

TEČAJ: NOVI IZAZOVI U LABORATORIJSKOJ DIJAGNOSTICI POREMEĆAJA ZGRUŠAVANJA

NAPOMENA: Točni odgovori označeni su crvenim podebljanim slovima

Zagreb, 26.09.2020.

- 1. Što je od navedenog točno za stečenu hemofiliju?**
 - a) visoka stopa relapsa bolesti
 - b) niska učinkovitost eradikacijske terapije
 - c) visoka stopa mortaliteta uz krvarenje
 - d) visoka učinkovitost eradikacijske terapije**
- 2. Koji se lijek najčešće koristi u zaustavljenju krvarenja kod bolesnika sa stečenom hemofilijom?**
 - a) traneksamična kiselina i dezmpresin
 - b) c+d**
 - c) aktivirani koncentrat protrombinskog kompleksa
 - d) aktivirani rekombinantni FVII
- 3. Kakve su najčešće kliničke karakteristike krvarenja kod bolesnika sa stečenom hemofilijom?**
 - a) ekhimoze i epistakse
 - b) intraartikularna krvarenja
 - c) mukokutana krvarenja**
 - d) intracerebralna krvarenja
- 4. Što je od navedenog točno u liječenju bolesnika sa stečenom hemofilijom?**
 - a) svi se bolesnici liječenje eradikacijskom terapijom**
 - b) svi bolesnici moraju primati hemostatsku terapiju (aPCC ili rFVIIa) neovisno o težini krvarenja
 - c) smrtnost od krvarenja je preko 20% u najvećim europskim registrima
 - d) rituksimab (antiCD20) je najčešća prva linija u eradikaciji inhibitora
- 5. Koji čimbenici dovode do povišenja von Willebrandova faktora?**
 - a) trudnoća
 - b) tjelesna aktivnost
 - c) dob
 - d) svi navedeni odgovori su točni**

6. Koja od navedenih pretraga se ne koristi u diferencijalnoj dijagnostici von Willebrandove bolesti?

- a) analiza multimera
- b) VWF:CB
- c) APTV**
- d) VWF:FVIIIIB

7. Usmjerena laboratorijska dijagnostika von Willebrandove bolesti započinje:

- a) određivanjem aktivnosti von Willebrandova faktora**
- b) analizom multimera
- c) određivanjem protrombinskog vremena
- d) određivanjem vremena krvarenja

8. Omjer aktivnosti i antigena von Willebrandova faktora manji od 0.6 može upućivati na:

- a) tip 2 von Willebrandove bolesti
- b) kvalitativni poremećaj von Willebrandova faktora
- c) gubitak visokomolekularnih multimera
- d) svi navedeni odgovori su točni**

9. Tip 3 von Willebrandove bolesti karakterizira:

- a) nemjerljiva ili jako niska aktivnost von Willebrandova faktora
- b) nemjerljiva ili jako niska koncentracija antigena von Willebrandova faktora
- c) odsutnost multimera
- d) svi navedeni odgovori su točni**

10. Zaokružite točnu tvrdnju:

- a) protutijela na VWF su klase IgG i/ili IgM
- b) tip 1C ima smanjenu koncentraciju VWF:Ag
- c) tip 1C ima normalnu koncentraciju VWFpropeptida
- d) sve navedeno je točno**

11. Što je od sljedećih navoda netočno:

- a) inhibitori na VWF javljaju se kod politransfundiranih pacijenata
- b) inhibitori na VWF javljaju se u tipu 3 von Willebrandove bolesti
- c) inhibitori na VWF mogu biti protutijela na različite domene VWF
- d) inhibitori na VWF ne utječu na odabir terapije**

12. Zaokruži točnu tvrdnju vezanu uz mjerenje aktivnosti FVIII/FIX:

- a) aktivnost FVIII/FIX možemo mjeriti koagulacijskom metodom koja ima visoku preciznost i osjetljivost
- b) mjerenje aktivnosti FVIII/FIX kromogenom metodom je u širokoj primjeni u koagulacijskim laboratorijima zbog jednostavnosti i niske cijene
- c) koagulacijska metoda pokazuje visoku varijabilnost rezultata zbog velikog broja različitih reagensa**
- d) kromogena i koagulacijska metoda pokazuju visoku podudarnost rezultata i neosjetljive su na lupus antikoagulant i direktne oralne antikoagulate

13. Zaokruži točnu tvrdnju vezanu uz pripravke FVIII/FIX s produljenim djelovanjem:

- a) dizajnirani su samo za bolesnike s hemofilijom A zbog kraćeg poluživota FVIII u cirkulaciji u odnosu na FIX
- b) za pripravke FVIII s produljenim djelovanjem postignuto je značajno produljenje vremena poluživota u cirkulaciji i značajno bolje u odnosu na pripravke FIX s produljenim djelovanjem
- c) za praćenje postinfuzijske aktivnosti FVIII/FIX s produljenim djelovanjem primjenom koagulacijske i kromogene metode dobiju se usporedivi rezultati neovisno o primjenjenom reagensu
- d) produljenje vremena poluživota pripravaka FVIII/FIX postiže se konjugacijom faktora albuminom, Fc ulomkom imunoglobulina i polietilen-glikolom**

14. Zaokruži točnu tvrdnju vezanu uz emicizumab:

- a) emicizumab je bispecifično monoklonsko antitijelo koje se primjenjuje za liječenje bolesnika s hemofilijom B koji su razvili inhibitore na FIX
- b) emicizumab je monoklonsko antitijelo koje se specifično veže na trombin i tako oponaša funkciju FVIII
- c) emicizumab ima poluživot u plazmi oko 30 dana i primjenjuje se intravenski 1x mjesečno
- d) emicizumab je bispecifično monoklonsko antitijelo koje se primjenjuje za liječenje bolesnika s hemofilijom A koji su razvili inhibitore na FVIII**

15. Zaokruži točnu tvrdnju vezanu uz laboratorijsko praćenje kod terapije emicizumabom:

- a) kromogena metoda s reagensima goveđega podrijetla je potpuno neosjetljiva na emicizumab i može se koristiti za mjerenje aktivnosti endogenog ili egzogenog FVIII**
- b) za mjerenje koncentracije emicizumaba može se primijeniti kromogena metoda s reagensima goveđeg podrijetla
- c) emicizumab utječe na koagulacijske pretrage koje uključuju unutarnji put zgrušavanja što rezultira lažno povišenim rezultatima PV-a već kod subterapijskih koncentracija
- d) kromogena metoda s reagensima humanog podrijetla može se koristiti za određivanje inhibitora na FVIII tijekom terapije emicizumabom

16. Zaokruži točnu tvrdnju:

- a) fitusiran je monoklonsko antitijelo prema inhibitoru puta tkivnog faktora i koristi se za liječenje hemofilije A i B s inhibitorima
- b) mehanizam djelovanja concizumaba i fitusirana je povećanje stvaranja trombina inhibicijom prirodnih inhibitora zgrušavanja antitrombina i inhibitora puta tkivnog faktora**
- c) concizumab je prirodni inhibitor antitrombina i inhibitora puta tkivnog faktora
- d) concizumab i fitusiran su pripravci FVIII s produljenim djelovanjem i preporuka je da se laboratorijski prate kromogenom metodom sa specifičnim standardom

17. Za ADAMTS13 je točno:

- a) sintetizira se u koštanoj srži
- b) ADAMTS13 je proteaza koja cijepa von Willebrandov faktor**
- c) ima poluvijek u krvi 20-30 dana
- d) gen za ADAMTS13 se nalazi na kromosomu X

18. Dijagnoza trombotične trombocitopenične purpore (TTP) se postavlja temeljem nalaza:

- a) aktivnosti ADAMTS13 <10%**
- b) aktivnosti ADAMTS13 >10%
- c) aktivnost ADAMTS13 20-30%
- d) ADAMTS13 se ne određuje kod sumnje na TTP

19. U terapiji TTP-a se NE koristi:

- a) plazmafereza uz izmjenu plazme
- b) kaplacizumab
- c) rekombinantni ADAMTS13
- d) antibiotici širokog spektra**

20. U stečenoj TTP bolesnici mogu imati:

- a) neutralizirajuća protutijela
- b) ne-neutralizirajuća protutijela
- c) istovremeno obje vrste protutijela
- d) svi odgovori su točni**

21. Domena CK na monomeru VWF:

- a) omogućava povezivanje monomera VWF u dimerne podjedinice**
- b) nalazi se u blizini aminoterminalnog kraja
- c) sudjeluje u regulaciji procesa multimerizacije
- d) omogućava proteolitičko djelovanje ADAMTS13

22. Visokomolekularni multimeri VWF:

- a) imaju molekularnu masu >10 000 kDa i sadrže >20 dimernih podjedinica
- b) imaju molekularnu masu 3000-5000 kDa i sadrže 11-20 dimernih podjedinica
- c) imaju molekularnu masu 5500-10 000 kDa i sadrže 11-20 dimernih podjedinica**
- d) imaju molekularnu masu 5500-10 000 kDa i sadrže >20 dimernih podjedinica

23. Prema važećoj podjeli von Willebrandove bolesti tip 2 uključuje podtipove:

- a) A, B, C i D
- b) A, B, C i M
- c) A, D, E i M
- d) A, B, M i N**

24. Koji se tip von Willebrandove bolesti ne nasljeđuje autosomno dominantno:

- a) Tip 2N**
- b) Tip 1
- c) Tip 2B
- d) Tip 2M

25. Niski VWF se odnosi na bolesnike s vrijednostima VWF:

- a) Od 20-30%
- b) Od 30-45%
- c) Od 30-50%**
- d) Od 40-60%

26. Koja je incidencija inhibitora u hemofiliji A?

- a) 30%**
- b) 0.7%
- c) 1.2%
- d) 85%

27. Kolika je uspješnost indukcije imunološke tolerancije u hemofiliji A?

- a) 1-2%
- b) 60-80%**
- c) 80-90%
- d) 0.1 –3.0%

28. Što nije karakteristika liječenja hemofilije bez supstitucije faktorima zgrušavanja?

- a) ne razvijaju se inhibitori na FVIII/FIX
- b) primjenjuju se supkutano
- c) imaju duže djelovanje
- d) **primjenjuju se isključivo godinu dana**

29. Koji lijek spada u mimetik FVIII?

- a) Fitusiran
- b) Concizumab
- c) **Emicizumab**
- d) BAY 1093884

30. Koja od navedenih karakteristika nije točna za emicizumab?

- a) učinkovit u profilaksi bolesnika s hemofilijom sa i bez inhibitora
- b) **primjenjuje se svaki dan**
- c) bispecifično je monoklonsko protutijelo
- d) primjenjuje se supkutano