

# OSAKIDETZA

**2018 ko otsailaren 7ko 111/2018** Concurso-Oposición convocado por  
**Erabakiaren bidez, egindako** Resolución nº 111/2018 de 7 de  
**Oposaketa- Lehiaketarako deia** febrero de 2018

**(EHAA Zkia. 35 2018ko otsailaren** (B.O.P.V. Nº 35 19 de febrero 2018)  
**19koa)**

## 2. ARIKETA/ 2. EJERCICIO

<b>KATEGORIA:</b>	<b>FAK. ESP. HEMATOLOGIA ETA HEMOTERAPIAKO MEDIKUA</b>
<b>CATEGORÍA:</b>	<b>FAC. ESP MEDICO HEMATOLOGÍA Y HEMOTERAPIA</b>

**Proba** eguna / Fecha prueba:

**2018eko maiatzaren 27 a /**  
27 de mayo de 2018

**A Eredua/Modelo A**

## Caso 1.

Varón de 35 años sin antecedentes familiares de interés y como único antecedente personal cefaleas frecuentes. Es remitido a nuestra consulta desde la consulta de digestivo tras estudio de anemia ferropénica que no encuentran causa de sangrado en la gastro-colonoscopia. Han iniciado tratamiento con sales ferrosas.

En la anamnesis el paciente refiere encontrarse bien, algo cansado, pero lo achaca al estrés del trabajo, ha tomado antiinflamatorios no esteroideos y metamizol por un esguince en tobillo derecho, no refiere ningún otro síntoma, A la exploración lo único destacable es una ligera esplenomegalia, resto exploración normal.

La analítica que vio su médico es la siguiente:

Hemoglobina 110 gr/l (130- 170 gr/l), Hematocrito 30 % (40 – 51 5), VCM 70 fl (82 – 101 fl.), HCM 23 pg (27 – 34 pg), CHCM 300 gr/l (320– 360 gr/dl), ADE 18.5% (14 - 16%), plaquetas  $100 * 10^9/l$  (150 – 450 \*  $10^9/l$ ) , leucocitos  $3.5 * 10^9/l$  ( 4.5 –  $10 * 10^9/l$ ) con fórmula leucocitaria normal.

Perfil férrico: Hierro sérico: 38  $\mu\text{g/dl}$  (50-150  $\mu\text{g/dl}$ ), Índice de saturación de transferrina: 10 % (16-50 %), Ferritina sérica: 8 ng/ml (15-300 ng/ml).

Solicitamos estudio y lo citamos para resultados

Dos semanas más tarde el paciente acude a urgencias por cefalea, dolor abdominal y lumbar intenso. También refiere orinas oscuras.

A la exploración lo único destacable ictericia conjuntival, dolor a la palpación abdominal con Blumberg negativo y puño- percusión renal negativa

La analítica realizada en urgencias:

- Hemograma: Hemoglobina 70 gr/l (130- 170 gr/l), Hematocrito 21 % (40 – 51 5), VCM 75 fl (82 – 101 fl.), HCM 25 pg (27 – 34 pg), CHCM 310 gr/l (320– 360 gr/dl), ADE 19% (14 - 16%), plaquetas  $110 * 10^9/l$  (150 – 450 \*  $10^9/l$ ) , leucocitos  $5 * 10^9/l$  ( 4.5 –  $10 * 10^9/l$ ) con fórmula leucocitaria: segmentados 80 %, linfocitos 10 % y monos 10 %. Se revisa el frotis sanguíneo y no se detectan formas inmaduras ni alteraciones de la serie roja y plaquetar
- Coagulación: Tasa protrombina, INR, TTPA y fibrinógeno normales. Dimeró D > 500
- Bioquímica: Glucosa, creatinina e iones normales. LDH 1800 mU/ml (130 – 500 mU/ml), Bilirrubina Total 4 mg/dl con directa de 1.3 mg/dl.
- Coombs directo e indirecto negativo.

Ante el dolor que no cede y empeoramiento de su estado general se realiza TAC Abdominal y se detecta trombosis mesentérica.

Recibe terapia transfusional y se inicia anticoagulación.

**1.- ¿Cuál de estos diagnósticos sospecharía?**

- a) Púrpura Trombótica Trombocitopénica
- b) Déficit Glucosa 6 fosfato deshidrogenasa
- c) Hemoglobinuria Paroxística Nocturna
- d) Hemoglobinopatías inestables

**2.- ¿Cuál de las siguientes pruebas usaría para confirmar el diagnóstico?**

- a) Electroforesis de hemoglobinas
- b) Citometría de flujo con FLAER
- c) Resistencia Osmótica
- d) Adams13

**3.- ¿Qué tratamiento pautaría?**

- a) Eculizumab tras ser vacunado de meningitis B y C
- b) Transfusión y educación sanitaria sobre fármacos que ocasionan hemolisis
- c) Recambios plasmáticos hasta que las plaquetas aumenten por encima  $150 \times 10^9 / l + 2$  días más. Asociando ácido fólico y corticoides
- d) Corticoides a 1 mg/kg peso hasta solución cuadro

## Caso 2

Un varón de 18 años de edad es remitido a la consulta por epistaxis espontaneas de repetición. La valoración de laboratorio inicial es la siguiente: Hemoglobina 13.2 g/dL ,Hematocrito 39 % VCM 97.4 fL ,Plaquetas  $120 \cdot 10^3/\mu\text{L}$  ,Leucocitos  $5.8 \cdot 10^3/\mu\text{L}$  , Índice de protrombina 91 % ,Tiempo de Tromboplastina Parcial Activada 38 sg ,Fibrinógeno funcional 399 mg/dL.

**4.- Si queremos descartar una Enfermedad de Von Willebrand, ¿qué prueba de laboratorio NO es de primer nivel para el diagnóstico de la Enfermedad de Von Willebrand?**

- a) Nivel plasmático de actividad coagulante del FVIII ( FVIII:C)
- b) Nivel del antígeno del FvW (FvW:Ag)
- c) Aglutinación plaquetar inducida por Ristocetina (RIPA)
- d) Función del FvW dependiente de plaquetas (FvW:RCo)

**5.-En el estudio del paciente se detecta: relación FvW:RCo/FvW:Ag >0.6, ensayo RIPA a concentración de Ristocetina <0.7 normal, relación FVIII:C/FvW:Ag >1 ¿cual de las siguientes afirmaciones considera correcta ?:**

- a) El ensayo RIPA permite distinguir la EvW tipo 2B de la EvW tipo plaquetario
- b) La relación FvW:RCo/FvW: Ag>0.6 sugiere EvW tipo 1
- c) La relación FVIII:C/FvW:Ag >1 sugiere EvW tipo 2N
- d) La aglutinación plaquetar inducida por Ristocetina a concentraciones de 0.7-1.2mg/ml estará alterada

**6.-Señale la respuesta falsa en relación al tratamiento con DDAVP:**

- a) En la forma 2B su indicación es controvertida por agravar la trombopenia
- b) En la EvW tipo 1 es el tratamiento de elección
- c) En el subtipo 2N incrementa el FvW, pero no mejora su afinidad por el FVIII
- d) En la EvW subtipo 1 "plaquetario bajo" se socia a una buena respuesta

### Caso 3

Varón de 62 años, trabajador en oficina, entre cuyos antecedentes figuran HTA y fibrilación auricular, controladas ambas con medicación y sin necesidad de anticoagulación permanente. Consulta con el ORL por aparición de un bultoma en la región laterocervical alta derecha, de 2 meses de evolución, de rápido crecimiento y que protruye en la mucosa yugal ipsilateral.

En la anamnesis, refiere sudoración vespertina de 15 meses de evolución, ligera pérdida de peso que no ha concedido importancia y prurito en extremidades y espalda.

En la exploración física se observa una tumoración de aproximadamente 8 cm. de diámetro, que afecta a la glándula parótida derecha, con protrusión en cavidad oral, desplazamiento lateral de la amígdala, y ocupación del espacio parafaríngeo derecho.

Se palpan adenopatías de menor tamaño laterocervicales y supraclaviculares derechas, axilares y adenopatías voluminosas inguinales bilaterales (en conglomerado de unos 5 cm. de diámetro).

Ante la sospecha de linfoma se solicitan pruebas diagnósticas y se remite a la consulta de Hematología. El paciente acude a la consulta habiéndose realizado un PET-TC y una biopsia de la adenopatía diana, pero sin que estén informadas dichas pruebas. Refiere estridor laríngeo y sensación de ahogo en determinadas posiciones, por lo que se hace una consulta rápida al patólogo quien sugiere el diagnóstico de un linfoma CD20+ pendiente de completar el estudio inmunohistoquímico. Se observa en la analítica hiperuricemia leve, LDH que triplica el límite alto de la normalidad y anemia de 10.5 g/dl.

El hematólogo que le atiende ve datos claros de progresión clínica, con masa voluminosa parotídea derecha con compromiso local, por lo que administra un primer ciclo de tratamiento con R-CHOP (rituximab 375 mg/m<sup>2</sup>, ciclofosfamida 750 mg/m<sup>2</sup>, vincristina 2 mg y prednisona 100 mg x 5 días) sin esperar a los resultados definitivos.

En la siguiente consulta, previa al 2º ciclo, el paciente ofrece una reducción muy significativa de la masa voluminosa parotídea (queda un área residual) y refiere encontrarse “francamente bien”. El hematólogo decide continuar con R-CHOP.

Se valoran las imágenes del PET-TC con 18-FDG: Áreas metabólicamente activas que afectan a un conglomerado voluminoso de unos 13 x 4 x 3 cm que implica parótida derecha, amígdala y adenopatías laterocervicales en espacios I y II derechos (SUV max 32), adenopatías de tamaño significativo entre 12 y 15 mm de diámetro en regiones mediastínicas (paratraqueales derechas, infracarinales) con un SUV max 12. Adenopatías retroperitoneales y mesentéricas que forman un conglomerado continuo desde región paraaórtica izquierda, iliaca común y externa izquierda (diámetro longitudinal de 8 cm, craneocaudal de 3 cm) (SUV max 20). Adenopatías inguinales izquierdas (6 cm, SUV max 12) y derechas (3 cm, SUV max 25). Esplenomegalia de 14.5 cm, con 2 áreas hipodensas en la TAC de 3 y 5 cm respectivamente, con una alta actividad metabólica de FDG (SUV max 42) en dichas lesiones. El patrón óseo muestra una actividad heterogénea del trazador, que afecta parcheadamente al esqueleto axial, con un SUV máx 8

**7.- Tras la valoración del cuadro clínico y de la PET-TC qué podemos deducir:**

- a) Se trata de un linfoma B agresivo en estadio avanzado, que requiere tratamiento quimioterápico estándar con R-CHOP
- b) La realización de una biopsia ósea en este caso será especialmente informativa
- c) La actividad heterogénea del metabolismo glucídico sugiere transformación de un linfoma de bajo grado a un linfoma agresivo.
- d) En este caso concreto la PET-TC es especialmente útil para planificar el tratamiento con radioterapia externa de las áreas voluminosas.

**Se recibe el resultado de la biopsia ganglionar: Borramiento completo de la arquitectura ganglionar, demostrando una infiltración en sábana de células grandes, con núcleos inmaduros y nucléolos visibles, con tenues bandas de esclerosis. El perfil inmunohistoquímico de las células tumorales:**

- **Positivo: CD20, CD10, BCL-2, BCL-6, PAX-5, C-MYC**
- **Negativo: CD43, MUM-1, TdT**
- **Ki 67+ > 95% de las células**
- **Reordenamiento c-myc y BCL-2 positivos por FISH**

**8.- Ante estos resultados, qué podemos concluir:**

- a) Se trata de un linfoma B difuso de células grandes (LBDCG), fenotipo NO centro germinal. En estos casos el tratamiento indicado es R-CHOP
- b) Se trata de un LBDCG con fenotipo centro germinal. Estos linfomas tienen un mejor pronóstico que sus homólogos de fenotipo NO centro germinal, por lo que el tratamiento con R-CHOP, con RT sobre áreas PET + residuales al final del tratamiento es la mejor opción terapéutica.
- c) Es necesario ampliar la batería de inmunohistoquímica incluyendo CD5 y ciclina D1 para descartar otras entidades como el linfoma del manto blástico o el síndrome Richter de la LLC.
- d) Se trata de un linfoma B de alto grado, tipo “doble hit”, que muestran de forma más frecuente un fenotipo centro germinal

**Se completa el tratamiento con otros 5 ciclos de R-CHOP, alcanzando una respuesta completa metabólica (documentada con PET-TC), desaparición de la sintomatología asociada y normalización de los parámetros analíticos.**

**9.- En este punto, ¿qué recomendaría Ud. al hematólogo responsable? :**

- a) El tratamiento debería haber incluido profilaxis del SNC con metotrexate sistémico o intratecal debido a la alta tasa de recaída neuromeningea de estos linfomas.
- b) El tratamiento es correcto, y recomendaría seguimiento con PET-TC cada 6 meses hasta cumplir los 2 años de seguimiento y luego anual hasta los 5 años de seguimiento.
- c) El tratamiento es correcto, pero las recomendaciones actuales son evitar las pruebas radiológicas de seguimiento que no predicen una supuesta recaída, añaden toxicidad en forma de irradiación y en el caso del PET nos arriesgamos a un alto número de falsos positivos.
- d) Aunque la intensificación con trasplante autólogo es una opción indicada cuando se emplean esquemas subóptimos como el R-CHOP, en este paciente, está contraindicado por la presencia de las comorbilidades cardiovasculares.

## Caso 4

Varón de 22 años, sin antecedentes de interés, que acude al hospital por fiebre de 38.5-39°C de 2 semanas de evolución con clínica de rinorrea y tos escasa sin apenas expectoración. En la exploración física se detecta una esplenomegalia que se confirma por ecografía abdominal. Hemograma: Hb: 10 gr/dl Leucocitos:  $1.2 \times 10^9/L$  (0.7 neutrófilos  $\times 10^9$ ) Plaquetas:  $85 \times 10^9/L$ . Morfología de sangre periférica: No se detectan blastos ni signos de displasia. Bioquímica: Na:129 Bilirrubina: 1.8 GGT:98 GPT 110 GOT:89 Ferritina 600mcg/L Fibrinógeno: 128 mg/dl D-Dímero: 700 Aspirado/Biopsia médula ósea: Hipocelularidad para la edad, con leve aumento de macrófagos, sin observar imágenes de hemofagocitosis, que sí se ven de forma aislada en una biopsia hepática.

10.- Con estos datos su diagnóstico de sospecha es de una posible Linfohistiocitosis Hemofagocítica (LHH) y decide solicitar las siguientes pruebas adicionales que le aportarán información relevante para completar el estudio EXCEPTO una, cuyo resultado no influirá en el diagnóstico y/o pronóstico:

- a) Estudio genético de mutaciones asociadas a la LHH.
- b) CD64 en SP
- c) sCD25 en sangre periférica (SP)
- d) Triglicéridos

Se detecta la mutación PRF1 del gen de la Perforina, sCD25 de 3.000U/ml CD64+ en un 2% en SP y Triglicéridos de 310 mg/dl

11.- En los próximos días, el paciente presenta un deterioro de su estado general con pérdida de peso, empeoramiento de las citopenias y aumento progresivo de la ferritina que se eleva hasta 7.000 mcg/L. Señale la respuesta CORRECTA

- a) Se trata de una LHH Familiar y por tanto no habría que iniciar tratamiento.
- b) Se trata de una LHH Secundaria o reactiva a un proceso subyacente y hasta que éste no se encuentre no se debe de tratar.
- c) Los desencadenantes más frecuentes son : Infección, Malignidad y Enfermedad Reumática.
- d) Aunque la clínica sea alarmante, la LHH es un cuadro que suele ser autolimitado con remisión espontánea en la mayoría de los casos sin requerir tratamiento.



**12.- En la LHH , señale la respuesta CORRECTA:**

- a) La LHH tanto Primaria como Secundaria tiene una elevada mortalidad sin tratamiento y en el caso de la Familiar estaría indicado siempre que se disponga de donante, realizar un Trasplante de Progenitores Hematopoyético Alogénico.
- b) La detección de la alteración molecular no es criterio suficiente para el diagnóstico, sino que tienen que cumplirse además el resto de criterios.
- c) La hemofagocitosis, aunque sea en un pequeño porcentaje, debe de estar presente para confirmar el diagnóstico.
- d) Ninguna de las anteriores.

## **Caso 5**

**Varón de 26 años que acude a donar a la unidad móvil. Nacido en Madrid y de madre argentina. Es su segunda donación, habiendo realizado la anterior cuatro años antes en la universidad en Madrid. Trabaja para una ONG para la que residió en Bolivia durante tres meses hace dos años y, seguidamente, durante 5 meses en Indonesia, lugar del que ha regresado hace cinco meses. Reside en la CAV desde el pasado mes de febrero (3 meses)**

### **13.-En cuanto a la estrategia de donación:**

- a) No puede donar ahora. Debe esperar al menos 12 meses desde su vuelta de Indonesia
- b) Debe esperar tres meses para donar por el riesgo de Zika
- c) Puede donar, pero deber analizarse con una prueba validada para detección de Ac. contra el paludismo
- d) En estos momentos sólo podría donar plasma para elaboración de derivados plasmáticos, no componentes celulares

### **14.- Respecto a las pruebas analíticas a tener en cuenta:**

- a) No debe considerarse como persona de riesgo para HTLV I-II
- b) Por sus antecedentes, es obligatorio realizar Anti-HBc además del Antígeno de superficie de la Hepatitis B
- c) Aunque no es un requisito obligado, es recomendable realizar un NAT múltiple individual o en minipool que incorpore VHC, VHB y VIH
- d) No es preciso realizar prueba de Chagas porque el resultado fue negativo en la anterior donación.

### **15.- Y en relación al procesamiento de los posibles componentes:**

- a) La donación mediante plaquetoféresis sería la más recomendable en este caso, y debería ser inactivada con soralenos.
- b) La desleucocitación predeposición eliminaría el riesgo residual de Enfermedad de Chagas
- c) Si tienen que elaborarse plaquetas de pool, éste no debe contener más de cuatro donantes diferentes
- d) En caso de realizar detección bacteriana en el Concentrado de Plaquetas final, es aconsejable tomar la muestra 24 horas después de elaborar el componente.

## **Caso 6**

**Mujer de 63 años, remitida a consultas de Hematología por pancitopenia. Refería astenia y dolor en hipocondrio izquierdo como única sintomatología.**

**Exploración: esplenomegalia de 5 cm bajo reborde costal y adenopatías inguinales bilaterales de 1 cm, resto normal.**

**Hemograma: Hemoglobina 100 g/L, plaquetas  $105 \times 10^9/L$ , leucocitos  $1.7 \times 10^9/L$  (40 % neutrófilos, 52 % linfocitos, 1 % monocitos, 5 % eosinófilos, 2 % basófilos).**

**Frotis de sangre periférica: 21 % de células atípicas (mononucleadas, de tamaño 1-2 veces el de un linfocito maduro y núcleo excéntrico de forma ovoide).**

**Citometría: positividad de la citología atípica para CD20, CD22 y anexina 1 (entre otros marcadores).**

**Por técnica de PCR se detecta en sangre periférica la mutación V600E del gen BRAF.**

**16.- ¿Cuál es el diagnóstico más probable?**

- a) Linfoma de células del manto
- b) Tricoleucemia (forma clásica)
- c) Linfoma de la zona marginal esplénico
- d) Linfoma linfoplasmocítico

**17.- ¿Cuál de los siguientes datos de laboratorio es falso en dicha patología?**

- a) Negatividad de CD200
- b) Positividad de CD123
- c) Ausencia de mutaciones en gen MAP2K1
- d) Alteraciones en el cromosoma 5 (40 % casos)

**18.- Entre los siguientes, ¿qué tratamiento es el más adecuado para esta paciente?**

- a) R-Hyper CVAD seguido de autotrasplante de progenitores hematopoyéticos
- b) Esplenectomía
- c) Cladribina
- d) Dexametasona, rituximab y ciclofosfamida (DRC)

## **Caso 7**

**Varón de 20 años de edad, está a punto de viajar a un país tropical y comienza a tomar profilaxis con primaguina oral para prevenir la malaria. A las 48 horas de empezar a tomar el medicamento desarrolla fatiga, ictericia, palidez y orinas oscuras con datos analíticos de anemia hemolítica.**

**19.-¿Cuál de las siguientes enzimas es más probable que sea deficiente?**

- a) Piruvato quinasa
- b) Glucosa-6-P deshidrogenasa
- c) Aldolasa B
- d) Galactoquinasa

**20.- De las siguientes afirmaciones sobre el caso ¿Cuál considera verdadera?**

- a) La mutación genética se encuentra en el brazo corto del cromosoma X (Xp28)
- b) La herencia es autosómica recesiva
- c) Es la eritroenzimopatía, asociada a hemólisis, que más frecuentemente se diagnostica en el mundo
- d) Las crisis hemolíticas nunca ocurren en las mujeres

**21.- Si tuviera que iniciar un tratamiento en el paciente anterior, cual de los siguientes productos no tiene un riesgo bien definido de producir hemólisis:**

- a) Nitrofurantoina
- b) Azitromicina
- c) Acido nalidixico
- d) Dapsona

## Caso 8

Mujer de 28 años sin antecedentes familiares ni personales de interés. Acude a urgencias por astenia intensa, fiebre y cefalea mantenida que no cede con paracetamol e ibuprofeno. No disuria, ni tos, ni expectoración. Ninguna otra clínica.

A la exploración se detecta palidez cutánea con subictericia conjuntival, No rigidez de nuca. Pares craneales normales. Auscultación cardiaca rítmica a 130 pulsaciones minuto. Auscultación pulmonar normal. Abdomen blando, depresible, no masas, no megalias, Blumberg y puño-percusión renal negativas. Extremidades normales,

Pruebas complementarias:

- **Rx Tórax:** Sin hallazgos patológicos
- **Hemograma:** Hemoglobina 50 gr/l (130- 170 gr/l), Hematocrito 15 % (40 – 51 %), VCM 115 fl (82 – 101 fl.), HCM 30 pg (27 – 34 pg), CHCM 350 gr/l (320– 360 gr/dl), ADE 16% (14 - 16%), plaquetas  $10 * 10^9/l$  (150 – 450 \*  $10^9/l$ ) , leucocitos  $15 * 10^9/l$  ( 4.5 – 10\*  $10^9/l$ ) con fórmula leucocitaria: segmentados 80 %, linfocitos 10 % y monos 10 %.
- **Coagulación:** Tasa protrombina, INR, TTPA y fibrinógenos normales.
- **Bioquímica:** Glucosa, creatinina, iones, GOT, GPT normales. LDH 1200 mU/ml (130 – 500 mU/ml), Bilirrubina Total 4.3 mg/dl con directa de 1.1 mg/dl.
- **PCR** 1 mg/l (1-3 mg/l)
- **Test embarazo negativo**

Ante esos hallazgos se solicita revisión del frotis sanguíneo, Coombs directo e indirecto y pruebas cruzadas

- **Coombs directo e indirecto negativo.**
- **Frotis sanguíneo:** No se observan células inmaduras, ni plaquetas agregadas. Se aprecian 4 esquistocitos por cada 100 hematíes.

22.- ¿Cuál de estos diagnósticos sospecharía?

- a) Púrpura Trombótica Trombocitopénica
- b) Síndrome de HELLP
- c) Coagulación Intravascular diseminada
- d) Síndrome de Evans

**23.- ¿Cuál de las siguientes pruebas usaría para confirmar el diagnóstico?**

- a) Electroforesis de hemoglobinas
- b) Citometría de flujo con FLAER
- c) Resistencia Osmótica
- d) Adams13

**24.- ¿Qué tratamiento pautaría?**

- a) Corticoides y tratamiento antibiótico urgente contra *Haemophilus influenzae*
- b) Recambios plasmáticos hasta que las plaquetas aumenten por encima  $150 \times 10^9 / l + 2$  días más. Asociando ácido fólico y corticoides
- c) Eculizumab tras ser vacunado de meningitis B y C
- d) Corticoides a 1 mg/kg peso hasta solución cuadro.

### Caso 9

Un varón de 55 años ingresa en Urgencias por hemorragia digestiva alta. Presenta anemia aguda severa y se encuentra hemodinamicamente inestable por lo que se le transfunden 2 CHematíes de extrema urgencia. Como antecedentes presenta un episodio de hemorragia digestiva que requirió la transfusión de 4 C hematiés hace 5 meses. El resultado del estudio es : Prueba cruzada con las unidades transfundidas :negativa, grupo ABO/Rh del paciente : A/ positivo , escrutinio de Anticuerpos irregulares del paciente: positivo. El panel de identificación de anticuerpos ( liss-Coombs y enzimático) es el siguiente:

	Rh-hr						Kell				Duffy		Kidd		Lewis		P	MNS					Luth	Colt	Xg	Resultado	
	D	C	E	c	e	Cw	K	k	Kpa	Jsa	Fya	Fyb	Jka	Jkb	Lea	Leb	P1	M	N	S	s	Lua	Cob	Xga	Liss	E	
1	+	+	0	0	+	0	+	+	0	nt	+	+	+	0	0	+	+	+	0	+	+	0	nt	+	+	0	
2	0	+	0	+	+	0	0	+	0	nt	0	+	+	+	0	+	0	+	0	+	+	0	nt	+	+	0	
3	+	0	0	+	+	0	0	+	0	nt	+	0	+	+	0	+	+	0	+	+	0	0	nt	+	0	0	
4	0	0	+	+	+	0	0	+	0	nt	0	+	+	+	+	0	0	+	+	0	+	0	nt	0	++	3+	
5	+	0	+	+	0	0	0	+	0	nt	+	0	0	+	0	+	+	+	+	+	+	0	nt	+	++	3+	
6	+	+	0	0	+	+	0	+	0	nt	0	+	+	+	0	0	+	+	0	0	+	0	0	+	+	0	
7	0	0	0	+	+	0	+	+	0	0	0	+	0	+	0	+	+	0	+	0	+	0	0	+	0	0	
8	0	0	0	+	+	0	0	+	+	nt	+	0	+	0	0	+	+	+	+	+	+	0	0	0	0	0	
9	0	0	0	+	+	0	0	+	0	nt	+	0	0	+	0	+	+	+	0	+	+	+	nt	+	0	0	
10	0	0	0	+	+	0	0	+	0	nt	0	+	+	0	0	+	0	+	+	0	+	0	nt	+	+	0	
11	+	+	0	0	+	0	0	+	0	nt	0	+	0	+	+	0	+	0	+	0	+	+	nt	+	0	0	
AUTO																									0		

#### 25.-¿ Qué habría que hacer a continuación ?

- Avisar a la urgencia para que prevengan la hemólisis
- Realizar una prueba de antiglobulina directa
- Fenotipo del paciente y de las unidades transfundidas
- Realizar un eluido

#### 26.- Si tuviera que transfundir al paciente nuevamente antes de concluir el estudio, ¿qué C.Hematíes seleccionaría para realizar la prueba cruzada? :

- grupo A, fenotipo D(+),C(+),E(-)c(-),e(+),K(-),Fya(-),Jka(-),P1(+),M(+),N(-),S(-),s(+),Lua(-)
- grupo A, fenotipo D(-),C(+),E(-)c(+),e(+),K(-),Fya(-),Jka(+),P1(-),M(-),N(+),S(-),s(+),Lua(+)
- grupo O, fenotipo D(+),C(+),E(-)c(-),e(+),K(+),Fya(+),Jka(-),P1(-),M(+),N(-),S(+),s(+),Lua(+)
- grupo O, fenotipo D(-),C(-),E(-)c(+),e(+),K(-)

**27.- Tras concluir todo el estudio comprobamos que las unidades de C.Hematíes entregadas de extrema urgencia eran compatibles, ¿Qué cuestionario de notificación deberíamos de realizar para Hemovigilancia?:**

- a) cuestionario de reacción hemolítica
- b) cuestionario de casi incidente
- c) cuestionario de aloinmunización
- d) no debemos notificar nada



## **Caso 10**

Varón de 14 años, previamente sano, que tras sufrir una lesión en la rodilla mientras jugaba a fútbol, 3 días después comienza con un cuadro de cefalea, náuseas y vómitos que terminan en una crisis convulsiva que le lleva al hospital. En las pruebas de imagen cerebral que le realizan se ve una trombosis extensa en el seno dural, motivo por el que se inicia tratamiento anticoagulante cuya dosis se disminuye ante la presencia de una coagulopatía intravascular diseminada con trombopenia. Se realizan el test para detectar Ac.anti FP4 que son negativos. En 48h sufre un empeoramiento clínico con distress respiratorio y fallece. En la necropsia se encontró una embolia pulmonar bilateral con oclusión de ambas venas ilíacas además de una trombosis extensa intracraneal. Con estos hallazgos el diagnóstico fue de Síndrome Trombótico Catastrófico.

**28 .- Todos EXCEPTO uno de los siguientes, pueden aparecer con esta presentación clínica:**

- a) Síndrome Wiskott-Aldrich.
- b) Síndrome Trousseau.
- c) Trombopenia inducida por Heparina.
- d) Púrpura Trombótica Trombopénica Atípica.

**En el caso clínico presentado, si en las pruebas de los días antes del fallecimiento hubiera aparecido un APTT: 80 seg, que al mezclarlo con plasma normal fuese de 110 seg, Hb. 10 gr/dl, Plaquetas  $55 \times 10^9/L$ , Anticoagulante Lúpico + y Ac. Anticardiolipina Ig G (ELISA) 50 U/L .**

**29.- Señale la afirmación CORRECTA respecto al diagnóstico:**

- a) Síndrome Antifosfolípido Catastrófico DEFINITIVO.
- b) Síndrome Antifosfolípido Catastrófico PROBABLE.
- c) Síndrome Trousseau.
- d) Ninguno de los anteriores.

**30.- Si hubiera sobrevivido a este episodio, qué DURACIÓN de tratamiento anticoagulante establecería:**

- a) Indefinido
- b) 3 meses
- c) 6 meses
- d) No recomendaría anticoagulación por el APTT alargado y la trombopenia.

### **Caso 11**

**Donante de sangre varón de 37 años. Durante los últimos 12 años ha realizado 20 donaciones de sangre total. Además de las donaciones, en dos ocasiones fue excluido temporalmente por presentar hemoglobina de 13 gr/dl. Se interesa por la donación de aferesis multicomponente, y tras su evaluación se admite para este tipo de donación.**

#### **31.- En el momento de la donación se tendrá en cuenta que:**

- a) Como estándar, el volumen máximo extracorpóreo durante la aferesis no superará el 20%
- b) En este caso sólo está indicada la donación de plasma y plaquetas, no hematíes conjuntamente, y el número de plaquetas previo a cada donación debe ser superior a  $200 \times 10^9 / L$
- c) La aferesis multicomponente, por su carácter individualizado, no está sometida a la regulación sobre Buenas Prácticas (GPG) requeridas a la donación de sangre total
- d) El código de identificación ISBT 128 es de aplicación obligatoria en productos de donaciones de aféresis

#### **32.- Cuando se procesen los componentes obtenidos:**

- a) Debido al mayor riesgo de infección bacteriana en las plaquetas de aferesis, no está indicado prolongar su caducidad hasta los 7 días.
- b) De acuerdo al Control Estadístico de los procesos, el nivel mínimo de hemoglobina de una eritroferesis desleucocitada debe ser de 40gr, y el de leucocitos residuales inferior a  $1 \times 10^6 /$  Unidad
- c) El estándar mínimo en el recuento de plaquetas debe ser superior a  $3 \times 10^{11} /$  Unidad
- d) El plasma debe ser procesado de manera que la congelación sea completa en un periodo de 2 horas y a una temperatura por debajo de los  $-40^{\circ}C$

#### **33.- Y no olvidar que:**

- a) No es preciso repetir la prueba Anti-CMV si disponemos de un resultado negativo en los seis meses previos.
- b) Es obligatorio mantener una muestra de plasma de la donación de aferesis durante al menos 1 año.
- c) La irradiación de la eritroferesis no debe hacerse en el día 30 posterior a la extracción y no debe transfundirse a los 20 días de la irradiación
- d) El plasma obtenido mediante aferesis y destinado a la elaboración de inmunoglobulinas debe ser cuarentenado durante al menos 4 meses en las dependencias del centro, y enviado a la industria farmacéutica tras una donación posterior con resultados negativos para los marcadores infecciosos.

### Caso 12

**Mujer de 35 años, sin antecedentes de interés. Acude a Urgencias con clínica de congestión facial, disnea, tos y dolor torácico.**

**TAC “total body”: masa mediastínica anterosuperior de 12 cm que infiltra por contigüidad pleura y pericardio, siendo normal el resto del estudio de imagen.**

**Informe anatomopatológico tras biopsia por mediastinoscopia: infiltración por células neoplásicas de talla intermedia – grande de contorno regular, algunas de hábito pleomórfico y núcleo multilobulado; abundante fibrosis colágena.**

**Inmunofenotipo: positividad para CD20, CD30 (débil), TRAF-1 y MAL (entre otros marcadores).**

**Citogenética: +9p24 (50 % de las células).**

**Hemograma y bioquímica básica: normales. LDH: 287 (normal: 135-250). VSG 25.**

**Biopsia de médula ósea: no infiltración neoplásica.**

**34.- ¿Cuál es el diagnóstico más probable?**

- a) Linfoma de Hodgkin clásico esclerosis nodular
- b) Linfoma anaplásico de células grandes
- c) Linfoma B de célula grande primario de mediastino
- d) Linfoma de Hodgkin predominio linfocítico nodular

**35.- ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es correcta en relación con esta patología?**

- a) Translocaciones en el gen CIITA ( 40 % casos)
- b) La expresión de CD10 habitualmente es positiva
- c) La expresión de CD45 habitualmente es negativa
- d) Todas las respuestas anteriores son falsas

**36.- Entre los siguientes, ¿Cuál sería el tratamiento inicial más adecuado para esta paciente?**

- a) ABVD x 4 ciclos + radioterapia (RT) campo afecto
- b) R-EPOCH-dosis ajustada sin RT
- c) Brentuximab
- d) CHOP + RT

## Caso Reserva 1

Mujer de 62 años, ama de casa, sin enfermedades previas, que consulta con el médico de atención primaria (MAP) porque se nota más cansada últimamente, y además ha notado que la orina es “espumosa”. Su MAP, sospechando un debut diabético, solicita una analítica completa, de la que destacan los siguientes hallazgos:

- **Hemograma:** Leucocitos  $7.2 \times 10^9/L$ , fórmula automática y revisada al microscopio normales, Hemoglobina 9.5 g/dl, plaquetas  $225 \times 10^9/L$
- **Bioquímica:** creatinina 5.7 mg/dl, urea 288 mg/dl, Calcio 13.4 mg/dL Fosfato 2.5 mg/dL proteínas totales 10.3 g/dL, albúmina 2.7 g/dL, perfil hepático, Na<sup>+</sup> y K<sup>+</sup> normales. LDH 125 U/L (Normal hasta 245)
- **Hemoglobina glicosilada A1c 4.5**
- **Proteínas en orina (sedimento rápido) +++.**

Ante la sospecha diagnóstica se remite a la consulta de Hematología y se solicitan nuevas exploraciones:

- **Proteinograma:** IgG 490 g/dL (VN 600-1700), IgA 5125 g/dL (VN 70-400), IgM 12 g/dL (40-230). Componente monoclonal en región gamma de 4.5 g/dl, de naturaleza IgA lambda. Beta 2 microglobulina 6.1 mg/L (VN 1.1-2.4)
- **Cadenas kappa libres 25 mg/L; cadenas lambda libres 1558 mg/L. Ratio involucrada/no involucrada 62.32.**
- **Proteinuria de Bence Jones: Positivo**
- **Cadenas lambda en orina de 24h: 25639 mg/24h.**
- **Resonancia magnética nuclear de columna total: Múltiples lesiones líticas que afectan a varios cuerpos vertebrales, sin colapso vertebral, sin masas de partes blandas y sin compromiso del canal medular.**
- **Médula ósea: plasmocitosis atípica del 36%.**
- **Fenotipo de las células plasmáticas: 99% son aberrantes (CD19+, CD56+, CD20-, CD38++, CD138+++, lambda +)**
- **Cariotipo: 49, XX, +3, +9, +13.**
- **FISH: no se detectan alteraciones de IgH,17p, ni ganancias o pérdidas del cromosoma 1.**

**37.- Según la clasificación ISS (International Score System) e R-ISS (Revised-ISS), en ¿qué estadio clasificamos a nuestra paciente?**

- a) ISS 2/R-ISS 3
- b) ISS 3/ R-ISS 2
- c) ISS 3/R-ISS 3
- d) ISS 2/R-ISS 1

**38.- ¿Cuál puede ser la primera aproximación terapéutica?**

a) Corregir la hipercalcemia para normalizar la función renal, iniciar un tratamiento específico de mieloma adaptado a su riesgo citogenético: inducción con un triplete combinando inhibidor de proteasoma tipo bortezomib, un IMiD tipo talidomida y dexametasona, administrando 4-6 ciclos, y trasplante autólogo de progenitores hematopoyéticos. Valorar consolidar y mantener la respuesta postrasplante.

b) Corregir la hipercalcemia para normalizar la función renal, iniciar un tratamiento específico de mieloma adaptado a su alto riesgo citogenético: inducción con un triplete combinando inhibidor de proteasoma tipo bortezomib, un IMiD tipo lenalidomida y dexametasona, administrando 4-6 ciclos, y proponer doble trasplante en tándem y mantenimiento en remisión completa con lenalidomida.

c) Tratamiento de la hipercalcemia y valorar hemodiálisis con membranas de alto cut-off para el tratamiento agudo de la insuficiencia renal. Continuar con tratamiento de inducción con la combinación bortezomib, melfalán, prednisona durante un año de tratamiento, y tratamiento secuencial posterior con lenalidomida-dexametasona

d) Corregir la insuficiencia renal, valorar tratamiento ortopédico de la enfermedad esquelética e iniciar rápidamente tratamiento con un cuatriplete (carfilzomib, lenalidomida, dexametasona y daratumumab) para llegar a un trasplante con melfalán 200.

**A pesar de las medidas instauradas, la paciente queda con una insuficiencia renal moderada (filtrado glomerular 40 ml/min). Tras alcanzar la remisión completa con el tratamiento de 1ª línea, la paciente acude a una consulta de seguimiento rutinaria. Han pasado 4 años del fin del tratamiento completo. En este momento la paciente tiene 68 años de edad, una IRC moderada residual y una diabetes esteroidea bien controlada con antidiabéticos orales. En la analítica de control de la consulta de seguimiento se observa:**

- **Hemograma y bioquímica normales, excepto creatinina 1.3 mg/dL y glucosa 107 mg/dL**
- **Proteinograma: CM 0.2 (IgA lambda) IgG, IgM en límites normales. Albúmina 4.1 g/dL, beta2microglobulina 1.7 mg/L**
- **Proteinuria de Bence Jones negativo**

**39.- ¿Qué haría Ud. ahora?**

- a) Se trata de una recaída analítica y dado que se trata de un MM de alto riesgo me obliga a acelerar el estudio biológico y plantear un tratamiento de 2ª línea.
- b) Se trata de una recaída analítica, sin datos biológicos ni clínicos agresivos. Habrá que valorar la tendencia evolutiva, pero en este momento no tiene criterios de tratamiento
- c) Dada la edad de la paciente intentaría obtener una 2ª respuesta para hacer un 2º trasplante.
- d) Seguimiento semestral en la consulta, y le recomendaría iniciar tratamiento oral con denosumab para la prevención del evento esquelético.



## Caso Reserva 2

Mujer de 38 años de edad, con diagnóstico de Leucemia mieloide aguda tipo promielocítica (M3 F.A.B.) y rectorragia, en tratamiento con arsénico y ácido transretinoico. En analítica: Hb 7 gr/dl, VCM 85 fl, Plaquetas 12.000/ml, Tiempo de protrombina 25 %. Antecedentes de 1 embarazo con parto y recién nacido normal. A los 60 minutos de inicio de la transfusión, de la primera unidad, de plasma fresco congelado, habiendo pasado 100 ml, presentó tos, secreción bronquial, disnea, escalofríos, febrícula y cianosis. Temperatura 37.2° C, Tensión arterial normal, sin signos de sobrecarga circulatoria ni prurito o urticaria cutánea. Ig A: normal.

**40.- El diagnóstico de elección sería:**

- a) Incompatibilidad mayor de grupo del plasma
- b) Contaminación bacteriana
- c) Lesión pulmonar aguda relacionada con la transfusión (LPART)
- d) Reacción aguda del arsénico con el plasma del donante.

**41.- El tratamiento inicial de elección sería:**

- a) Diuréticos
- b) Heparina sódica intravenosa y antiagregantes orales.
- c) Oxigenoterapia e incluso intubación endotraqueal
- d) Plasmaferesis

**42.-El mecanismo del cuadro se desencadena por:**

- a) Presencia de anticuerpos en el plasma del donante que reaccionan con antígenos presentes en los leucocitos del receptor.
- b) Presencia de anticuerpos en el plasma del receptor que reaccionan con antígenos presentes en los leucocitos del donante.
- c) Formación de inmunocomplejos asociados al arsénico
- d) Anticuerpos en el plasma del donante frente a ácido transretinoico.

# OSAKIDETZA

**2018 ko otsailaren 7ko 111/2018** Concurso-Oposición convocado por  
**Erabakiaren bidez, egindako** Resolución nº 111/2018 de 7 de  
**Oposaketa- Lehiaketarako deia** febrero de 2018

**(EHAA Zkia. 35 2018ko otsailaren** (B.O.P.V. Nº 35 19 de febrero 2018)  
**19koa)**

## 2. ARIKETA/ 2. EJERCICIO

<b>KATEGORIA:</b>	<b>FAK. ESP. HEMATOLOGIA ETA HEMOTERAPIAKO MEDIKUA</b>
<b>CATEGORÍA:</b>	<b>FAC. ESP MEDICO HEMATOLOGÍA Y HEMOTERAPIA</b>

**Proba eguna / Fecha prueba:**

**2018eko maiatzaren 27 a /**  
27 de mayo de 2018

**B Eredua/Modelo B**

## Caso 1.

Varón de 35 años sin antecedentes familiares de interés y como único antecedente personal cefaleas frecuentes. Es remitido a nuestra consulta desde la consulta de digestivo tras estudio de anemia ferropénica que no encuentran causa de sangrado en la gastro-colonoscopia. Han iniciado tratamiento con sales ferrosas.

En la anamnesis el paciente refiere encontrarse bien, algo cansado, pero lo achaca al estrés del trabajo, ha tomado antiinflamatorios no esteroideos y metamizol por un esguince en tobillo derecho, no refiere ningún otro síntoma, A la exploración lo único destacable es una ligera esplenomegalia, resto exploración normal.

La analítica que vio su médico es la siguiente:

Hemoglobina 110 gr/l (130- 170 gr/l), Hematocrito 30 % (40 – 51 5), VCM 70 fl (82 – 101 fl.), HCM 23 pg (27 – 34 pg), CHCM 300 gr/l (320– 360 gr/dl), ADE 18.5% (14 - 16%), plaquetas  $100 * 10^9 / l$  (150 – 450 \*  $10^9 / l$ ) , leucocitos  $3.5 * 10^9 / l$  ( 4.5 –  $10 * 10^9 / l$ ) con fórmula leucocitaria normal.

Perfil férrico: Hierro sérico: 38  $\mu g / dl$  (50-150  $\mu g / dl$ ), Índice de saturación de transferrina: 10 % (16-50 %), Ferritina sérica: 8 ng/ml (15-300 ng/ml).

Solicitamos estudio y lo citamos para resultados

Dos semanas más tarde el paciente acude a urgencias por cefalea, dolor abdominal y lumbar intenso. También refiere orinas oscuras.

A la exploración lo único destacable ictericia conjuntival, dolor a la palpación abdominal con Blumberg negativo y puño- percusión renal negativa

La analítica realizada en urgencias:

- Hemograma: Hemoglobina 70 gr/l (130- 170 gr/l), Hematocrito 21 % (40 – 51 5), VCM 75 fl (82 – 101 fl.), HCM 25 pg (27 – 34 pg), CHCM 310 gr/l (320– 360 gr/dl), ADE 19% (14 - 16%), plaquetas  $110 * 10^9 / l$  (150 – 450 \*  $10^9 / l$ ) , leucocitos  $5 * 10^9 / l$  ( 4.5 –  $10 * 10^9 / l$ ) con fórmula leucocitaria: segmentados 80 %, linfocitos 10 % y monos 10 %. Se revisa el frotis sanguíneo y no se detectan formas inmaduras ni alteraciones de la serie roja y plaquetar
- Coagulación: Tasa protrombina, INR, TTPA y fibrinógeno normales. Dimeró D > 500
- Bioquímica: Glucosa, creatinina e iones normales. LDH 1800 mU/ml (130 – 500 mU/ml), Bilirrubina Total 4 mg/dl con directa de 1.3 mg/dl.
- Coombs directo e indirecto negativo.

Ante el dolor que no cede y empeoramiento de su estado general se realiza TAC Abdominal y se detecta trombosis mesentérica.

Recibe terapia transfusional y se inicia anticoagulación.

**1.- ¿Cuál de estos diagnósticos sospecharía?**

- a) Hemoglobinopatías inestables
- b) Hemoglobinuria Paroxística Nocturna
- c) Déficit Glucosa 6 fosfato deshidrogenasa
- d) Púrpura Trombótica Trombocitopénica

**2.- ¿Cuál de las siguientes pruebas usaría para confirmar el diagnóstico?**

- a) Citometría de flujo con FLAER
- b) Electroforesis de hemoglobinas
- c) Adams13
- d) Resistencia Osmótica

**3.- ¿Qué tratamiento pautaría?**

- a) Corticoides a 1 mg/kg peso hasta solución cuadro
- b) Eculizumab tras ser vacunado de meningitis B y C
- c) Transfusión y educación sanitaria sobre fármacos que ocasionan hemolisis
- d) Recambios plasmáticos hasta que las plaquetas aumenten por encima  $150 \times 10^9 / l$  + 2 días más. Asociando ácido fólico y corticoides

## Caso 2

Un varón de 18 años de edad es remitido a la consulta por epistaxis espontaneas de repetición. La valoración de laboratorio inicial es la siguiente: Hemoglobina 13.2 g/dL ,Hematocrito 39 % VCM 97.4 fL ,Plaquetas  $120 \cdot 10^3/\mu\text{L}$  ,Leucocitos  $5.8 \cdot 10^3/\mu\text{L}$  , Índice de protrombina 91 % ,Tiempo de Tromboplastina Parcial Activada 38 sg ,Fibrinógeno funcional 399 mg/dL.

**4.- Si queremos descartar una Enfermedad de Von Willebrand, ¿qué prueba de laboratorio NO es de primer nivel para el diagnóstico de la Enfermedad de Von Willebrand?**

- a) Nivel plasmático de actividad coagulante del FVIII ( FVIII:C)
- b) Nivel del antígeno del FvW (FvW:Ag)
- c) Aglutinación plaquetar inducida por Ristocetina (RIPA)
- d) Función del FvW dependiente de plaquetas (FvW:RCo)

**5.-En el estudio del paciente se detecta: relación FvW:RCo/FvW:Ag >0.6, ensayo RIPA a concentración de Ristocetina <0.7 normal, relación FVIII:C/FvW:Ag >1 ¿cual de las siguientes afirmaciones considera correcta ?:**

- a) La relación FVIII:C/FvW:Ag >1 sugiere EvW tipo 2N
- b) La aglutinación plaquetar inducida por Ristocetina a concentraciones de 0.7-1.2mg/ml estará alterada
- c) El ensayo RIPA permite distinguir la EvW tipo 2B de la EvW tipo plaquetario
- d) La relación FvW:RCo/FvW: Ag>0.6 sugiere EvW tipo 1

**6.-Señale la respuesta FALSA en relación al tratamiento con DDAVP:**

- a) En la forma 2B su indicación es controvertida por agravar la trombopenia
- b) En la EvW tipo 1 es el tratamiento de elección
- c) En el subtipo 2N incrementa el FvW, pero no mejora su afinidad por el FVIII
- d) En la EvW subtipo 1 "plaquetario bajo" se socia a una buena respuesta

### Caso 3

Varón de 62 años, trabajador en oficina, entre cuyos antecedentes figuran HTA y fibrilación auricular, controladas ambas con medicación y sin necesidad de anticoagulación permanente. Consulta con el ORL por aparición de un bultoma en la región laterocervical alta derecha, de 2 meses de evolución, de rápido crecimiento y que protruye en la mucosa yugal ipsilateral.

En la anamnesis, refiere sudoración vespertina de 15 meses de evolución, ligera pérdida de peso que no ha concedido importancia y prurito en extremidades y espalda.

En la exploración física se observa una tumoración de aproximadamente 8 cm. de diámetro, que afecta a la glándula parótida derecha, con protrusión en cavidad oral, desplazamiento lateral de la amígdala, y ocupación del espacio parafaríngeo derecho.

Se palpan adenopatías de menor tamaño laterocervicales y supraclaviculares derechas, axilares y adenopatías voluminosas inguinales bilaterales (en conglomerado de unos 5 cm. de diámetro).

Ante la sospecha de linfoma se solicitan pruebas diagnósticas y se remite a la consulta de Hematología. El paciente acude a la consulta habiéndose realizado un PET-TC y una biopsia de la adenopatía diana, pero sin que estén informadas dichas pruebas. Refiere estridor laríngeo y sensación de ahogo en determinadas posiciones, por lo que se hace una consulta rápida al patólogo quien sugiere el diagnóstico de un linfoma CD20+ pendiente de completar el estudio inmunohistoquímico. Se observa en la analítica hiperuricemia leve, LDH que triplica el límite alto de la normalidad y anemia de 10.5 g/dl.

El hematólogo que le atiende ve datos claros de progresión clínica, con masa voluminosa parotídea derecha con compromiso local, por lo que administra un primer ciclo de tratamiento con R-CHOP (rituximab 375 mg/m<sup>2</sup>, ciclofosfamida 750 mg/m<sup>2</sup>, vincristina 2 mg y prednisona 100 mg x 5 días) sin esperar a los resultados definitivos.

En la siguiente consulta, previa al 2º ciclo, el paciente ofrece una reducción muy significativa de la masa voluminosa parotídea (queda un área residual) y refiere encontrarse “francamente bien”. El hematólogo decide continuar con R-CHOP.

Se valoran las imágenes del PET-TC con 18-FDG: Áreas metabólicamente activas que afectan a un conglomerado voluminoso de unos 13 x 4 x 3 cm que implica parótida derecha, amígdala y adenopatías laterocervicales en espacios I y II derechos (SUV max 32), adenopatías de tamaño significativo entre 12 y 15 mm de diámetro en regiones mediastínicas (paratraqueales derechas, infracarinales) con un SUV max 12. Adenopatías retroperitoneales y mesentéricas que forman un conglomerado continuo desde región paraaórtica izquierda, iliaca común y externa izquierda (diámetro longitudinal de 8 cm, craneocaudal de 3 cm) (SUV max 20). Adenopatías inguinales izquierdas (6 cm, SUV max 12) y derechas (3 cm, SUV max 25). Esplenomegalia de 14.5 cm, con 2 áreas hipodensas en la TAC de 3 y 5 cm respectivamente, con una alta actividad metabólica de FDG (SUV max 42) en dichas lesiones. El patrón óseo muestra una actividad heterogénea del trazador, que afecta parcheadamente al esqueleto axial, con un SUV máx 8

**7.- Tras la valoración del cuadro clínico y de la PET-TC qué podemos deducir:**

- a) Se trata de un linfoma B agresivo en estadio avanzado, que requiere tratamiento quimioterápico estándar con R-CHOP
- b) La realización de una biopsia ósea en este caso será especialmente informativa
- c) La actividad heterogénea del metabolismo glucídico sugiere transformación de un linfoma de bajo grado a un linfoma agresivo.
- d) En este caso concreto la PET-TC es especialmente útil para planificar el tratamiento con radioterapia externa de las áreas voluminosas.

**Se recibe el resultado de la biopsia ganglionar: Borramiento completo de la arquitectura ganglionar, demostrando una infiltración en sábana de células grandes, con núcleos inmaduros y nucléolos visibles, con tenues bandas de esclerosis. El perfil inmunohistoquímico de las células tumorales:**

- **Positivo: CD20, CD10, BCL-2, BCL-6, PAX-5, C-MYC**
- **Negativo: CD43, MUM-1, TdT**
- **Ki 67+ > 95% de las células**
- **Reordenamiento c-myc y BCL-2 positivos por FISH**

**8.- Ante estos resultados, qué podemos concluir:**

- a) Se trata de un linfoma B de alto grado, tipo “doble hit”, que muestran de forma más frecuente un fenotipo centro germinal
- b) Es necesario ampliar la batería de inmunohistoquímica incluyendo CD5 y ciclina D1 para descartar otras entidades como el linfoma del manto blástico o el síndrome Richter de la LLC
- c) Se trata de un LBDCG con fenotipo centro germinal. Estos linfomas tienen un mejor pronóstico que sus homólogos de fenotipo NO centro germinal, por lo que el tratamiento con R-CHOP, con RT sobre áreas PET + residuales al final del tratamiento es la mejor opción terapéutica.
- d) Se trata de un linfoma B difuso de células grandes (LBDCG), fenotipo NO centro germinal. En estos casos el tratamiento indicado es R-CHOP

**Se completa el tratamiento con otros 5 ciclos de R-CHOP, alcanzando una respuesta completa metabólica (documentada con PET-TC), desaparición de la sintomatología asociada y normalización de los parámetros analíticos.**

**9.- En este punto, ¿qué recomendaría Ud. al hematólogo responsable? :**

- a) El tratamiento debería haber incluido profilaxis del SNC con metotrexate sistémico o intratecal debido a la alta tasa de recaída neuromeningea de estos linfomas.
- b) El tratamiento es correcto, y recomendaría seguimiento con PET-TC cada 6 meses hasta cumplir los 2 años de seguimiento y luego anual hasta los 5 años de seguimiento.
- c) El tratamiento es correcto, pero las recomendaciones actuales son evitar las pruebas radiológicas de seguimiento que no predicen una supuesta recaída, añaden toxicidad en forma de irradiación y en el caso del PET nos arriesgamos a un alto número de falsos positivos.
- d) Aunque la intensificación con trasplante autólogo es una opción indicada cuando se emplean esquemas subóptimos como el R-CHOP, en este paciente, está contraindicado por la presencia de las comorbilidades cardiovasculares.



## Caso 4

Varón de 22 años, sin antecedentes de interés, que acude al hospital por fiebre de 38.5-39°C de 2 semanas de evolución con clínica de rinorrea y tos escasa sin apenas expectoración. En la **exploración física** se detecta una esplenomegalia que se confirma por ecografía abdominal. **Hemograma:** Hb: 10 gr/dl Leucocitos:  $1.2 \times 10^9/L$  (0.7 neutrófilos  $\times 10^9$ ) Plaquetas:  $85 \times 10^9/L$ . Morfología de sangre periférica: No se detectan blastos ni signos de displasia. **Bioquímica:** Na:129 Bilirrubina: 1.8 GGT:98 GPT 110 GOT:89 Ferritina 600mcg/L Fibrinógeno: 128 mg/dl D-Dímero: 700 Aspirado/Biopsia médula ósea: Hipocelularidad para la edad, con leve aumento de macrófagos, sin observar imágenes de hemofagocitosis, que sí se ven de forma aislada en una biopsia hepática.

10.- Con estos datos su diagnóstico de sospecha es de una posible Linfohistiocitosis Hemofagocítica (LHH) y decide solicitar las siguientes pruebas adicionales que le aportarán información relevante para completar el estudio EXCEPTO una, cuyo resultado no influirá en el diagnóstico y/o pronóstico:

- a) Estudio genético de mutaciones asociadas a la LHH.
- b) Triglicéridos
- c) sCD25 en sangre periférica (SP)
- d) CD64 en SP

Se detecta la mutación PRF1 del gen de la Perforina, sCD25 de 3.000U/ml CD64+ en un 2% en SP y Triglicéridos de 310 mg/dl

11.- En los próximos días, el paciente presenta un deterioro de su estado general con pérdida de peso, empeoramiento de las citopenias y aumento progresivo de la ferritina que se eleva hasta 7.000 mcg/L. Señale la respuesta CORRECTA

- a) Se trata de una LHH Familiar y por tanto no habría que iniciar tratamiento.
- b) Se trata de una LHH Secundaria o reactiva a un proceso subyacente y hasta que éste no se encuentre no se debe de tratar.
- c) Los desencadenantes más frecuentes son : Infección, Malignidad y Enfermedad Reumática.
- d) Aunque la clínica sea alarmante, la LHH es un cuadro que suele ser autolimitado con remisión espontánea en la mayoría de los casos sin requerir tratamiento.

**12.- En la LHH , señale la respuesta CORRECTA:**

- a) La hemofagocitosis, aunque sea en un pequeño porcentaje, debe de estar presente para confirmar el diagnóstico
- b) La detección de la alteración molecular no es criterio suficiente para el diagnóstico, sino que tienen que cumplirse además el resto de criterios.
- c) La LHH tanto Primaria como Secundaria tiene una elevada mortalidad sin tratamiento y en el caso de la Familiar estaría indicado siempre que se disponga de donante, realizar un Trasplante de Progenitores Hematopoyético Alogénico.
- d) Ninguna de las anteriores

## **Caso 5**

**Varón de 26 años que acude a donar a la unidad móvil. Nacido en Madrid y de madre argentina. Es su segunda donación, habiendo realizado la anterior cuatro años antes en la universidad en Madrid. Trabaja para una ONG para la que residió en Bolivia durante tres meses hace dos años y, seguidamente, durante 5 meses en Indonesia, lugar del que ha regresado hace cinco meses. Reside en la CAV desde el pasado mes de febrero (3 meses)**

### **13.- En cuanto a la estrategia de donación:**

- a) No puede donar ahora. Debe esperar al menos 12 meses desde su vuelta de Indonesia
- b) Debe esperar tres meses para donar por el riesgo de Zika
- c) En estos momentos sólo podría donar plasma para elaboración de derivados plasmáticos, no componentes celulares
- d) Puede donar, pero deber analizarse con una prueba validada para detección de Ac. contra el paludismo

### **14.-Respecto a las pruebas analíticas a tener en cuenta:**

- a) Aunque no es un requisito obligado, es recomendable realizar un NAT múltiple individual o en minipool que incorpore VHC, VHB y VIH
- b) Por sus antecedentes, es obligatorio realizar Anti-HBc además del Antígeno de superficie de la Hepatitis B
- c) No es preciso realizar prueba de Chagas porque el resultado fue negativo en la anterior donación.
- d) No debe considerarse como persona de riesgo para HTLV I-II

### **15.- Y en relación al procesamiento de los posibles componentes:**

- a) La donación mediante plaquetoféresis sería la más recomendable en este caso, y debería ser inactivada con soralenos.
- b) La desleucocitación predepósito eliminaría el riesgo residual de Enfermedad de Chagas
- c) Si tienen que elaborarse plaquetas de pool, éste no debe contener más de cuatro donantes diferentes
- d) En caso de realizar detección bacteriana en el Concentrado de Plaquetas final, es aconsejable tomar la muestra 24 horas después de elaborar el componente.

## **Caso 6**

**Mujer de 63 años, remitida a consultas de Hematología por pancitopenia. Refería astenia y dolor en hipocondrio izquierdo como única sintomatología.**

**Exploración: esplenomegalia de 5 cm bajo reborde costal y adenopatías inguinales bilaterales de 1 cm, resto normal.**

**Hemograma: Hemoglobina 100 g/L, plaquetas  $105 \times 10^9/L$ , leucocitos  $1.7 \times 10^9/L$  (40 % neutrófilos, 52 % linfocitos, 1 % monocitos, 5 % eosinófilos, 2 % basófilos).**

**Frotis de sangre periférica: 21 % de células atípicas (mononucleadas, de tamaño 1-2 veces el de un linfocito maduro y núcleo excéntrico de forma ovoide).**

**Citometría: positividad de la citología atípica para CD20, CD22 y anexina 1 (entre otros marcadores).**

**Por técnica de PCR se detecta en sangre periférica la mutación V600E del gen BRAF.**

**16.-¿Cuál es el diagnóstico más probable?**

- a) Tricoleucemia (forma clásica)
- b) Linfoma linfoplasmocítico
- c) Linfoma de células del manto
- d) Linfoma de la zona marginal esplénico

**17.- ¿Cuál de los siguientes datos de laboratorio es falso en dicha patología?**

- a) Positividad de CD123
- b) Positividad de CD123
- c) Ausencia de mutaciones en gen MAP2K1
- d) Negatividad del CD200

**18.- Entre los siguientes, ¿qué tratamiento es el más adecuado para esta paciente?**

- a) R-Hyper CVAD seguido de autotrasplante de progenitores hematopoyéticos
- b) Dexametasona, rituximab y ciclofosfamida (DRC)
- c) Esplenectomía
- d) Cladribina

## **Caso 7**

**Varón de 20 años de edad, está a punto de viajar a un país tropical y comienza a tomar profilaxis con primaguina oral para prevenir la malaria. A las 48 horas de empezar a tomar el medicamento desarrolla fatiga, ictericia, palidez y orinas oscuras con datos analíticos de anemia hemolítica.**

**19.-¿Cuál de las siguientes enzimas es más probable que sea deficiente?**

- a) Glucosa-6-P deshidrogenasa
- b) Galactoquinasa
- c) Piruvato quinasa
- d) Aldolasa B

**20.- De las siguientes afirmaciones sobre el caso ¿Cuál considera verdadera?**

- a) La herencia es autosómica recesiva.
- b) La mutación genética se encuentra en el brazo corto del cromosoma X (Xp28)
- c) Las crisis hemolíticas nunca ocurren en las mujeres
- d) Es la eritroenzimopatía, asociada a hemólisis, que más frecuentemente se diagnostica en el mundo

**21.- Si tuviera que iniciar un tratamiento en el paciente anterior, cual de los siguientes productos no tiene un riesgo bien definido de producir hemólisis:**

- a) Nitrofurantoina
- b) Dapsona
- c) Acido nalidixico
- d) Azitromicina

## Caso 8

Mujer de 28 años sin antecedentes familiares ni personales de interés. Acude a urgencias por astenia intensa, fiebre y cefalea mantenida que no cede con paracetamol e ibuprofeno. No disuria, ni tos, ni expectoración. Ninguna otra clínica.

A la exploración se detecta palidez cutánea con subictericia conjuntival, No rigidez de nuca. Pares craneales normales. Auscultación cardiaca rítmica a 130 pulsaciones minuto. Auscultación pulmonar normal. Abdomen blando, depresible, no masas, no megalias, Blumberg y puño-percusión renal negativas. Extremidades normales,

Pruebas complementarias:

- **Rx Tórax:** Sin hallazgos patológicos
- **Hemograma:** Hemoglobina 50 gr/l (130- 170 gr/l), Hematocrito 15 % (40 – 51 %), VCM 115 fl (82 – 101 fl.), HCM 30 pg (27 – 34 pg), CHCM 350 gr/l (320– 360 gr/dl), ADE 16% (14 - 16%), plaquetas  $10 \times 10^9/l$  (150 –  $450 \times 10^9/l$ ), leucocitos  $15 \times 10^9/l$  ( $4.5 - 10 \times 10^9/l$ ) con fórmula leucocitaria: segmentados 80 %, linfocitos 10 % y monos 10 %.
- **Coagulación:** Tasa protrombina, INR, TTPA y fibrinógenos normales.
- **Bioquímica:** Glucosa, creatinina, iones, GOT, GPT normales. LDH 1200 mU/ml (130 – 500 mU/ml), Bilirrubina Total 4.3 mg/dl con directa de 1.1 mg/dl.
- **PCR 1 mg/l** (1-3 mg/l)
- **Test embarazo negativo**

Ante esos hallazgos se solicita revisión del frotis sanguíneo, Coombs directo e indirecto y pruebas cruzadas

- **Coombs directo e indirecto negativo.**
- **Frotis sanguíneo:** No se observan células inmaduras, ni plaquetas agregadas. Se aprecian 4 esquistocitos por cada 100 hematíes.

22.- ¿Cuál de estos diagnósticos sospecharía?

- a) Púrpura Trombótica Trombocitopénica
- b) Síndrome de Evans
- c) Coagulación Intravascular diseminada
- d) Síndrome de HELLP

**23.- ¿Cuál de las siguientes pruebas usaría para confirmar el diagnóstico?**

- a) Adams13
- b) Citometría de flujo con FLAER
- c) Electroforesis de hemoglobinas
- d) Resistencia Osmótica

**24.- ¿Qué tratamiento pautaría?**

- a) Corticoides y tratamiento antibiótico urgente contra *Haemophilus influenzae*
- b) Recambios plasmáticos hasta que las plaquetas aumenten por encima  $150 \times 10^9 / l + 2$  días más. Asociando ácido fólico y corticoides
- c) Eculizumab tras ser vacunado de meningitis B y C
- d) Corticoides a 1 mg/kg peso hasta solución cuadro.



## Caso 9

Un varón de 55 años ingresa en Urgencias por hemorragia digestiva alta. Presenta anemia aguda severa y se encuentra hemodinamicamente inestable por lo que se le transfunden 2 CHematíes de extrema urgencia. Como antecedentes presenta un episodio de hemorragia digestiva que requirió la transfusión de 4 C hematiés hace 5 meses. El resultado del estudio es : Prueba cruzada con las unidades transfundidas :negativa, grupo ABO/Rh del paciente : A/ positivo , escrutinio de Anticuerpos irregulares del paciente: positivo. El panel de identificación de anticuerpos ( liss-Coombs y enzimático) es el siguiente:

	Rh-hr						Kell				Duffy		Kidd		Lewis		P	MNS				Luth	Colt	Xg	Resultado	
	D	C	E	c	e	Cw	K	k	Kpa	Jsa	Fya	Fyb	Jka	Jkb	Lea	Leb	P1	M	N	S	s	Lua	Cob	Xga	Liss	E
1	+	+	0	0	+	0	+	+	0	nt	+	+	+	0	0	+	+	+	0	+	+	0	nt	+	+	0
2	0	+	0	+	+	0	0	+	0	nt	0	+	+	+	0	+	0	+	0	+	+	0	nt	+	+	0
3	+	0	0	+	+	0	0	+	0	nt	+	0	+	+	0	+	+	0	+	+	0	0	nt	+	0	0
4	0	0	+	+	+	0	0	+	0	nt	0	+	+	+	0	0	+	+	0	+	0	nt	0	++	3+	
5	+	0	+	+	0	0	0	+	0	nt	+	0	+	0	+	+	+	+	+	+	0	nt	+	++	3+	
6	+	+	0	0	+	+	0	+	0	nt	0	+	+	0	0	+	+	0	0	+	0	0	+	+	0	
7	0	0	0	+	+	0	+	+	0	0	0	+	0	+	0	+	+	0	+	0	+	0	0	+	0	
8	0	0	0	+	+	0	0	+	+	nt	+	0	+	0	0	+	+	+	+	+	0	0	0	0	0	
9	0	0	0	+	+	0	0	+	0	nt	+	0	0	+	0	+	+	+	0	+	+	nt	+	0	0	
10	0	0	0	+	+	0	0	+	0	nt	0	+	+	0	0	+	0	+	0	+	0	0	nt	+	+	0
11	+	+	0	0	+	0	0	+	0	nt	0	+	0	+	0	+	0	+	0	+	+	nt	+	0	0	
AUTO																									0	

### 25.-¿ Qué habría que hacer a continuación ?

- Avisar a la urgencia para que prevengan la hemólisis
- Realizar una prueba de antiglobulina directa
- Fenotipo del paciente y de las unidades transfundidas
- Realizar un eluido

**26.- Si tuviera que transfundir al paciente nuevamente antes de concluir el estudio, ¿qué C.Hematías seleccionaría para realizar la prueba cruzada? :**

- a) grupo A, fenotipo D(-),C(+),E(-)c(+),e(+),K(-),Fya(-),Jka(+),P1(-),M(-),N(+),S(-),s(+),Lua(+)
- b) grupo A, fenotipo D(+),C(+),E(-)c(-),e(+),K(-),Fya(-),Jka(-),P1(+),M(+),N(-),S(-),s(+),Lua(-)
- c) grupo O, fenotipo D(+),C(+),E(-)c(-),e(+),K(+),Fya(+),Jka(-),P1(-),M(+),N(-),S(+),s(+),Lua(+)
- d) grupo O, fenotipo D(-),C(-),E(-)c(+),e(+),K(-)

**27.- Tras concluir todo el estudio comprobamos que las unidades de C.Hematías entregadas de extrema urgencia eran compatibles, ¿Qué cuestionario de notificación deberíamos de realizar para Hemovigilancia?:**

- a) cuestionario de reacción hemolítica
- b) cuestionario de casi incidente
- c) cuestionario de aloinmunización
- d) no debemos notificar nada

### Caso 10

Varón de 14 años, previamente sano, que tras sufrir una lesión en la rodilla mientras jugaba a fútbol, 3 días después comienza con un cuadro de cefalea, náuseas y vómitos que terminan en una crisis convulsiva que le lleva al hospital. En las pruebas de imagen cerebral que le realizan se ve una trombosis extensa en el seno dural, motivo por el que se inicia tratamiento anticoagulante cuya dosis se disminuye ante la presencia de una coagulopatía intravascular diseminada con trombopenia. Se realizan el test para detectar Ac.anti FP4 que son negativos. En 48h sufre un empeoramiento clínico con distress respiratorio y fallece. En la necropsia se encontró una embolia pulmonar bilateral con oclusión de ambas venas ilíacas además de una trombosis extensa intracraneal. Con estos hallazgos el diagnóstico fue de Síndrome Trombótico Catastrófico.

**28 .- Todos EXCEPTO uno de los siguientes, pueden aparecer con esta presentación clínica:**

- a) Trombopenia inducida por Heparina.
- b) Síndrome Trousseau.
- c) Síndrome Wiskott-Aldrich..
- d) Púrpura Trombótica Trombopénica Atípica.

**En el caso clínico presentado, si en las pruebas de los días antes del fallecimiento hubiera aparecido un APTT: 80 seg, que al mezclarlo con plasma normal fuese de 110 seg, Hb. 10 gr/dl, Plaquetas  $55 \times 10^9/L$ , Anticoagulante Lúpico + y Ac. Anticardiolipina Ig G (ELISA) 50 U/L .**

**29.- Señale la afirmación CORRECTA respecto al diagnóstico:**

- a) Síndrome Antifosfolípido Catastrófico DEFINITIVO.
- b) Síndrome Antifosfolípido Catastrófico PROBABLE.
- c) Síndrome Trousseau.
- d) Ninguno de los anteriores.

**30.- Si hubiera sobrevivido a este episodio, qué DURACIÓN de tratamiento anticoagulante establecería:**

- a) Indefinido
- b) No recomendaría anticoagulación por el APTT alargado y la trombopenia
- c) 3 meses
- d) 6 meses

## **Caso 11**

**Donante de sangre varón de 37 años. Durante los últimos 12 años ha realizado 20 donaciones de sangre total. Además de las donaciones, en dos ocasiones fue excluido temporalmente por presentar hemoglobina de 13 gr/dl. Se interesa por la donación de aferesis multicomponente, y tras su evaluación se admite para este tipo de donación.**

### **31.- En el momento de la donación se tendrá en cuenta que:**

- a) En este caso sólo está indicada la donación de plasma y plaquetas, no hematíes conjuntamente, y el número de plaquetas previo a cada donación debe ser superior a  $200 \times 10^9 / L$
- b) Como estándar, el volumen máximo extracorpóreo durante la aferesis no superará el 20%
- c) La aferesis multicomponente, por su carácter individualizado, no está sometida a la regulación sobre Buenas Prácticas (GPG) requeridas a la donación de sangre total
- d) El código de identificación ISBT 128 no es de aplicación en productos de donaciones de aféresis

### **32.- Cuando se procesen los componentes obtenidos:**

- a) Debido al mayor riesgo de infección bacteriana en las plaquetas de aferesis, no está indicado prolongar su caducidad hasta los 7 días.
- b) De acuerdo al Control Estadístico de los procesos, el nivel mínimo de hemoglobina de una eritroferesis debe ser de 40gr, y el de leucocitos residuales inferior a  $1 \times 10^6 / Unidad$
- c) El estándar mínimo en el recuento de plaquetas debe ser superior a  $3 \times 10^{11} / Unidad$
- d) El plasma debe ser procesado de manera que la congelación sea completa en un periodo de 2 horas y a una temperatura por debajo de los  $-40^{\circ}C$

### **33.- Y no olvidar que:**

- a) No es preciso repetir la prueba Anti-CMV si disponemos de un resultado negativo en los seis meses previos.
- b) La irradiación de la eritroferesis no debe hacerse en el día 30 posterior a la extracción y no debe transfundirse a los 20 días de la irradiación
- c) Es obligatorio mantener una muestra de plasma de la donación de aferesis durante al menos 1 año.
- d) El plasma obtenido mediante aferesis y destinado a la elaboración de inmunoglobulinas debe ser cuarentenado durante al menos 4 meses en las dependencias del centro, y enviado a la industria farmacéutica tras una donación posterior con resultados negativos para los marcadores infecciosos.

## **Caso 12**

**Mujer de 35 años, sin antecedentes de interés. Acude a Urgencias con clínica de congestión facial, disnea, tos y dolor torácico.**

**TAC “total body”: masa mediastínica anteriosuperior de 12 cm que infiltra por contigüidad pleura y pericardio, siendo normal el resto del estudio de imagen.**

**Informe anatomopatológico tras biopsia por mediastinoscopia: infiltración por células neoplásicas de talla intermedia – grande de contorno regular, algunas de hábito pleomórfico y núcleo multilobulado; abundante fibrosis colágena.**

**Inmunofenotipo: positividad para CD20, CD30 (débil), TRAF-1 y MAL (entre otros marcadores).**

**Citogenética: +9p24 (50 % de las células).**

**Hemograma y bioquímica básica: normales. LDH: 287 (normal: 135-250). VSG 25.**

**Biopsia de médula ósea: no infiltración neoplásica.**

**34.- ¿Cuál es el diagnóstico más probable?**

- a) Linfoma de Hodgkin predominio linfocítico nodular
- b) Linfoma de Hodgkin clásico esclerosis nodular
- c) Linfoma B de célula grande primario de mediastino
- d) Linfoma anaplásico de células grandes

**35.- ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es CORRECTA en relación con esta patología?**

- a) ) La expresión de CD10 habitualmente es positiva
- b) La expresión de CD45 habitualmente es negativa
- c) Translocaciones en el gen CIITA ( 40 % casos)
- d) Todas las respuestas anteriores son falsas

**36.- Entre los siguientes, ¿Cuál sería el tratamiento inicial más adecuado para esta paciente?**

- a) R-EPOCH-dosis ajustada sin RT
- b) ABVD x 4 ciclos + radioterapia (RT) campo afecto
- c) Brentuximab
- d) CHOP + RT

## Caso Reserva 1

Mujer de 62 años, ama de casa, sin enfermedades previas, que consulta con el médico de atención primaria (MAP) porque se nota más cansada últimamente, y además ha notado que la orina es “espumosa”. Su MAP, sospechando un debut diabético, solicita una analítica completa, de la que destacan los siguientes hallazgos:

- **Hemograma:** Leucocitos  $7.2 \times 10^9/L$ , fórmula automática y revisada al microscopio normales, Hemoglobina 9.5 g/dl, plaquetas  $225 \times 10^9/L$
- **Bioquímica:** creatinina 5.7 mg/dl, urea 288 mg/dl, Calcio 13.4 mg/dL Fosfato 2.5 mg/dL proteínas totales 10.3 g/dL, albúmina 2.7 g/dL, perfil hepático, Na<sup>+</sup> y K<sup>+</sup> normales. LDH 125 U/L (Normal hasta 245)
- **Hemoglobina glicosilada A1c 4.5**
- **Proteínas en orina (sedimento rápido) +++.**

Ante la sospecha diagnóstica se remite a la consulta de Hematología y se solicitan nuevas exploraciones:

- **Proteinograma:** IgG 490 g/dL (VN 600-1700), IgA 5125 g/dL (VN 70-400), IgM 12 g/dL (40-230). Componente monoclonal en región gamma de 4.5 g/dl, de naturaleza IgA lambda. Beta 2 microglobulina 6.1 mg/L (VN 1.1-2.4)
- **Cadenas kappa libres 25 mg/L; cadenas lambda libres 1558 mg/L. Ratio involucrada/no involucrada 62.32.**
- **Proteinuria de Bence Jones: Positivo**
- **Cadenas lambda en orina de 24h: 25639 mg/24h.**
- **Resonancia magnética nuclear de columna total: Múltiples lesiones líticas que afectan a varios cuerpos vertebrales, sin colapso vertebral, sin masas de partes blandas y sin compromiso del canal medular.**
- **Médula ósea: plasmocitosis atípica del 36%.**
- **Fenotipo de las células plasmáticas: 99% son aberrantes (CD19+, CD56+, CD20-, CD38++, CD138+++, lambda +)**
- **Cariotipo: 49, XX, +3, +9, +13.**
- **FISH: no se detectan alteraciones de IgH,17p, ni ganancias o pérdidas del cromosoma 1.**



**37.- Según la clasificación ISS (International Score System) e R-ISS (Revised-ISS), en ¿qué estadio clasificamos a nuestra paciente?**

- a) ISS 2/R-ISS 1
- b) ISS 3/R-ISS 3
- c) ISS 3/ R-ISS 2
- d) ISS 2/R-ISS 3

**38.- ¿Cuál puede ser la primera aproximación terapéutica?**

a) Corregir la hipercalcemia para normalizar la función renal, iniciar un tratamiento específico de mieloma adaptado a su riesgo citogenético: inducción con un triplete combinando inhibidor de proteasoma tipo bortezomib, un IMiD tipo talidomida y dexametasona, administrando 4-6 ciclos, y trasplante autólogo de progenitores hematopoyéticos. Valorar consolidar y mantener la respuesta postrasplante.

b) Corregir la hipercalcemia para normalizar la función renal, iniciar un tratamiento específico de mieloma adaptado a su alto riesgo citogenético: inducción con un triplete combinando inhibidor de proteasoma tipo bortezomib, un IMiD tipo lenalidomida y dexametasona, administrando 4-6 ciclos, y proponer doble trasplante en tándem y mantenimiento en remisión completa con lenalidomida.

c) Tratamiento de la hipercalcemia y valorar hemodiálisis con membranas de alto cut-off para el tratamiento agudo de la insuficiencia renal. Continuar con tratamiento de inducción con la combinación bortezomib, melfalán, prednisona durante un año de tratamiento, y tratamiento secuencial posterior con lenalidomida-dexametasona

d) Corregir la insuficiencia renal, valorar tratamiento ortopédico de la enfermedad esquelética e iniciar rápidamente tratamiento con un cuatriplete (carfilzomib, lenalidomida, dexametasona y daratumumab) para llegar a un trasplante con melfalán 200.

A pesar de las medidas instauradas, la paciente queda con una insuficiencia renal moderada (filtrado glomerular 40 ml/min). Tras alcanzar la remisión completa con el tratamiento de 1ª línea, la paciente acude a una consulta de seguimiento rutinaria. Han pasado 4 años del fin del tratamiento completo. En este momento la paciente tiene 68 años de edad, una IRC moderada residual y una diabetes esteroidea bien controlada con antidiabéticos orales. En la analítica de control de la consulta de seguimiento se observa:

- Hemograma y bioquímica normales, excepto creatinina 1.3 mg/dL y glucosa 107 mg/dL
- Proteinograma: CM 0.2 (IgA lambda) IgG, IgM en límites normales. Albúmina 4.1 g/dL, beta2microglobulina 1.7 mg/L
- Proteinuria de Bence Jones negativo

### 39.- ¿Qué haría Ud. ahora?

- a) Seguimiento semestral en la consulta, y le recomendaría iniciar tratamiento oral con denosumab para la prevención del evento esquelético.
- b) Se trata de una recaída analítica y dado que se trata de un MM de alto riesgo me obliga a acelerar el estudio biológico y plantear un tratamiento de 2ª línea.
- c) Dada la edad de la paciente intentaría obtener una 2ª respuesta para hacer un 2º trasplante.
- d) Se trata de una recaída analítica, sin datos biológicos ni clínicos agresivos. Habrá que valorar la tendencia evolutiva, pero en este momento no tiene criterios de tratamiento.

## Caso Reserva 2

Mujer de 38 años de edad, con diagnóstico de Leucemia mieloide aguda tipo promielocítica (M3 F.A.B.) y rectorragia, en tratamiento con arsénico y ácido transretinoico. En analítica: Hb 7 gr/dl, VCM 85 fl, Plaquetas 12.000/ml, Tiempo de protrombina 25 %. Antecedentes de 1 embarazo con parto y recién nacido normal. A los 60 minutos de inicio de la transfusión, de la primera unidad, de plasma fresco congelado, habiendo pasado 100 ml, presentó tos, secreción bronquial, disnea, escalofríos, febrícula y cianosis. Temperatura 37.2° C, Tensión arterial normal, sin signos de sobrecarga circulatoria ni prurito o urticaria cutánea. Ig A: normal.

**40.- El diagnóstico de elección sería:**

- a) Contaminación bacteriana
  - b) Lesión pulmonar aguda relacionada con la transfusión (LPART)
  - c) Incompatibilidad mayor de grupo del plasma
  - d) Reacción aguda del arsénico con el plasma del donante.
- a) Presencia de anticuerpos en el plasma del donante que reaccionan con antígenos presentes en los leucocitos del receptor.

**41.- El tratamiento inicial de elección sería:**

- a) Heparina sódica intravenosa y antiagregantes orales.
- b) Oxigenoterapia e incluso intubación endotraqueal
- c) Plasmaferesis
- d) Diuréticos

**42.-El mecanismo del cuadro se desencadena por:**

- b) Presencia de anticuerpos en el plasma del receptor que reaccionan con antígenos presentes en los leucocitos del donante.
- c) Formación de inmunocomplejos asociados al arsénico
- d) Anticuerpos en el plasma del donante frente a ácido transretinoico.

