



OSAKIDETZA

2008ko abenduaren 9ko 4253/2008
Erabakiaren bidez, egindako Oposaketa-
Lehiaketarako deia (EHAA 9 Zkia. 2009ko
urtarrilaren 14koa)

Concurso-Oposición convocado por
Resolución nº 4253/2008 de 9 de diciembre de 2008
(B.O.P.V. Nº 9 de 14 de enero de 2009)

KATEGORIA: FAK. ESP. HEMATOLOGIA ETA HEMOTERAPIAKO MEDIKUA

CATEGORÍA: FAC. ESP. MEDICO HEMATOLOGIA Y HEMOTERAPIA

Proba eguna / Fecha prueba:
2009ko urriaren 17 / 17 de octubre de 2009

2. ariketa / 2º ejercicio.

CASO CLÍNICO N° 1

Niña de 3 años, natural de Malta, que es remitida a la consulta por anemia severa (Hb 58 g/L) con VCM 56 fL, junto con leucopenia y trombopenia moderadas. A la exploración presenta retraso del desarrollo estaturó-ponderal, hepatoesplenomegalia, turricefalia y rasgos mongoloides.

Pregunta 1.-

Cual de los siguientes genotipos, dado su lugar de procedencia, sería el MAS esperable:

- a) β^+/β^+
- b) β°/β°
- c) β^+/β°
- d) $\delta\beta$ Lepore/ $(\delta\beta)$ Lepore

Pregunta 2.-

Cual de las siguientes afirmaciones sobre las manifestaciones clínicas de esta patología es la CORRECTA:

- a) En el electrocardiograma es frecuente observar un acortamiento del segmento PR.
- b) En las niñas suele observarse un adelanto de la menarquia.
- c) La expansión de cuerpos vertebrales puede producir masas paravertebrales dando síndromes de compresión medular.
- d) La diabetes, hiperparatiroidismo y el hipertiroidismo son alteraciones endocrinas frecuentes.

Pregunta 3.-

Con respecto al tratamiento de esta enfermedad, señale la respuesta INCORRECTA:

- a) Hay que evitar que tras la transfusión, la hemoglobina sea superior a 150 g/L.
- b) Una hemoglobina de 90-105 g/L es suficiente para la adecuada oxigenación de los tejidos.
- c) La administración de agentes quelantes debe iniciarse cuando la ferritina sérica alcanza valores cercanos a 1.000 $\mu\text{g/L}$, lo cual suele suceder tras después de la administración de las primeras 30-40 transfusiones.
- d) Cuando se realice una esplenectomía hay que valorar la realización de colecistectomía y apendicectomía en el mismo acto quirúrgico.

CASO CLÍNICO N° 2

Paciente de 25 años sin antecedentes de interés que ingresa por astenia de un mes de evolución y en los últimos días equimosis espontáneas. No había tomado medicamentos ni padecido infecciones en los últimos meses.

Exploración: Equimosis en miembros inferiores. No adenopatías, ni visceromegalias.

Análítica: Leucocitos $2,8 \times 10^9/\text{L}$, granulocitos $0,2 \times 10^9/\text{L}$, hemoglobina 87 g/L, plaquetas $12 \times 10^9/\text{L}$. reticulocitos corregidos con el hematocrito 0.9%. LDH 1191, con resto de parámetros bioquímicos de rutina normales.

Serologías de CMV, Epstein-Barr, hepatitis B, hepatitis C y VIH negativas; parvovirus B19 IgG positivo con PCR negativa. Herpes virus 6 negativo, herpes virus 8 negativo.

Biopsia de médula ósea: celularidad 15%. El estudio citogenética de médula ósea fué normal.

Se realizó tiraje HLA de 3 hermanos no resultando compatible ninguno de ellos.

Pregunta 4.-

Con esos datos la actitud en este momento más adecuada debe ser:

- a) Un trasplante de progenitores hematopoyéticos de donante no emparentado.
- b) Tratamiento inmunosupresor con ATG y ciclosporina.

- c) Tratamiento inmunosupresor con ciclosporina y andrógenos.
- d) Transfusión de plaquetas, concentrado de hematíes y observación.

Con la terapia se alcanzaron cifras de: leucocitos $3,1 \times 10^9/L$, granulocitos $2,1 \times 10^9/L$, hemoglobina 109 g/L, plaquetas $44 \times 10^9/L$ pero 5 meses después presentó cefalea con picos febriles superiores a $38^\circ C$. Los cultivos en sangre, orina, LCR, fueron negativos así como la tuberculina y el Quantiferon. La antibioterapia empírica de amplio espectro fue ineficaz.

En los días posteriores aparecieron adenopatías dolorosas cervicales y odinofagia practicándose la biopsia de una de ellas con los siguientes hallazgos microscópicos: ganglio linfático con arquitectura borrada por la presencia de un infiltrado linfóide polimorfo difuso con áreas de necrosis en las que se identifican ocasionales leucocitos polimorfonucleares. El infiltrado está compuesto por linfocitos B maduros, linfocitos con diferenciación plasmocitoide, células plasmáticas e inmunoblastos.

El reordenamiento por PCR mostró un patrón monoclonal de IgH. Se demostró por hibridación la presencia de DNA de virus Epstein Barr en el tejido linfóide.

Fue suspendida la inmunosupresión.

Pregunta 5.-

Con esos datos ¿Qué tratamiento considera más adecuado?.

- a) Tratamiento tuberculostático.
- b) Tratamiento con anticuerpos monoclonales anti CD 20.
- c) Tratamiento con corticoides (2 mg/Kg/día).
- e) Tratamiento con antibióticos de amplio espectro asociados a azoles.

Doce meses después presenta una progresiva mejoría de las citopenias, alcanzando cifras de leucocitos $3.3 \times 10^9/L$, Hb 130g/L y plaquetas $75 \times 10^9/L$ con persistencia de una linfopenia e hipogammaglobulinemia con infecciones respiratorias de repetición.

Recientemente ha presentado cuadros recurrentes, de varios días de evolución, con intenso malestar general, cefalea, fiebre, dolor abdominal y proctalgia, con los siguientes datos analíticos:

leucocitos $3.3 \times 10^9/L$, Hb 85g/L, Plaquetas $75 \times 10^9/L$, Reticulocitos absolutos 105.000/ ml, haptoglobina <7, LDH 1114.

Pregunta 6.-

¿Qué prueba diagnóstica considera más útil en esta situación?

- a) TAC
- b) Citometría de flujo en sangre periférica
- c) Cuantificación de ADN de Epstein-Barr en sangre periférica
- d) Biopsia de médula ósea

CASO CLÍNICO Nº 3

Mujer de 72 años, remitida por su Médico de Atención Primaria al Servicio de Hematología para estudio de neutrofilia detectada en analítica de rutina.

Sin antecedentes hematológicos familiares, ni personales. Epilepsia en tratamiento con Lamirtal 200. No síntomas B. Resto de anamnesis sin datos significativos. No adenopatías en cadenas accesibles. No esplenomegalia palpable. Resto de exploración sin datos significativos.

ANALÍTICA :

Leucocitos 31.4 miles/mm³, Hb 13 g/dL, V.C.M 88.6 fL, Plaquetas 355 miles/mm³, Fórmula Leucocitaria : Basófilos 8 %, Eosinófilos 5 %, Segmentados 31 %, Cayados 11 %, Metamielocitos 13 %, Mielocitos 6 %, Blastos 1 %, Linfocitos 13 %, Monocitos 12 % ; V.S.G. 31 mm/hora, Reticulocitos (abs.) 104.48 miles/mm³, LDH 420 U/L.

ASPIRADO DE MÉDULA ÓSEA:

Cellularidad aumentada, con predominio de elementos neutrofilicos en todos los estadios madurativos. Blastos 1,3 %

CARIOTIPO DE MÉDULA ÓSEA

46,XX,t(9;22)(q34;q11.2) en las 20 metafases estudiadas.

BIOLOGÍA MOLECULAR EN MÉDULA ÓSEA Y SANGRE PERIFÉRICA

Presencia de reordenamiento bcr/abl correspondiente a una traslocación t(9;22) del tipo p190, y ausencia de reordenamiento correspondiente a los tipos p210 y p230. Ratio normalizado 49 % (sangre periférica) y 47 % (médula ósea)

ECOGRAFÍA ABDOMINO-PÉLVICA :

Bazo de 12 cm. de diámetro, ecogenicidad normal. Resto normal.

EVOLUCIÓN :

Se inició tratamiento con Imatinib (Glivec[®] 400 mg / 24 h) comprobándose normalización de la cifra de neutrófilos y desaparición de elementos inmaduros al mes de iniciado el tratamiento. El estudio de médula ósea a los 6 meses de tratamiento puso de manifiesto un cariotipo normal en 25 metafases analizadas, y una Ratio normalizada de 3,71 %.

Pregunta 7.-

Respecto al diagnóstico molecular en la LMC podemos afirmar que :

- En más del 90 % de LMC p210 se encuentran pequeñas cantidades de transcripciones p190.
- La variante molecular p210 es característica de la LLA Ph (+)
- La LMC expresando exclusivamente la variante molecular p190, es más frecuente que la LMC expresando simultáneamente p210.
- En la mayoría de casos de la rara variante de LMC p230 expresan también p190.

Pregunta 8.-

Cual es la frecuencia más aproximada de la LMC p190 :

- a) 10 %
- b) 99 %
- c) 1 %
- d) 90 %

Pregunta 9.-

La habitual forma clínica y evolución de la LMC p190 es :

- a) Presencia de monocitosis, y respuesta al tratamiento con inhibidores de la tirosina-kinasa inferior a lo habitual.
- b) Ausencia de trombocitosis y de afectación de serie roja, con un perfil hematológico más típico de la leucemia neutrofilica crónica y una mejor respuesta al tratamiento que en otras variantes moleculares.
- c) Habitual inicio trombocitémico (aunque no se dé en este caso concreto) e invariable evolución hacia la crisis blástica en ausencia de tratamiento.
- d) Buena respuesta al tratamiento con inhibidores de la tirosinkinasa con normalización de todos los parámetros, excepto regresión de la fibrosis medular cuando está presente, al igual que en el resto de variantes moleculares.

CASO CLÍNICO N° 4

Varón de 60 años que es remitido a nuestra consulta por presentar astenia, cefalea, adelgazamiento, molestias epigástricas y prurito. En el hemograma se observa: leucocitos $18 \times 10^9/L$ (51 % neutrófilos, 32 % linfocitos, 11 % monocitos y 6% basófilos), plaquetas $1.036 \times 10^9/L$, hematías $7.4 \times 10^{12} /L$ y hematocrito del 62%. El índice de fosfatasas alcalinas granulocíticas es de 120/200.

Entre los antecedentes de interés había padecido 18 meses antes, un infarto agudo de miocardio y hace 4 meses un accidente cerebrovascular isquémico.

Pregunta 10.-

Que prueba complementaria NO solicitaría para realizar el diagnóstico :

- a) Reordenamiento del gen BCR/ABL.
- b) Determinación isotópica de la masa eritrocitaria con cobalto.
- c) Niveles de eritropoyetina
- d) Biopsia medular

Pregunta 11.-

Respecto a las complicaciones relacionadas con esta entidad, señale cual entre las citadas es FALSA:

- a) El 20% de los pacientes presentan complicaciones trombóticas como primera manifestación de esta enfermedad
- b) Las trombosis arteriales representan 2/3 del total de trombosis.
- c) Se calcula que esta enfermedad es la causa del 40% de los síndromes de Budd-Chiari.
- d) Se puede dar isquemia digital con pulsos palpables.

Pregunta 12.-

De las siguientes afirmaciones sobre el tratamiento de esta patología señale la **INCORRECTA**:

- a) La hidroxiurea no consigue un control prolongado de la enfermedad en la mayoría de los pacientes.
- b) En el embarazo el tratamiento recomendado es el interferón.
- c) El busulfán y el ³²P están sobre todo indicados en pacientes de edad avanzada.
- d) Una de las medidas más útiles para el control del prurito es la aspirina a dosis bajas.

CASO CLÍNICO Nº 5

Varón de 63 años, con antecedentes de dislipemia mixta e hipertensión arterial esencial, que refiere un cuadro de unos 8 meses de evolución de dispepsia y pirosis que se alivia con la ingesta de alimentos y con un inhibidor de la bomba de protones.

Presenta una exploración física anodina y no se encuentran alteraciones analíticas destacables.

Ante la persistencia de la sintomatología, su especialista de gastroenterología solicita estudio endoscópico digestivo. En la esófago-gastroscopia se observa: Esófago normal. Estómago con presencia de 2 pápulas erosivas antrales; en la curvatura mayor, úlcera de 1.5 cm de tamaño, profunda, de fondo fibrinoso y bordes sobreelevados e irregulares. Test de la ureasa positivo. Se solicita una ecoendoscopia que revela afectación de la pared gástrica hasta *muscularis mucosae* y la presencia de adenopatías de tamaño patológico a nivel perigástrico. El estudio histológico es concluyente.

La TC cérvico-toraco-abdomino-pélvica de extensión muestra únicamente las adenopatías descritas en la ecoendoscopia, y el estudio de la médula ósea es normal.

Pregunta 13.-

¿Cuál es el diagnóstico y estadio más probables de esta enfermedad?

- a) Linfoma MALT estadio IIE
- b) Linfoma MALT estadio II-1
- c) Linfoma difuso de células grandes B, estadio IIE
- d) Linfoma del manto, estadio IIE

Pregunta 14.-

¿Cuál es el tratamiento de elección?

- a) Tratamiento inmuno-quimioterápico
- b) Tratamiento antibiótico
- c) Tratamiento radioterápico
- d) Tratamiento quirúrgico

Pregunta 15.-

La presencia de la t(11; 18) en el tejido demostrada por PCR o FISH nos induce a sospechar:

- a) Evolución favorable con inmunoterapia
- b) Escasa respuesta al tratamiento antibiótico
- c) Considerar como tratamiento de 1ª línea la quimioterapia
- d) No es una alteración característica de esta enfermedad

CASO CLÍNICO Nº 6

Mujer de 29 años. No antecedentes de interés. Consulta por adenopatía laterocervical izquierda de 2 cm descubierta hace 1 mes. Se biopsia y se diagnostica de linfoma de Hodgkin clásico, celularidad mixta.

Analítica:

Hemograma : Hb: 12 gr / dl, Leucocitos: 16.940/ mm³, Granulocitos: 15.190/mm³, Linfocitos: 550/mm³, Plaquetas : 175.000/mm³. Perfil bioquímico con LDH superior a 1,5 veces el límite normal, beta 2 microglobulina de 4,5 mg/dl y albúmina de 4,2 gr/dl. Resto sin interés.

TAC-PET:

Masa mediastínica voluminosa superior al tercio del diámetro torácico, adenopatías patológicas retroperitoneales e ilíacas bilaterales de diámetro máximo 2 cm.

Biopsia ósea bilateral

Sin infiltración.

Se concluye que es un estadio III A bulky.

Pregunta 16.-

¿Cuál sería su score en el Índice Pronóstico Internacional de Hassenclever?

- a. Score 1
- b. Score 2
- c. Score 3
- d. Score 4

Pregunta 17.-

¿Cuál sería según este índice pronóstico su supervivencia proyectada a los 5 años?

- a. Superior al 90%
- b. Entre el 70 y el 90 %
- c. Entre el 50 y el 70 %
- d. Inferior al 50%

La paciente se trató con 6 ciclos de ABVD y obtuvo RC. tras el 4º ciclo. Se consolidó con 30 Centigreys de radioterapia mediastínica.

Recidivó a los 11 meses de la obtención de la RC. con afectación mediastínica y laterocervical izda.

Se rebiopsió y volvió a confirmarse un linfoma de Hodgkin clásico, celularidad mixta. En esta recidiva fue un estadio II –B (sudoración nocturna profusa).

Pregunta 18.-

¿Cuál sería el tratamiento más adecuado y probado a seguir?

- a. Quimioterapia con esquemas de 2º línea y vigilancia tras la remisión
- b. Quimioterapia con esquemas de 2º línea seguido de autotransplante de progenitores hematopoyéticos
- c. Quimioterapia con esquemas de 2º línea seguido de transplante alogénico ablativo de progenitores hematopoyéticos si tuviera un donante disponible.
- d. Cualquiera de las 3 opciones anteriores es igualmente válida.

CASO CLÍNICO N° 7

Varón de 38 años, diagnosticado de linfoma folicular estadio IVB hace 2 años y medio en segunda respuesta completa tras R-FCM. Se le administró el último ciclo de tratamiento 6 meses antes del episodio actual.

Ingresó de forma urgente por cuadro de 7 días de evolución de fiebre elevada (39 ° C) continua, que no responde a antibióticos, mialgias y cefalea, sin otra focalidad.

Entre los antecedentes epidemiológicos refiere que una hija de 2 años, escolarizada, había sufrido un síndrome febril 2 semanas antes.

Exploración física:

Febril, ECOG 2. Ausencia de signos meníngeos. Mucosa oral seca y eritematosa. Auscultación cardiopulmonar normal. No se palpan adenopatías en ningún territorio ni organomegalias. No se aprecian lesiones cutáneas.

Exploraciones complementarias:

Hemograma: leucocitos $2.9 \times 10^9/L$ (con linfopenia). Hb 11.5 g/dl. Plaquetas $121 \times 10^9/L$ Bioquímica: Albúmina 3.2 g/dl. LDH 751 UI/L (VN 50-480 U/l). VSG 73. PCR 0.5. Resto normal Serologías: VHB, VHC, VIH, EBV y CMV, negativos para infección actual. Ag CMV negativo. Rx Tórax normal.

Pregunta 19.-

Con estos datos iniciales, el diagnóstico que es obligado descartar:

- a. Recaída de linfoma folicular
- b. Transformación histológica en linfoma agresivo
- c. Neumonía comunitaria
- d. Infección oportunista.

Se prescribe antibioterapia, pero el paciente persiste febril y con cefalea en los siguientes 10 días de ingreso. Se solicitan nuevas exploraciones complementarias:

TC cervico-toraco-abdomino-pélvica sin hallazgos de valor patológico. TC craneal con contraste: Normal.

Ecocardiograma: No se observan vegetaciones. Fracción de eyección ventricular 56%. Aspirado medular y biopsia ósea: Normales.

Punción lumbar, con bioquímica del LCR: Glucosa 60 (glucemia 90), proteínas 84, células nucleadas 15 (recuento diferencial: 66 linfocitos, 24 segmentados, 10 histiocitos) ADA 7 U/l. Microbiología del LCR: Gram no ven gérmenes, Ag *Cryptococcus* y Ag *Aspergillus* negativos.

Pregunta 20.-

¿Qué tratamiento propondría Ud.?

- a) Antibioterapia con cobertura para meningitis bacteriana
- b) Antibioterapia + antifúngicos
- c) Antibioterapia + tuberculostáticos
- e) Esteroides a dosis altas

En las 72 h. siguientes el paciente persiste febril y con tendencia a la hipotensión y oligoanuria.

En este momento la analítica revela: leucocitos $1.7 \times 10^9/L$, neutrófilos $1.1 \times 10^9/L$, Hb 8.4 g/dl, plaquetas $53 \times 10^9/L$, GOT 333 UI/L, GPT 262 UI/L, FA 116 UI/L, GGT 245 UI/L, LDH 1554 UI/L UI/L, CK 748 UI/L, Troponina T 3.9 ng/ml.

Llegan resultados del LCR: Cultivo bacteriano negativo, cultivo hongos negativo, cultivo enterovirus negativo, RNA enterovirus positivo, DNA herpes simples negativo. El ecocardiograma muestra una miocardiopatía dilatada con fracción de eyección ventricular del 25%.

Es trasladado a la UCI en donde fallece 24 h. más tarde de shock cardiogénico.

Pregunta 21.-

¿Qué tratamiento PRECOZ hubiese instaurado teniendo en cuenta los antecedentes del paciente?

- a) Quimioterapia de rescate
- b) Tratamiento antituberculostático
- c) Dopamina
- d) Inmunoglobulinas polivalentes

CASO CLÍNICO Nº 8

Paciente hombre de 57 años. Sin antecedentes de interés. Acude por un cuadro de astenia, pérdida de peso superior al 10% de su peso basal de 3 meses de evolución.

Exploración Física: ECOG: 2. Adenopatías laterocervicales derechas de 2 cm, laterocervicales izquierdas inferiores a 0,5 cm, de dudoso valor patológico. Adenopatías axilares derechas de 2-3 cm. Esplenomegalia de 8 cm. Resto sin interés.

Hemograma: Hgb 9 gr/dl. Leucocitos 23.000/mm³. Linfocitosis de 17.000/mm³. Plaquetas 232.00/mm³.

Estudio Inmunológico de los Linfocitos en sangre periférica: CD20 positivo, CD5 positivo, CD23 positivo, CD10 negativo, FMC7 negativo, Inmunoglobulinas de superficie Kappa de baja intensidad.

Pregunta 22.-

¿Cual es el diagnóstico más probable de este enfermo?.

- a. Leucemia linfoide crónica.
- b. Leucemia de células peludas.
- c. Linfoma esplénico de zona marginal.
- d. Linfoma de células del manto.

Pregunta 23.-

¿Cuál sería el siguiente paso a seguir para completar el diagnóstico, estadiaje y factores diagnósticos de este paciente?

- a. Estudio de sangre periférica por FISH por lo menos de los cromosomas 11, 12, 13, 17.
- b. Biopsia ganglionar.
- c. Esplenectomía.
- d. Cualquiera de las 3 anteriores es igualmente válida.

Pregunta 24.-

¿Cuál sería la conducta terapéutica más adecuada?

- a. Vigilancia hasta la progresión.
- b. Rituximab en la inducción seguido de mantenimiento con Rituximab 2 años.
- c. Quimioterapia +/- Rituximab seguido de observación.
- d. Quimioterapia +/- Rituximab seguido de autotrasplante de células progenitoras hematopoyéticas.

CASO CLÍNICO Nº 9

Varón de 48 años con antecedentes de poliglobulia de un año de evolución en tratamiento con sangrías terapéuticas en otro servicio. Ingresa en el hospital un cuadro de polineuropatía progresiva hasta presentar paraparesia y dificultad motora en extremidad superior derecha.

A la exploración física destaca una hiperpigmentación cutánea, así como lesiones de características necróticas en los dedos de los pies. En las exploraciones complementarias realizadas se objetivan:

- 1 Lesiones óseas escleróticas en esqueleto axial y cráneo
- 2 Pico monoclonal en la región gamma identificado por inmunoelectroforesis como IgG lambda monoclonal de 2.100 mgrs/dl
- 3 5% de células plasmáticas en la médula ósea
- 4 Diabetes mellitus insulino dependiente de nueva aparición
- 5 Hipogonadismo
- 6 Trombocitosis

Se inician plasmaféresis por parte de Servicio de Neurología sin observarse mejoría. Posteriormente se estable tratamiento con corticoides con lo que se estabiliza el proceso.

Pregunta 25.-

Con los datos presentados ¿Cuál es el diagnóstico más probable?

- a) Mieloma Múltiple
- b) Mieloma Osteoesclerótico
- c) Polineuropatía crónica inflamatoria desmielinizante
- d) Gammapatía Monoclonal de Significado Incierto en paciente con patología neurológica

Pregunta 26.-

¿Cuál de las siguientes sustancias se encontraría elevada en el suero de este paciente?

- a) Factor de crecimiento endotelial
- b) Factor 5 plaquetario
- c) Interleucina 5
- d) Todas las anteriores

Pregunta 27.-

¿Cuál de las siguientes opciones sería el mejor tratamiento inicial en este paciente?

- a) Bortezomid
- b) Plasmaféresis e Inmunoglobulinas a altas dosis
- c) Lenalidomida
- d) Rituximab

CASO CLÍNICO N° 10

Varón de 71 años sin antecedentes personales de interés que ingresa por un cuadro de melenas. La colonoscopia realizada revela la presencia de una masa obstructiva a nivel de colon descendente y la biopsia es informada como adenocarcinoma.

El paciente va a ser sometido a una hemicolectomía.

Pregunta 28.-

¿Cuál es la profilaxis de enfermedad tromboembólica más adecuada en este paciente?

- a) Medias de compresión y deambulación precoz
- b) Acenocumarol
- c) Heparina de bajo peso molecular y medias de compresión.
- d) Heparina no fraccionada

Pregunta 29.-

Si el paciente presentara una insuficiencia renal severa (aclaramiento de creatinina inferior a 20). ¿Cuál sería el fármaco más seguro para usar como profilaxis?

- a) Fondaparinux
- b) Dabigatran
- c) Aspirina
- d) Tinzaparina

Pregunta 30.-

¿Cuánto tiempo se recomienda continuar con la profilaxis después de la cirugía?

- a) 1 semana
- b) 1 mes
- c) 3 meses
- d) Hasta inicio de la deambulaci3n

CASO CLINICO N° 11

Var3n 14 a1os de edad, remitido a la consulta por epistaxis espont3neas de repetici3n. Estudio de coagulaci3n: tiempo de protrombina (TP) normal, tiempo de tromboplastina parcial activado (APTT) moderadamente alargado, tiempo de hemorragia (TH) alargado. Hemograma: Hemoglobina 12.5 g/dL, leucocitos $5.6 \times 10^9/L$, paquetas $78 \times 10^9/L$. Estudio de mult3meros de factor Von Willebrand (FvW) en plasma: ausencia de mult3meros de alto peso molecular.

Pregunta 31.-

Con los datos aportados, el diagn3stico m3s probable es:

- a) Enfermedad de Von Willebrand tipo 2N
- b) Enfermedad de Von Willebrand tipo 2A
- c) Enfermedad de Von Willebrand tipo 2B
- d) Hemofilia A con inhibidor

Pregunta 32.-

En esta enfermedad, la alteraci3n gen3tica se localiza en el cromosoma:

- a) X
- b) 14
- c) 12
- d) 17

Pregunta 33.-

Cual de las siguientes afirmaciones no es cierta:

- a) El factor von Willebrand plaquetario es normal
- b) La mutaci3n produce un defecto de la s3ntesis o de la estabilidad de los mult3meros de mayor tama1o del factor von Willebrand
- c) El factor vW sintetizado se fija a la glucoprote3na GpIb de las plaquetas circulantes
- d) Todas las anteriores son ciertas

CASO CLÍNICO N° 12

Var3n de 8 meses de edad con antecedente de infecciones respiratorias intercurrentes y di3tesis hemorr3gica. La exploraci3n f3sica es normal salvo eccemas y abscesos cut3neos. En el hemograma se observa una trombocitopenia de $39 \times 10^9/L$ con un volumen plaquetar medio (VPM) de 4 fl. El estudio de coagulaci3n b3sico es normal.

Pregunta 34.-

Con los datos aportados, entre las siguientes opciones, ¿qué diagnóstico considera más probable?

- a) Enfermedad del gen MYH9
- b) Enfermedad de Wiscott-Aldrich
- c) Síndrome de Montreal
- d) Síndrome de Chediak-Higashi

Pregunta 35.-

En esta enfermedad, la herencia es de tipo:

- a) No es hereditaria
- b) Autosómica recesiva
- c) Recesiva ligada al cromosoma X
- d) Autosómica dominante

Pregunta 36.-

Entre las siguientes clases de inmunoglobulinas, suelen estar descendidas las de tipo:

- a) IgM
- b) IgA
- c) IgE
- d) Todas suelen estar descendidas

CASO CLÍNICO Nº 13

Mujer de 27 años de edad afecta de una Leucemia aguda Linfoblástica común de riesgo Standard que recibió tratamiento quimioterápico con el esquema CALGB-9111. Tras entrar en remisión completa recayó a los 7 meses del diagnóstico. Recibió tratamiento de segunda línea entrando en remisión completa morfológica con persistencia de Enfermedad Mínima Residual del 0,1%. A continuación se procedió a un trasplante alogénico de un hermano HLA compatible:

Pregunta 37.-

Con respecto al tratamiento:

- a) El trasplante alogénico está correctamente indicado.
- b) Sería más correcto continuar con el tratamiento de segunda línea para disminuir, si fuera posible la tasa de Enfermedad Mínima Residual y proceder a continuación al trasplante.
- c) El trasplante está correctamente indicado, pero además en el acondicionamiento debemos emplear dosis altas de etopósido y citarabina.
- d) Ninguna de las respuestas anteriores es correcta.

Pregunta 38.-

En el caso anterior:

- a) El acondicionamiento más empleado es el Busulfan/Genoxal
- b) Dada la existencia de un marcado efecto injerto contra tumor conviene utilizar un acondicionamiento de intensidad reducida.
- c) No existe un acondicionamiento recomendado para esta paciente.
- d) Ninguna de las respuestas anteriores.

Pregunta 39

El día +16 del trasplante comienza con un cuadro de vómitos asociándose diarreas el día +22. El hemograma de control del día +25 muestra los siguientes resultados: Hemoglobina: 88 grs/l. Hematocrito: 25,6. Leucocitos: 15.260 (neutrófilos segmentados:43%, linfocitos:5%, monocitos 10%, eosinófilos:35%, cayados:7%). Plaquetas: 159.000.

Con respecto a estos datos:

- a) Conviene asociar tratamiento con corticoides.
- b) Se trata de toxicidad relacionada con el acondicionamiento.
- c) Las respuestas a y b.
- d) Ninguna de las respuestas anteriores.

Pregunta 40.-

A los 5 meses del trasplante se produjo una recaída hematológica. ¿Cuál es la actitud terapéutica más adecuada?

- a) La utilización de citarabina a dosis altas.
- b) La infusión de linfocitos del donante es útil para consolidar la respuesta obtenida con la citarabina.
- c) La infusión de linfocitos del donante no se ha demostrado eficaz en esta situación.
- d) Ninguna de las respuestas anteriores son correctas.

CASO CLÍNICO N° 14

Paciente politransfundido que presenta:

- Positividad en el screening de Anticuerpos Irregulares
- Positividad en las Pruebas Mayores de Compatibilidad

El suero del paciente se enfrenta a un panel eritrocitario de especificidad conocida con el siguiente resultado:

Cell Nº	D	C	E	c	e	M	N	S	s	Le ^a	Le ^b	P ₁	K	k	Fy ^a	Fy ^b	Jk ^a	Jk ^b	RT	Salino		LISS		Papaina
																				37°C	AHG	AHG	AHG	
1	0	+	0	+	+	0	+	0	+	0	+	+	0	+	0	+	0	+	+	0	0	0	0	0
2	+	+	0	0	+	+	+	+	+	0	+	+	0	+	0	+	0	0	+	+	0	+	+	3+
3	+	+	0	0	+	+	+	+	0	0	+	+	0	+	+	+	+	+	+	+	0	0	1+	0
4	+	0	+	+	0	0	+	0	+	+	0	+	0	+	0	+	0	+	0	+	0	0	0	0
5	+	0	+	+	+	0	+	0	+	+	0	+	0	+	+	0	0	0	+	+	0	0	2+	0
6	0	0	+	+	+	+	0	0	+	0	+	0	+	0	+	0	+	0	0	+	0	2+	4+	4+
7	0	0	0	+	+	0	+	0	+	0	+	0	+	0	+	0	+	0	+	+	0	0	0	0
8	0	0	0	+	+	+	0	0	+	0	+	0	+	0	+	0	+	0	+	+	0	0	0	0
9	0	0	0	+	+	+	+	+	0	+	0	+	0	+	+	0	0	+	+	+	0	2+	4+	4+
10	0	0	0	+	+	0	+	+	+	+	+	0	+	0	+	+	+	+	+	+	0	0	1+	0
Autocontrol																					0	0	0	0
Paciente	+	+	0	+	+	+	0	+	+	0	+	+	0	+	0	+	0	+	+	0				

Pregunta 41.-

A la vista de lo anterior ¿Qué anticuerpos reconoce?:

- a) Anti S y Anti k
- b) Anti S y Anti Fy^a
- c) Anti K y Anti Fy^a
- d) Anti s, Anti K, y Anti Fy^a

Pregunta 42.-

Identificado el Anticuerpo, sería obligatorio en este caso:

- a) Realizar prueba de Antiglobulina directa
- b) Realizar Elución
- c) Realizar absorciones
- d) Ninguna de las anteriores

Pregunta 43-

¿Qué hematíes seleccionaría para realizar la transfusión necesaria?

- a) S-, k-
- b) S-, Fy^a-
- c) K- , Fy^a-
- d) Todas las opciones son válidas

Pregunta 44,-

En este caso ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es falsa?:

- a) Los Anticuerpos detectados tienen gran importancia transfusional
- b) Son capaces de producir RTH (Reacción transfusional hemolítica)
- c) Pueden producir EHRN (enf. hemolítica del recién nacido)
- d) No pueden producir RTH ni EHRN

CASO CLÍNICO DE RESERVA

Paciente hombre de 53 años sin antecedente de interés. Acude por astenia y sudoración nocturna profusa de 6 meses de evolución.

Exploración Física: ECOG: 2. Una adenopatía laterocervical derecha de 2 cm. Resto normal.

Biopsia de adenopatía laterocervical: Linfoma no Hodgkin folicular grado 2.

Analítica:

Hemograma: Hgb 13,5 gr/dl, Leucocitos 5.375/mm³, Neutrófilos 3.300/mm³, Linfocitos 1.190/ mm³, Plaquetas 255.000/mm³. Perfil Bioquímico: Sin datos anormales incluidas Albúmina, Beta-2 microglobulina y LDH.

TAC:

Conglomerados adenopáticos abdominales retroperitoneales periaórticos de 8 cm de diámetro mayor.

Biopsia ósea bilateral: Sin infiltración.

Se concluye que es un estadio IIIB.

Pregunta 45.-

¿Cuál sería el índice pronóstico para Linfoma folicular (FLIPI) de este paciente?

- a. Bajo (0-1 factores adversos).
- b. Intermedio (2 factores adversos).
- c. Alto con 3 factores adversos.
- d. Alto con 4 factores adversos.

Pregunta 46.-

Acorde con el FLIPI ¿Cuál sería la posibilidad de supervivencia de este paciente a los 5 años?

- a. Superior al 80%.
- b. De 60-80%.
- c. De 40-60%.
- d. De 20-40%.

Pregunta 47.-

¿Cuál sería el tratamiento más adecuado y probado para este paciente?

- a. Observación hasta la progresión.
- b. Rituximab + Quimioterapia seguido de observación.
- c. Rituximab + Quimioterapia seguido de autotransplante de progenitores hemotopoyéticos.
- d. Rituximab + Quimioterapia seguido de Interferón durante 2 años.

CASO CLÍNICO DE RESERVA

Paciente hombre de 53 años sin antecedente de interés. Acude por astenia y sudoración nocturna profusa de 6 meses de evolución.

Exploración Física: ECOG: 2. Una adenopatía laterocervical derecha de 2 cm. Resto normal.

Biopsia de adenopatía laterocervical: Linfoma no Hodgkin folicular grado 2.

Analítica:

Hemograma: Hgb 13,5 gr/dl, Leucocitos 5.375/mm³, Neutrófilos 3.300/mm³, Linfocitos 1.190/mm³, Plaquetas 255.000/mm³. Perfil Bioquímico: Sin datos anormales incluidas Albúmina, Beta-2 microglobulina y LDH.

TAC:

Conglomerados adenopáticos abdominales retroperitoneales periáorticos de 8 cm de diámetro mayor.

Biopsia ósea bilateral: Sin infiltración.

Se concluye que es un estadio IIIB.

Pregunta 45.-

¿Cuál sería el índice pronóstico para Linfoma folicular (FLIPI) de este paciente?

- e. Bajo (0-1 factores adversos).
- f. Intermedio (2 factores adversos).
- g. Alto con 3 factores adversos.
- h. Alto con 4 factores adversos.

Pregunta 46.-

Acorde con el FLIPI ¿Cuál sería la posibilidad de supervivencia de este paciente a los 5 años?

- e. Superior al 80%.
- f. De 60-80%.
- g. De 40-60%.
- h. De 20-40%.

Pregunta 47.-

¿Cuál sería el tratamiento más adecuado y probado para este paciente?

- e. Observación hasta la progresión.
- f. Rituximab + Quimioterapia seguido de observación.
- g. Rituximab + Quimioterapia seguido de autotransplante de progenitores hemotopoyéticos.
- h. Rituximab + Quimioterapia seguido de Interferón durante 2 años.