vid differentieringssyndrom?

- A. Viktuppgång, dyspné, lunginfiltrat
- B. Sjunkande fibrinogen, blödningar, trombosor
- C. Dimsyn, huvudvärk, trombosor
- D. Lunginfiltrat, blödning, hudnekrosor

55. Talquetamab och Teclistamab är två nya läkemedel som har blivit godkända av EMA på indikation myelom. Dessa bispecifika antikroppar binder till antigen på tumörceller och samtidigt på antigen på vilken annan celltyp?

- A. Stroma celler
- B. Aktiverade B-celler
- C. CD3 positiva T celler
- D. NK celler

56. En 68-årig man med hypertoni har PMF, IPSS INT-2 och behandlas framgångsrikt med JAK2 hämmare sedan 2 år. Har inga symptom, Hb 110 LPK och TPK ua. Insjuknar i sjukhuskrävande COVID-19 infektion. Hur hanterar du JAK2 hämmarbehandlingen?

- A. Fortsätter JAK2-hämmare oförändrat
- B. Utsätter JAK2-hämmare och avvaktar utveckling av blodvärden
- C. Utsätter JAK2-hämmare och insätter Hudroxyurea istället
- D. Utsätter JAK2-hämmare och insätter pegylerat interferon istället

57. Vid vilken transfusionskomplikation kan man fortsätta med transfusionen efter en kortare paus för symptomatisk behandling?

- A. TRALI (Transfusion Related Acute Lung Injury)
- B. Akut hemolytisk transfusionskomplikation
- C. Lätt allergisk reaktion
- D. Ingen av de ovanstående

58. Du träffar en 75-årig man med KLL som behandlats med Bendamustin och Rituximab för 4 år sedan (omuterad IGHV, normal FISH och TP53-status). Vid årskontroll för 1 månad sedan var han välmående med invändningsfria prover (Hb 140, LPK 9, TPK 201). Patienten har nu ringt mottagningen pga näsblod, spontana blåmärken och saftfärgad urin sedan två dagar tillbaka. Prover från gårdagen visar Hb 128, LPK 14, TPK <5. Elstatus normalt. Vilken behandling, utöver trombocyttransfusion, vill du ge patienten?

- A. Steroider + IVIG + BTK-hämmare
- B. Steroider + IVIG + rituximab
- C. Steroider + IVIG
- D. Steroider + IVIG + Venetoklax/Obinutuzumab 12 månader

59. Om du får svaret Trc-aggregat vid provtagning i både EDTA-rör och i citratrör, vilken ytterligare metod kan du använda?

- A. Heparin-rör
- B. ACD-rör
- C. Blodgasspruta
- D. Gelrör

60. Du behandlar en 77-årig i övrigt frisk och vital man med MDS-EB-2 (gamla beteckningen RAEB2) med azacitidin. Han hade vid diagnos grav pancytopeni, 12% blaster i benmärgen, karyotyp 47,XY,+8. Efter 3 azacitidin-cykler är pancytopenin och patientens tillstånd oförändrade. Vad gör du?

- A. Avbryter behandlingen och remitterar patienten till palliativ vård
- B. Nytt benmärgsprov, om inte BM blaster sjunkit till <10% avbryter jag behandlingen
- C. Fortsätter med azacytidin och planerar för BM prov efter 6 cykler
- D. Byter till induktionsbehandling med dosreducerad DA

61. En 72-årig man med myelom ska nu börja på tredje linjens behandling. Han bor 8 mil från sjukhuset. Han vill inte injicera sig själv. Vilken av följande behandlingsregimer skulle vanligen innebära minst antal sjukhusbesök för patienten under en behandlingscykel?

- A. Daratumumab-dexamethasone
- B. Ixazomib-dexamethasone
- C. Bortezomib-lenalidomide-dexamethasone
- D. Carfilzomib-dexamethasone

62. Leukoerythroblastisk bild (omogna granulocyter och erythroblaster i perifert blod) kan finnas vid:

- A. Myelofibros
- B. Benmärgsinfiltration av annan cancer
- C. Kraftig blödning
- D. Hemolytisk anemi

63. 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. Oftast räcker MG-test för att matcha blodet

64. En 62-årig kvinna med KLL behandlas sedan tre dagar med Venetoclax. Idag på morgonen har hon blivit yr och förvirrad. Blodprover visar oförändrat Hb 102 g/L och TPK $89 \times 10^9/L$. LPK har på tre dagar gått ned från 200 till $40 \times 10^9/L$, kreatinin har fördubblats. Vid 11-tiden ramlar hon plötsligt ihop i ett krampanfall. Vad misstänker du i första hand?

- A. Stroke
- B. Tumörlyssyndrom
- C. Trombotisk trombocytopen purpura
- D. Rabdomyolys

65. Vilken av nedanstående patienter löper störst risk för folsyrabrist?

- A. Gastric Bypass-opererad
- B. Ulcerös colit
- C. RA patient som står på Metotrexat
- D. Gravid alkoholmissbruk

66. 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

67. Högdos melfalan är den vanligaste konditioneringen vid autolog SCT med indikation myelom. Vilken är den vedertagna maxdosen?

- A. 100 mg/kvm
- B. 140 mg/kvm
- C. 200 mg/kvm
- D. 300 mg/kvm

68. En 35-årig kvinna med JAK-2 positiv ET ringer till hematologmottagningen och berättar att hennes graviditetstest är positivt. Hon behandlas enbart med ASA. TPK ligger mellan 800 och 900 $\times 10^9/L$. Patienten har tidigare haft 2 missfall (ett par år innan hon fick diagnos ET) och drabbades av preeklampsi vid föregående graviditet (efter att hon hade fått diagnos), och hon förlöstes i graviditetsvecka 30. Du remitterar henne direkt till Specialistmödravården. Vilken behandling bör patienten få under graviditeten?

- A. ASA och interferon
- B. ASA och LMWH 6 veckor post partum
- C. ASA seponeras pga risk för preeklampsi
- D. ASA, LMWH och interferon

69. I samband med aferes ges citratinfusion för att undvika koagulation i cirkulationen av blodet utanför kroppen. Elektrolytrubbningen som uppstår kan ibland vara symptomgivande för patienten, vilken?

- A. Hyperkalemi
- B. Hypokalemi
- C. Hyperkalcemi
- D. Hypokalcemi
- E. Hyponatremi

70. En patient med nydiagnostiserat T-cellslymfom har feber, utvecklar pancytopeni med Hb 70 g/l, LPK $0.8 \times 10^9/l$ och trombocyter $28 \times 10^9/l$, samt påverkade levervärden och S-ferritin $12\ 000\ \mu g/l$. Vad misstänker du i första hand?

- A. Sepsis med svår leverpåverkan
- B. Sinusoidal obstructive syndrome (SOS)
- C. Virushepatit
- D. Hemofagocyterande lymfohistiocytos (HLH)

71. Vilket av följande innehåller *flest* korrekta alternativ av de diagnostiska kriterierna för hemofagocyterande lymfohistiocytos (HLH):

- A. Hemofagocytos vid histologisk/cytologisk undersökning av benmärg eller lymfkörtlar, ferritinstegring, CT-verifierad lymfkörtelförstoring, minskad eller upphörd NK-cells-aktivitet, feber
- B. Hemofagocytos vid histologisk/cytologisk undersökning av benmärg eller lymfkörtlar, CT-verifierad lymfkörtelförstoring, ferritinstegring, splenomegali
- C. Ferritinstegring, feber, cytopeni i ≥ 2 cellinjer, hypertriglyceridemia
- D. Feber, cytopeni i ≥ 2 cellinjer, hypertriglyceridemia, CT-verifierad lymfadenopati

72. I vårdprogrammet för AML är Gilteritinib rekommenderat i följande situation:

- A. Vid så kallad CBF-leukemi under induktion och 1:a konsolidering
- B. Vid R/R FLT3-positiv AML som brygga till allogen HSCT
- C. Vid FLT3-positiv AML under induktion och 1:a konsolidering
- D. Vid FLT3-positiv APL i tillägg till Vesanoid

73. Linus, 66 år, utreds enligt SVF myelom. Han har 6 månaders anamnes på ryggvärk. M-komponent IgD lambda 18g/L och plasmacellhalt i benmärgen 15%. Han har ingen anemi, hypercalcemi eller njurfunktionsnedsättning. DT-myelomskelett visar inga lytiska destrukturer. Vad gör du?

- A. Ställer diagnosen asymtomatiskt myelom
- B. Ställer diagnosen MGUS
- C. Beställer MR rygg
- D. Beställer PET-CT

74. Vad räknas som högrisk-kriterium och därmed indikation för cytoreduktiv behandling vid essentiell trombocytemi?

- A. Kvinnligt kön
- B. JAK2-mutation
- C. Rökning
- D. TPK >1500

76. I valet mellan flera HLA-mässigt likvärdiga potentiella donatorer kan kön vägas in. Vilken kombination brukar man försöka undvika?

- A. Kvinnlig donator till manlig recipient
- B. Manlig donator till kvinnlig recipient
- C. Kvinnlig donator till kvinnlig recipient
- D. Manlig donator till manlig recipient

77. Vid vilket av dessa lymfom används inte PET-CT i rutinutredningen, då lymfomcellerna sällan tar upp FDG?

- A. Follikulärt lymfom
- B. Perifert T-cellslymfom
- C. Nodalt marginalzonslymfom
- D. ALK+ Anaplastiskt storcelligt T-cellslymfom

78. 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