

Poniżej zamieszczono pytania testowe umożliwiające sprawdzenie wiedzy obejmującej zagadnienia, o których jest mowa w niniejszym numerze „Hematologii”.

Pytanie 1.

Ryzykiem wystąpienia amyloidozy AA są obciążeni: 1) chorzy z przewlekłymi chorobami reumatoidalnymi, w tym reumatoidalnym zapaleniem stawów (RZS) i młodzieńczym idiopatycznym zapaleniem stawów (JIA *juvenile idiopathic arthritis*); 2) pacjenci z hiperurykemią, cukrzycą typu 2, otyłością i ostrym zapaleniem stawu kolanowego w przebiegu zakażenia gronkowcem złocistym; 3) chorzy z zespołami autozapalnymi uwarunkowanymi genetycznie; 4) chorzy z objawami zespołu cieśni nadgarstka przewlekle dializowani z powodu nefropatii cukrzycowej; 5) osoby przewlekle uzależnione od dożylnych środków odurzających

- A. Prawdziwe są stwierdzenia 1), 4) i 5)
- B. Prawdziwe są stwierdzenia 1), 3) i 5)
- C. Prawdziwe są stwierdzenia 1), 2) i 5)
- D. Prawdziwe są stwierdzenia 1), 3) i 4)
- E. Prawdziwe są stwierdzenia 1), 2) i 4)

Pytanie 2.

U 65-letniego mężczyzny, od 20 lat chorego na RZS, leczonego niesystematycznie konwencjonalnymi lekami modyfikującymi przebieg choroby, w dwóch kolejnych badaniach stwierdzono białkomocz w granicach 0,5 g/dobę. U przedstawionego chorego z powodu podejrzenia amyloidozy AA w pierwszej kolejności należy wykonać:

- A. Biopsję nerki
- B. Biopsję tkanki tłuszczowej jamy brzusznej
- C. Biopsję ślinianki
- D. Biopsję śluzówki odbytu
- E. Nie ma potrzeby dalszej diagnostyki, ponieważ obraz kliniczny wystarcza do potwierdzenia rozpoznania

Pytanie 3.

Aby monitorować skuteczność leczenia inhibitorem interleukiny 1 (IL-1) u chorego na amyloidozę AA nerek w przebiegu rodzinnej gorączki śródziemnomorskiej, należy:

- A. Wykonać biopsję tkanki tłuszczowej brzucha w kierunku obecności złogów amyloidu
- B. Wykonać seryjne oznaczenie stężenia białka C-reaktywnego (CRP, *C-reactive protein*)
- C. Systematycznie oceniać stężenie IL-1
- D. Wykonać ilościową ocenę złogów amyloidu w scyntygrafii z użyciem znakowanego surowiczego białka P (SAP, *serum amyloid P*)
- E. Przeprowadzić badanie stężenia surowiczego amyloidu A (SAA, *serum amyloid A*) 3–4 razy w roku

Pytanie 4.

Badanie minimalnej choroby resztkowej w amyloidozie AL:

- A. Jest jednym z obowiązujących kryteriów oceny odpowiedzi hematologicznej
- B. To parametr o potencjalnym znaczeniu prognostycznym w odniesieniu do przeżycia bez progresji (PFS, *progression-free survival*) choroby i przeżycia całkowitego (OS, *overall survival*)
- C. Polega na określeniu odsetka klonalnych limfocytów B CD20+ w krwi obwodowej
- D. Dotyczy ilościowego pomiaru białka monoklonalnego
- E. Jest zasadne u chorych na amyloidozę po pierwszej linii leczenia

Pytanie 5.

Według ostatnich doniesień dotyczących zastosowania cytometrii przepływowej u chorych na amyloidozę AL istotną wartość prognostyczną może mieć:

- A. Stopień ekspresji beta₂-mikroglobuliny na plazmocytach
- B. Ocena stopnia zajęcia szpiku przy rozpoznaniu
- C. Badanie krążących plazmocytów we krwi (cPC, *circulating plasma cells*)
- D. Badanie minimalnej choroby resztkowej
- E. Prawdziwe są twierdzenia B), C) i D)

Pytanie 6.

Wskaż prawdziwe twierdzenie dotyczące stosowania doksycykliny w leczeniu amyloidoz układucych:

- A. Toksyczność uniemożliwia jej stosowanie w 50% przypadków
- B. Nie ma danych dotyczących jej aktywności klinicznej w leczeniu amyloidozy transtretynowej
- C. Poprawia rokowanie wyłącznie w grupie chorych na amyloidozę AL o stopnia IIIb według klasyfikacji *Mayo Clinic* z 2004 roku
- D. Wykazuje działanie antyamyloidogenne i antyamyloidowe
- E. Jest stosowana w dawce dobowej 100 mg przez 3 miesiące

Pytanie 7.

U chorego z rozpoznąną amyloidozą przebiegającą z zajęciem mięśnia sercowego podtyp amyloidozy ustala się na podstawie:

- A. Współwystępowania zajęcia tkanek miękkich
- B. Współwystępowania gammapatii monoklonalnej
- C. Współwystępowania zajęcia nerwów obwodowych
- D. Współwystępowania zajęcia wątroby i nerek
- E. Typowania amyloidu

Pytanie 8.

Do kryteriów dyskwalifikujących pacjenta z amyloidozą AL z leczenia dużymi dawkami melfalanu z przeszczepieniem autologicznych krwiotwórczych komórek macierzystych (auto-HSCT, *autologous hematopoietic stem cell transplantation*) należą: 1) wiek chorego < 65 lat; 2) wydolność serca w III klasie III wg NYHA (*New York Heart Administration*); 3) osoczowe stężenie N-końcowego fragmentu propeptydu natriuretycznego typu B (NT-proBNP, *N-terminal pro-B-type natriuretic peptide*) < 1000 ng/ml; 4) pojemność dyfuzyjna dwutlenku węgla > 50%; 5) zajęcie > 3 narządów; 6) osoczowe stężenie ferrytyny > 1000 µg/l; 7) skurczowe ciśnienie tętnicze > 90 mm Hg; 8) frakcja wyrzutowa lewej komory < 45%.

- A. Prawdziwe są twierdzenia 2), 5) i 6)
- B. Prawdziwe są twierdzenia 2), 5) i 8)
- C. Prawdziwe są twierdzenia 2), 3) i 8)
- D. Prawdziwe są twierdzenia 3), 4) i 8)
- E. Prawdziwe są twierdzenia 1), 2) i 5)

Pytanie 9.

Które z wymienionych niżej parametrów uwzględniono w zrewidowanej skali prognostycznej *Mayo Clinic* z 2012 roku służącej do oceny rokowania chorych na amyloidozę AL: 1) stężenie NT-proBNP > 1800 ng/l; 2) stężenie sercowej troponiny T (cTnT, *cardiac troponin T*) 0,025 ng/ml; 3) stężenie NT-proBNP > 5000 ng/l; 4) proteinuria > 5 g/dl; 5) różnica między zajęтым i niezajętym wolnym łańcuchem lekkim dFLC (*difference between involved and uninvolved light chain*) > 180 mg/l; 6) wartość szacowanego współczynnika filtracji kłębuszkowej (eGFR) < 50 ml/min/1,73 m²; 7) stężenie gamma-glutamylotranspeptydazy (GGTP) > 120 j.m./l

- A. Prawdziwe są twierdzenia 2), 3) i 5)
- B. Prawdziwe są twierdzenia 1), 2) i 6)
- C. Prawdziwe są twierdzenia 1), 2) i 4)
- D. Prawdziwe są twierdzenia 1), 2) i 5)
- E. Prawdziwe są twierdzenia 2), 4) i 7)

Pytanie 10.

W przypadku amyloidozy podejrzenie zajęcia serca przez złogi amyloidu można wysnuć na podstawie następujących badań: 1) badania moczu w kierunku obecności białka Bence'a-Jonesa; 2) badania echokardiograficznego; 3) badania histopatologicznego biopsjatu mięśnia sercowego; 4) proteinogramu białek osocza; 5) rezonansu magnetycznego serca; 6) scyntygrafii serca; 7) stężenia NT-proBNP w osoczu; 8) stężenia transtyretyny w osoczu

- A. Prawdziwe są twierdzenia 2), 5), 6) i 8)
- B. Prawdziwe są twierdzenia 1), 2), 5) i 7)
- C. Prawdziwe są twierdzenia 2), 3), 7) i 8)
- D. Prawdziwe są twierdzenia 2), 3), 5) i 6)
- E. Wszystkie powyższe twierdzenia są prawdziwe

Pytanie 11.

Obraz echokardiograficzny w amyloidozie z zajęciem serca może się charakteryzować: 1) przerostem mięśnia sercowego; 2) upośledzeniem funkcji skurczowej serca; 3) zwapnieniem zastawek trójdzielnej i płucnej; 4) podwyższonym ilorazem fali E/A napływu mitralnego > 2 (restrykcyjnym napływem mitralnym); 5) rozstrzenią lewej komory; 6) powiększeniem wszystkich jam serca; 7) płynem w worku osierdziowym; 8) stenozą aortalną.

- A. Prawdziwe są twierdzenia 2), 3), 5) i 6)
- B. Prawdziwe są twierdzenia 1), 3), 6) i 7)
- C. Prawdziwe są twierdzenia 1), 2), 4) i 7)
- D. Prawdziwe są twierdzenia 3), 4), 5) i 8)
- E. Prawdziwe są twierdzenia 1), 4), 7) i 8)

Pytanie 12.

Wysokodawkowana chemioterapia wspomagana auto-HSCT w amyloidozie AL:

- A. Stanowi uznaną metodę leczenia pacjentów z grupy wysokiego ryzyka
- B. Stanowi uznaną metodę leczenia pacjentów z grupy pośredniego ryzyka
- C. Szczególne korzyści z jej zastosowania obserwuje się u chorych na amyloidozę AL w stopniu zaawansowania IIIb wg klasyfikacji *Mayo Clinic* z 2004 roku
- D. Stanowi uznaną metodę leczenia pacjentów z grupy niskiego ryzyka
- E. W każdym przypadku poprzedza ją leczenie indukujące remisję

Pytanie 13.

Wskaż prawdziwe twierdzenie dotyczące stosowania doksycykliny w leczeniu amyloidozy AL:

- A. Aktywność kliniczną doksycykliny w leczeniu amyloidozy AL udokumentowano w prospektywnych randomizowanych badaniach klinicznych
- B. Nie zaleca się jej stosowania ze względu na złą tolerancję w grupie chorych na amyloidozę AL
- C. Na jej potencjał w leczeniu amyloidozy AL z zajęciem serca wskazują dane z analiz retrospektywnych
- D. Zaleca się, aby w leczeniu amyloidozy AL doksycyklinę stosować nie dłużej niż 12 miesięcy
- E. W leczeniu amyloidozy AL doksycyklina wykazuje aktywność kliniczną wyłącznie w leczeniu zajęcia nerek

Pytanie 14.

Wskaż prawdziwe twierdzenia dotyczące neuropatii w przebiegu amyloidozy układowej AL: 1) złogi amyloidu odkładają się głównie w małych włóknach nerwowych, początkowo są uszkodzane włókna niezmielinizowane; 2) neuropatię obwodową stwierdza się w ponad 50% przypadków; 3) w przebiegu neuropatii w pierwszej kolejności dochodzi do zaburzeń czucia głębokiego, a następnie bólu i temperatury; 4) zaburzeniom czucia mogą towarzyszyć objawy gastroparezy i hipotensji ortostatycznej; 5) w leczeniu neuropatii w przebiegu amyloidozy największe znaczenie mają koanalgetyki, takie jak pochodne kwasu gamma-aminomasłowego.

- A. Prawdziwe są twierdzenia 2), 3) i 5)
- B. Prawdziwe są twierdzenia 1) i 5)
- C. Prawdziwe są twierdzenia 1) i 4)
- D. Prawdziwe są twierdzenia 3) i 4)
- E. Prawdziwe są twierdzenia 1), 2) i 3)

Prawidłowe odpowiedzi:
1B, 2B, 3E, 4B, 5E, 6D, 7E, 8B, 9D, 10D, 11C, 12D, 13C, 14C