

AUTOEVALUACION HEMATOLOGÍA

2861 Respecto a la anamnesis del enfermo hematológico, ¿cuál de los siguientes enunciados es falso?

A La ausencia de antecedentes familiares de diátesis hemorrágica no descarta la posibilidad de que el enfermo esté afecto por una enfermedad de este tipo

B Una enfermedad intercurrente puede condicionar el tratamiento de un enfermo hematológico

C El tabaquismo inveterado puede explicar la existencia de una poliglobulia

D La toma de anovulatorios puede ocasionar folicopenia y macrocitosis

E Los tintes del cabello, cosméticos y productos utilizados en los hobbies no provocan toxicidad medular

2862 ¿En cuál de las siguientes zonas del cuerpo no valoraría clínicamente la concentración de hemoglobina en la sangre?

A Conjuntivas

B Encías

C Lecho ungueal

D Paladar

E Manos

2863 De los hallazgos en la exploración física del enfermo hematológico, ¿cuál es típico de una hemólisis crónica?

A Cianosis

B Úlceras crurales

C Rágades bucales

D Lesiones purpúricas

E Alopecia

2864 Respecto a la velocidad de sedimentación globular (VSG), señale la respuesta falsa:

A El valor normal de VSG en la mujer es de 20 mm

B Su aumento está en relación directa con la rapidez con la que los hematíes se agregan y sedimentan

C Es una prueba inespecífica

D Un individuo asintomático puede considerarse sano si lo único que hallamos en sus

análisis es una VSG claramente aumentada

E La VSG resulta muy útil en el control evolutivo de algunas enfermedades

2865 ¿En cuál de los siguientes procesos no hallará una velocidad de sedimentación globular (VSG) aumentada?

A Poliglobulia

B Embarazo

C Anemia ferropénica

D Menstruación

E Mieloma IgA

2866 Respecto a los reticulocitos, señale la respuesta verdadera:

A Su tamaño es inferior al de los hematíes

B Son células jóvenes de la serie roja

C Se tiñen con los colorantes habituales

D Su número aumenta en las anemias de origen medular

E Permiten clasificar las anemias en macrocíticas y microcíticas

2867 En una de las siguientes enfermedades la concentración corpuscular media de hemoglobina (CCMH) no se halla aumentada;

señale en cuál:

A Esferocitosis hereditaria

B Drepanocitosis

C Hemoglobinopatía C

D Anemia hemolítica microangiopática

E Hemoglobinopatía S

2868 ¿Cuál de las siguientes entidades no es causa de macrocitosis?

A Alcoholismo

B Hepatopatías

C Betatalasemia

D Ingesta de anovulatorios

E Tabaquismo

2869 ¿Cuál de las siguientes asociaciones no es cierta?

A Esferocitosis/anemia hemolítica microangiopática

B Eliptocitosis/ferropenia

C Dianocitos/talasemia

D Dacriocitos/mielofibrosis idiopática

E Estomatocitos/alcoholismo

2870 ¿En cuál de las siguientes entidades no hallará esquizocitos o hematíes fragmentados?

A Valvulopatías

B Quemaduras

C Púrpura trombocitopénica idiopática

D Congelación

E Coagulación intravascular diseminada

2871 ¿Cuál de las siguientes inclusiones es extraeritrocitaria?

A Cuerpos de Heinz

B Cuerpos de Howell–Jolly

C Infección por Plasmodium

D Punteado basófilo

E Anillos de Cabot

2872 ¿Cuál de las siguientes asociaciones en relación a los leucocitos es falsa?

A Reacción leucoeritroblástica/artritis reumatoide

B Anomalía de Pelger–Huët/neutrófilos hiposegmentados

C Cuerpos de Döhle/infección

D Mieloperoxidasa/granulación primaria

E Pleocariocitos/anemia perniciosa

2873 ¿En cuál de las siguientes entidades no se encuentra aumentada la fosfatasa alcalina granulocitaria?

A Aplasia medular

B Leucemia mieloide crónica en brote blástico

C Tratamiento con glucocorticoides

D Embarazo

E Hemoglobinuria paroxística nocturna

2874 ¿En cuál de las siguientes entidades es menos probable obtener una punción medular blanca o seca?

A Leucemia linfática crónica

B Metástasis de neoplasias epiteliales

C Mielofibrosis idiopática

D Tricoleucemia

E Leucemia aguda

2875 ¿Cuál de las siguientes técnicas no se emplea en el estudio de la celularidad medular?

A Cultivos microbiológicos

B Estudios ultraestructurales

C Citogenética

D Cultivos in vitro

E Técnicas bioquímicas

2876 ¿En cuál de las siguientes enfermedades no es útil la biopsia de médula ósea?

A Enfermedad de Hodgkin

B Linfomas no hodgkinianos

C Síndrome febril de etiología desconocida

D Enfermedad de Von Willebrand

E Síndromes mieloproliferativos crónicos

2877 ¿Cuál de las siguientes asociaciones entre características citoquímicas y hemopatías es cierta?

A Síndrome linfoproliferativo crónico de estirpe T/positividad para la naftol- acetato-esterasa

B Reacción del ácido peryódico de Schiff (PAS) positiva/LAM4

C Fosfatasa ácida positiva/mieloma múltiple

D Positividad para la fosfatasa ácida resistente al tartrato/LAL7

E Hidrolasas ácidas muy positivas/síndrome linfoproliferativo crónico de estirpe B

2878 En relación a los estudios ultraestructurales, señale la asociación falsa:

A Complejo ribosómico lamelar/tricoleucemia

B Doble membrana/policitemia vera

C Cuerpos de Birbeck/histiocitosis X

D Mieloperoxidasa positiva/blastos mieloides

E Peroxidasa plaquetaria/LAM7

2879 Respecto al estudio inmunofenotípico de las leucemias agudas, señale la respuesta verdadera:

A En la diferenciación B los primeros antígenos que aparecen son CD3 en la membrana y CD13 en el citoplasma

B En la diferenciación T los primeros antígenos que aparecen son CD14 en la membrana y CD33 en el citoplasma

C Los marcadores CD61, CD41 y CD42 son específicos de diferenciación megacariocítica

D En la diferenciación mieloides normal, los primeros antígenos que se detectan son el

CD34 y el CD10

2880 ¿Cuál de las siguientes asociaciones entre subtipos inmunológicos y alteraciones citogenéticas es falsa?

A LAL pre-B/t (1;19)

B LAL-B (SIg+)/t (8;14)

C Leucemias mixtas/t (4;11)

D LAL-T tímica/t (3;14)

E LAL-T/t (1;14)

2881 ¿Cuál de las siguientes afirmaciones sobre los marcadores inmunofenotípicos de la leucemia linfática crónica de estirpe B no es cierta?

A Positividad para CD5

B Ausencia de FMC7

C Positividad para CD19

D Capacidad para formar rosetas con hematíes de carnero

E Negatividad para CD22

2882 ¿Cuál de las siguientes características no es propia de un fenotipo aberrante?

A Expresión de antígenos inapropiados

B Se observan con mayor frecuencia en los síndromes linfoproliferativos crónicos de estirpe B

C Asincronismos antigénicos madurativos

D Localización tisular anómala

E Permiten una monitorización más estrecha de la terapéutica hematológica

2883 ¿Cuál de las siguientes no es una alteración cromosómica estructural?

A Inversión

B Deleción

C Duplicación

D Implantación

E Inserción

2884 ¿Cuál de las siguientes alteraciones cromosómicas es típica de los síndromes mielodisplásicos?

A t (8;21)

B t (15;17)

C Inv (16)

D Monosomía del cromosoma 7

E Puede encontrarse cualquiera de las alteraciones anteriores

2885 En relación con las alteraciones citogenéticas en la leucemia mieloide crónica (LMC), señale la respuesta falsa:

A El 90% de los pacientes con LMC presentan el cromosoma Ph'

B En la LMC no todo cambio citogenético es predictivo de transformación blástica

C El cromosoma Ph' es una translocación entre los cromosomas 22 y 9

D El porcentaje de células Ph⁺ constituye el 65% del total celular

E El isocromosoma 17 y la trisomía 19 suelen observarse siempre en la crisis blástica

2886 ¿Cuál es la alteración citogenética más frecuente en la leucemia linfática crónica?

A Trisomía 12

B Isocromosoma 14

C t (9;22)

D Monosomía 11

E Deleción del cromosoma 7

2887 ¿Cuál de las siguientes aplicaciones no es propia de un citómetro de flujo?

A Cuantificación de ácidos nucleicos

B Estudio de la reorganización de los genes de inmunoglobulina

C Producción celular de radicales de oxígeno

D Análisis de mitocondrias

E Separación física de poblaciones celulares

2888 Respecto a los genes que se reordenan en el diagnóstico de las hemopatías malignas, señale la respuesta falsa:

A El reordenamiento de los genes de la inmunoglobulina y del receptor de célula T (TCR) se produce durante las etapas iniciales de desarrollo linfoide

B Es específico de línea celular

C El reordenamiento ocurre exclusivamente en leucemias de estirpe linfoide

D En las leucemias en que la célula diana es muy inmadura no se produce reordenamiento de estos genes, por lo que es inútil la aplicación de esta técnica

para detectar clonalidad

E La detección de clonalidad no es sinónimo de malignidad

2889 Referente a la desregulación de un gen debida a una translocación cromosómica, ¿cuál de estas asociaciones es falsa?

A Gen c-myc/t (8;14)(q42;q32)/linfoma de Burkitt

B Gen bcl-2/t (14;18)(q32;q21)/linfoma folicular

C Gen bcl-3/t (14;19)(q32;q13.1)/leucemia linfática crónica

D Gen bcr-2/t (6;12)(q23;q21)/policitemia vera

E Gen bcr/t (9;22)(q24;q11)/leucemia mieloide crónica

2890 Respecto a los cultivos hematopoyéticos in vitro, señale la respuesta falsa:

A Precisan de factores nutritivos

B Pueden sembrarse células obtenidas de sangre periférica o médula ósea

C El crecimiento puede ser en forma de colonias o de agregados

D Habitualmente pueden evaluarse a los 7-14 días

E No son útiles en el estudio de las aplasias medulares

2891 Señale la asociación incorrecta:

A Leucemia mieloide crónica/aumento de colonias granulocíticas-monocíticas (CFUGM)

B Leucemia aguda mieloblástica en el momento del diagnóstico/aumento de GFUGM

C Síndromes mielodisplásicos/escasas colonias eritroides

D Leucemia aguda linfoblástica/escasas CFU-GM

E Policitemia vera/aumento de colonias eritroides

2892 ¿En cuál de las siguientes enfermedades la sideremia está aumentada?

A Infecciones

B Hepatitis aguda

C Hipoproteinemia intensa

D Policitemia vera

E Hemosiderosis pulmonar idiopática

2893 ¿En cuál de las siguientes situaciones la transferrina no se halla disminuida?

A Ferropenia crónica

B Síndrome nefrótico

C Colagenosis

D Enfermedades crónicas

E Tumor

2894 ¿En cuál de las siguientes situaciones no hallará un índice de saturación de la transferrina elevado?

A Anemia hemolítica

B Anemia aplásica

C Anemias sideroacréstica

D Hemosiderosis postransfusional

E Todas las anteriores son falsas

2895 Respecto a la ferritina sérica, ¿cuál de las siguientes proposiciones no es cierta?

A Los valores normales de este parámetro se sitúan en 15–200 ng/mL en la mujer

B Es frecuente hallar una hiperferritinemia en la enfermedad de Still

C La ferritina suele estar aumentada en las hepatopatías

D Las neoplasias de colon suelen cursar con una ferritina baja

E En el hipertiroidismo se registra un aumento de la ferritina sérica

2896 ¿En cuál de las siguientes situaciones está disminuida la velocidad de desaparición del hierro del torrente circulatorio

(aclaramiento plasmático)?

A Anemia ferropénica

B Anemia hemolítica

C Anemia aplásica

D Policitemia

E Anemia refractaria con exceso de blastos

2897 En relación a la eritropoyesis ineficaz, señale la respuesta verdadera:

A El fenómeno de aborto intramedular se produce cuando la hemólisis afecta a las células jóvenes que salen a la circulación

B Las hemólisis producidas antes de que se formen los reticulocitos se conocen como hemólisis temprana

C La ferrocinética no es capaz de diferenciar la eritropoyesis eficaz de la ineficaz

D En la talasemia mayor ocurre el fenómeno de hemólisis temprana

E La eritropoyesis ineficaz de la anemia perniciosa es del tipo aborto intramedular

2898 Referente a los estudios de supervivencia y vida media de los hematíes, señale la respuesta falsa:

A El ^{51}Cr es el trazador de elección para estos estudios

B En la práctica se determina la P50 de los hematíes marcados que se corresponde con el tiempo que tardan en depositarse en el hígado

C En individuos sanos la actividad de las muestras va decreciendo a medida que transcurre el estudio

D La supervivencia eritrocitaria normal de los hematíes es de 120 ± 15 días

E Los cocientes entre la radiactividad esplénica y hepática, respecto a la cardíaca son los mejores índices de secuestro

2899 ¿Cuál de las siguientes características no se corresponde con el método de detección de pérdidas sanguíneas mediante el empleo de isótopos radiactivos?

A No requiere preparación del paciente

B Dado que el isótopo empleado no se excreta ni se reabsorbe en el intestino, una detección de radiactividad en las heces es indicativa de pérdida sanguínea digestiva

C Se consideran normales pérdidas sanguíneas digestivas inferiores a 2 mL/día

D El método permite detectar pérdidas de hasta 1 mL de sangre por día

E Se emplean hematíes marcados con ^{111}In

2900 Respecto a la prueba de Schilling, señale la respuesta falsa:

A Una vez administrada la vitamina B12, se recogen las heces de las 24 horas siguientes y se determina la actividad eliminada expresándola como porcentaje respecto a la dosis administrada

B Una eliminación de vitamina B12 inferior al 9% se considera patológica

C Conviene repetir la prueba antes de 7 días para confirmar el diagnóstico

D Si la prueba se normaliza después de la administración de enzimas pancreáticas indica que la malabsorción de vitamina B12 se debe a una enfermedad pancreática

E Los individuos afectados de anemia perniciosa excretan cantidades inferiores al 5% de la dosis

2901 ¿Cuál de las siguientes características es cierta respecto a la gammagrafía corporal con ^{67}Ga ?

A Su sensibilidad para detectar tejido linfomatoso es independiente de la histología,

tamaño y localización del tumor

B Los mejores resultados se obtienen en los linfomas de bajo grado

C Es capaz de detectar el 64% de las lesiones menores de 2 cm

D Las lesiones en cuello y mediastino son fáciles de detectar

E Es muy útil para la detección de lesiones hepáticas

2902 ¿En cuál de las siguientes circunstancias no suele observarse una pseudoanemia dilucional?

A Insuficiencia cardíaca congestiva

B Policitemia vera

C Gestación

D Esplenomegalia masiva

E Mieloma múltiple

2903 ¿Cuál de los siguientes es el síntoma más frecuente de anemia?

A Cambio de humor

B Irritabilidad

C Palpitaciones

D Astenia progresiva

E Insomnio

2904 Referente a la anemia posthemorrágica aguda, señale la proposición falsa:

A En este tipo de anemia, la hipoxia suele desempeñar un papel secundario y predominan las manifestaciones de hipovolemia

B A diferencia de la anemia posthemorrágica crónica, la demostración de la hemorragia en estos casos siempre es fácil

C Puede ser mortal cuando se pierde el 50% de la volemia

D Las manifestaciones de la hipovolemia dependen de la rapidez de la hemorragia, de su cuantía y del estado clínico previo

E Las manifestaciones clínicas derivadas del órgano en que se produce la hemorragia pueden tener especial protagonismo

2905 En relación a los datos de laboratorio y al tratamiento de la anemia posthemorrágica aguda, señale la proposición verdadera:

A Desde el primer momento, tanto la Hb como el hematócrito descienden en relación directa con la cuantía de la hemorragia

B La cifra de plaquetas disminuye por consumo

C La perfusión de grandes cantidades de expansores del plasma puede producir trastornos en el funcionalismo de los neutrófilos, con el consiguiente aumento del riesgo de infecciones

D Si la médula ósea es normal se producirá un aumento de los reticulocitos, con un pico máximo a las 48 h de la hemorragia

E Puede observarse la presencia de eritroblastos en sangre periférica

2906 En los países occidentales, ¿cuál es la causa más frecuente de anemia ferropénica en el adulto?

A Aumento de las necesidades de hierro

B Pérdida crónica de pequeñas cantidades de sangre

C Disminución del aporte

D Atransferrinemia congénita

E Disminución de la absorción

2907 En la anemia ferropénica, el síndrome de Plummer–Vinson o de Paterson–Kelly se refiere a:

A El aplanamiento de la superficie de las uñas

B Disfagia, asociada o no a membranas poscricoides

C La presencia de rágades

D Una alteración particular del apetito consistente en la ingesta de sustancias con hielo, granos de café o almidón

E La asociación de adinamia, retraso psicomotor y alteraciones tróficas de piel y mucosas

2908 En relación al diagnóstico de laboratorio de la anemia ferropénica, señale la respuesta falsa:

A Cursa con una capacidad de fijación del hierro alta

B La Hb glicada puede estar aumentada y, por consiguiente, inducir a error en el seguimiento de pacientes diabéticos

C Rara vez está indicada la realización del aspirado medular desde que se dispone de una determinación de ferritinemia, excepto en los casos de anemia asociada a una enfermedad crónica, en la que se sospeche una ferropenia concomitante

D El recuento de reticulocitos está aumentado

E Cursa con un aumento de protoporfirina eritrocitaria libre

2909 ¿Cuál de los siguientes no es un método para detectar la presencia de sangre oculta en heces?

A Guayaco

B Bencidina

C Eliminación de cromo radiactivo

D Anticuerpos monoclonales frente a la hemoglobina humana

E Tránsito esofagogastroduodenal

2910 ¿Cuál de las siguientes sustancias potencia la absorción de hierro?

A Tejidos animales

B Yema de huevo

C Antiácidos

D Fosfatos

E Oxalatos

2911 ¿Cuál de los siguientes efectos secundarios no está producido por la ingesta de preparados férricos?

A Náuseas

B Epigastralgias

C Estreñimiento

D Cefalea

E Diarrea

2912 En un paciente con anemia crónica, si al cabo de un mes de tratamiento con hierro no se ha modificado la cifra de hemoglobina, pensará en todas las siguientes Posibilidades excepto en una; señálela:

A El paciente no toma regularmente los comprimidos

B Será necesario administrar concentrados de hematíes para corregir la anemia

C Las pérdidas continúan e igualan o superan a los aportes

D Existe malabsorción de hierro

E El diagnóstico de anemia ferropénica fue incorrecto o coexiste otro tipo de anemia

2913 ¿En cuál de las siguientes situaciones no es aconsejable administrar suplementos de hierro?

A Cirugía gástrica con anastomosis tipo Billroth II

B Donantes de médula ósea

C Talasemia mayor

D Programas de autotransfusión

E Anemia por insuficiencia renal tratados con eritropoyetina

2914 ¿Cuál de las siguientes citocinas no interviene en la patogenia de la anemia asociada a enfermedades crónicas?

A Interleucina 1

B Interferón gamma

C Factores estimulantes de colonias granulocíticas

D Factores estimulantes de colonias granulocíticas y macrofágicas

E Interleucina 2

2915 En relación al diagnóstico de laboratorio de la anemia asociada a enfermedades crónicas, señale la proposición verdadera:

A La concentración sérica de eritropoyetina es normal o está ligeramente disminuida

B La cifra de reticulocitos está aumentada

C Cuando la anemia es grave debe considerarse la existencia de otros factores contribuyentes

D La ferritina suele ser normal

E La sideremia es alta con un hierro macrofágico normal o disminuido

2916 ¿Cuál de las siguientes reacciones enzimáticas no forma parte de la síntesis del hem?

A Síntesis de la triosa-fosfato-isomerasa

B Síntesis del ácido delta-aminolevulínico

C Síntesis del protoporfirinógeno III

D Unión del hierro a la protoporfirina IX

E Paso a la protoporfirina IX

2917 ¿Cuál de las siguientes proposiciones no es propia del síndrome de Wolfram?

A Diabetes

B Atrofia óptica

C Sordera

D Parestesias

E Déficit de tiamina

2918 ¿Cuál de las siguientes no es una opción terapéutica correcta en el tratamiento de las anemias sideroblásticas?

A Piridoxina

B Ubidecarenona

C Sangrías

D Desferoxamina parenteral

E Administración de un complejo polivitamínico parenteral

2919 En relación a la absorción de la vitamina B 12, señale la respuesta verdadera:

A El factor intrínseco de Castleman (FI) es sintetizado por las células parietales de la primera opción duodenal

B Los complejos cobalamina-FI son transportados hasta el yeyuno, donde se absorben gracias a receptores específicos

C Una vez absorbida, la cobalamina pasa a la circulación portal y se vehiculiza gracias a las transcobalaminas, principalmente la transcobalamina I

D La cobalamina contenida en los alimentos y liberada de ellos por digestión péptica se conjuga con una proteína de alta afinidad para la cobalamina, conocida como factor intrínseco

E La mayor parte de la cobalamina circulante se encuentra ligada a otro transportador, la transcobalamina II

2920 En relación al ácido fólico, señale la respuesta incorrecta:

A El ácido pteroilglutámico o fólico es un compuesto que se encuentra en muchos alimentos, sobre todo los vegetales de hoja verde

B En el organismo es sintetizado por las bacterias intestinales

C Las reservas en el organismo en folatos son relativamente poco importantes, entre los 10 y los 12 mg

D Una dieta equilibrada contiene folatos suficientes para cubrir la demanda fisiológica

E Si las necesidades de folatos del organismo aumentan, la folicopenia puede establecerse en pocos meses

2921 ¿Cuál de las siguientes características no es propia de la enfermedad de Addison–Biermer?

A La anemia perniciosa puede definirse como un déficit de cobalamina que aparece como consecuencia de una atrofia gástrica, y en la que se producen anticuerpos contra el factor intrínseco

B Se considera un trastorno autoinmune

C No son infrecuentes la presencia de alteraciones analíticas de la enfermedad en familiares afectos de anemia perniciosa

D Su sustrato anatomopatológico es una atrofia de la mucosa gástrica que afecta principalmente el fundus

E La presencia de atrofia gástrica siempre se acompaña de anemia perniciosa, por ello el hallazgo endoscópico de gastritis atrófica obliga a descartar anemia perniciosa

2922 ¿Cuál de los siguientes anticuerpos (Ac) es el más específico de anemia perniciosa?

A Anti-factor intrínseco

B Anti-DNA

C Antimitocondriales

D Antiparietales gástricos

E Antinucleares

2923 ¿Cuál de los siguientes hallazgos de laboratorio es frecuente en la anemia perniciosa?

A Disminución de la amplitud de distribución eritrocitaria

B Trombocitopenia

C Leucocitosis

D Presencia de neutrófilos hiposegmentados

E Cifra de reticulocitos alta

2924 ¿Cuál de las siguientes no es causa de déficit de cobalamina?

A Dieta vegetariana estricta

B Inhalación masiva de óxido nítrico

C Infestación intestinal por botriocéfalos

D Tratamiento con neomicina

E Gastroenteritis por Salmonella

2925 ¿Cuál de las siguientes no es causa de macrocitosis?

A Tabaco

B Síndrome 5q-

C Talasemia intermedia

D Hipotiroidismo

E Hipoplasia medular

2926 ¿Cuál de los siguientes no es un signo biológico característico de anemia hemolítica?

A Hiperbilirrubinemia no conjugada

B Reticulocitosis

C Hiperregeneración eritroblástica

D Descenso de la haptoglobina

E Descenso de la láctico deshidrogenasa sérica

2927 Respecto a las anemias hemolíticas, señale la asociación falsa:

A Complejo Hb–haptoglobina/aclaramiento por sistema mononuclear fagocítico

B Hemopexina/aumenta en hemólisis crónicas

C Methemalbúmina/Hb libre + albúmina

D Hemosiderinuria/hemólisis crónica

E Hemoglobinuria/hemólisis aguda

2928 ¿Cuál de las siguientes anemias hemolíticas congénitas es la más frecuente en los países desarrollados?

A Piroptocitosis congénita

B Hidrocitosis congénita

C Eliptocitosis congénita

D Esferocitosis hereditaria

E Xerocitosis congénita

2929 ¿Cuál de las siguientes características no es propia de la esferocitosis hereditaria?

A Sus manifestaciones clínicas pueden aparecer a cualquier edad

B Es clásica la tríada de anemia, ictericia y esplenomegalia

C La herencia puede ser autosómica dominante

D Debido a una serie de defectos proteicos se produce un aumento del cociente superficie/volumen eritrocitario

E La herencia puede ser autosómica recesiva

2930 En relación al tratamiento de la esferocitosis hereditaria mediante esplenectomía, señale la respuesta correcta:

A Es el tratamiento de elección del síndrome anémico si fallan los glucocorticoides

B Normaliza el cuadro clínico en el 50% de los casos

C Cura el defecto intrínseco de la membrana eritrocitaria

D Habitualmente se espera a que el paciente tenga más de tres años, debido al menor riesgo de septicemia

E No es infrecuente realizar una colecistectomía durante el mismo acto quirúrgico

2931 Señale la proposición incorrecta en relación a la eliptocitosis congénita:

A Las formas clínicas graves comprenden el 1% del total

B Las formas asintomáticas son más frecuentes que en la esferocitosis hereditaria

C Puede deberse a un déficit de espectrina

D Se transmite con carácter autosómico recesivo

E Puede deberse a un déficit de glucoproteína C

2932 ¿Cuál de las siguientes no es una eritroenzimopatía?

A Déficit de piruvatocinasa

B Déficit de glucosa-6-fosfato-deshidrogenasa

C Drepanocitosis

D Déficit de pirimidina 5' nucleotidasa

E Déficit de adenilatociclasa

2933 Señale la respuesta incorrecta en relación con el déficit de piruvatocinasa:

A Predomina en la raza blanca

B No es infrecuente que se diagnostique en la edad adulta debido a su poca agresividad

C Cursa con anemia macrocítica

D Es recomendable la administración profiláctica de ácido fólico

E Afecta por igual a ambos sexos

2934 En relación con las variantes moleculares del déficit de glucosa-6-fosfato-deshidrogenasa (G-6-PD), señale la asociación falsa:

A G-6-PD B+/patrón de la normalidad

B G-6-PD A+/predominio en raza negra

C G-6-PD mediterránea/clínicamente se manifiesta casi siempre por favismo

D G-6-PD A-/predominio en raza negra

E G-6-PD B+/movilidad electroforética más rápida que G-6-PD A+

2935 ¿Cuál de los apartados siguientes no forma parte de la clasificación de las hemoglobinopatías?

A Hemoglobinas con alteración en la incorporación del hierro a la protoporfirina

B Hemoglobinas con alteración de la estabilidad de la Hb

C Hemoglobinas con alteración de su movilidad electroforética

D Hemoglobinas con aumento de la afinidad por el O₂

E Hemoglobinas que no consiguen mantener el hierro en estado reducido

2936 ¿Cuál de las siguientes características es propia de la drepanocitosis?

A Es la hemoglobinopatía más frecuente en el mundo

B El rasgo drepanocítico (forma heterocigota) afecta a un 15% de la población negra de los Estados Unidos de América y a un 40% de la población negra africana

C La base química de la drepanocitosis es la sustitución de la valina de la posición 6 de la cadena b de globina por ácido glutámico

D Los hematíes falciformes disminuyen la viscosidad sanguínea produciendo microinfartos en diferentes áreas del organismo por isquemia

E El estado homocigoto para la drepanocitosis parece conferir una cierta protección frente a la malaria

2937 ¿Cuál de los siguientes signos y síntomas no se halla entre el cuadro clínico de la anemia de células falciformes homocigota?

A Dolor cólico biliar

B Diarrea

C Convulsiones

D Osteomielitis por Salmonella

E Trastornos constitucionales

2938 ¿Cuál de las siguientes proposiciones se corresponde con el diagnóstico de doble heterocigoto HbS HbC (hemoglobinopatía SC)?

A Existe retraso del crecimiento y alteración del desarrollo sexual

B Suele palparse una gran esplenomegalia

C La anemia es leve y las crisis vasooclusivas escasas

D La afección retiniana es más leve que en la hemoglobinopatía SS

E Los accidentes trombóticos son poco frecuentes

2939 ¿Cuál de las siguientes características no es propia de una hemoglobinopatía inestable?

A Puede ser asintomática

B La esplenectomía puede ser útil en algunos casos

C Puede cursar con anemia hemolítica neonatal

D Los episodios febriles son el principal desencadenante de las crisis hemolíticas
sobreimpuestas a la hemólisis crónica

E La ingesta de medicamentos no es un desencadenante de las crisis hemolíticas

2940 En relación a la fisiopatología de la alfafalasemia, señale la respuesta incorrecta:

A Si la delección ha afectado un solo gen no se produce ninguna alteración clínica

B El diagnóstico diferencial del rasgo talasémico debe hacerse fundamentalmente con
la anemia sideroblástica adquirida

C En el hemograma del rasgo talasémico a aparecerá una anemia moderada con
microcitosis y poliglobulia

D La delección de tres genes a produce la enfermedad por HbH

E La delección de los cuatro genes a es incompatible con la vida

2941 ¿Cuál de las siguientes proposiciones no es cierta en relación con la fisiopatología de las betatalasemias?

A El exceso de cadenas b, insolubles, precipita en el interior de los eritroblastos y se
conjugan con diversas proteínas del citosol y de la membrana, lesionándolas

B Formación de radicales libres que dañan las proteínas y los lípidos de la membrana

C La vitamina D de la membrana disminuye, lo cual contribuye a una mayor
desestructuración de proteínas y lípidos

D Eritropoyesis ineficaz

E Hemoglobinización defectuosa

2942 En el diagnóstico de una betatalasemia no encontrará:

A Concentración de Hb normal o algo disminuida

B HbF del 5%

C Dianocitos y punteado basófilo en el examen del frotis de sangre periférica

D Macrocitosis

E Cifra de hematíes elevada

2943 ¿Cuál de las siguientes características no es propia de la betatalasemia mayor o anemia de Cooley?

A Facies mongoloide

B Cráneo en cepillo

C Colelitiasis

D Hepatosplenomegalia

E Hemosiderosis

2944 ¿Cuál de las siguientes proposiciones es propia de la $\delta\beta$ talasemia?

A Genéticamente se deben a amplias deleciones del cromosoma 16

B El hemograma de una $\delta\beta$ talasemia heterocigota es superponible al de una β talasemia heterocigota

C La amplitud de distribución eritrocitaria es mucho más baja que la de la β talasemia

D En los homocigotos, el estudio electroforético pondrá de manifiesto un aumento de la HbF (hasta un 16–18%), pero las demás fracciones hemoglobínicas serán normales

E Es más frecuente en la zona mediterránea que la β talasemia

2945 El cuadro clínico de una reacción hemolítica postransfusional depende de todas las siguientes proposiciones excepto de una; señálela:

A Grado de respuesta del receptor

B Capacidad antigénica del antígeno

C Avidéz del anticuerpo

D Temperatura óptima de acción del anticuerpo

E Especificidad del anticuerpo

2946 ¿Cuál de los siguientes signos no forma parte del cuadro clínico de la enfermedad hemolítica del recién nacido?

A Insuficiencia renal

B Hipoproteinemia

C Kernicterus

D Ictericia

E Insuficiencia cardíaca

2947 En relación al diagnóstico de la anemia hemolítica autoinmune por anticuerpos calientes, señale la respuesta verdadera:

A El examen morfológico de los hematíes revela anisopoiquilocitosis y esquistocitos

B La haptoglobina es normal

C En el suero del paciente suele detectarse un anticuerpo que reacciona con todos los hematíes del panel eritrocitario

D La prueba de Coombs directa es negativa

E La prueba de la antiglobulina indirecta es positiva

2948 ¿Cuál de las siguientes entidades no suele asociarse a una anemia hemolítica autoinmune por anticuerpos fríos?

A Infecciones por *Mycoplasma pneumoniae*

B Mononucleosis infecciosa

C Leucemia linfática crónica

D Tuberculosis

E Infección por citomegalovirus

2949 Si sólo dispone de los datos de laboratorio, ¿qué le haría sospechar que se halla ante una anemia hemolítica autoinmune (AHAI) por anticuerpos fríos en vez de una AHAH por anticuerpos calientes?

A Esferocitos en la extensión de sangre periférica

B Prueba de la antiglobulina directa negativa con el suero antiglobulina

monoespecífico anti-IgG y positiva con el suero monoespecífico anti-C3-C4

C Prueba de la antiglobulina directa positiva con el suero antiglobulina poliespecífico

D Aumento del recuento de reticulocitos

E Disminución de la haptoglobina poliespecíficos y los monoespecíficos anti-IgG y anti-C3-C4

2950 ¿Cuál de estas características es propia de la hemolisina bifásica de Donath Landsteiner?

A Se fija a los hematíes cuando se incuba el suero con ellos a 37 °C

B Hemoliza los hematíes a 4 °C

C Es de clase IgM

D Tiene especificidad de grupo sanguíneo anti-Rh

E La prueba de antiglobulina directa puede ser débilmente positiva con los sueros

2951 ¿Cuál de las siguientes proteínas de membrana no es deficitaria en la hemoglobinuria paroxística nocturna?

A Acetilcolinesterasa

B Decay accelerating factor o DAF (CD 55)

C Properdina

D Inhibidor de membrana de la lisis reactiva (CD59)

E Factor de restricción homólogo (inhibidor de C8)

2952 ¿Cuál de los siguientes datos de laboratorio no es típico de la hemoglobinuria paroxística nocturna?

A Anemia microcítica

B Ferropenia

C Trombocitopenia

D Disminución de los reticulocitos

E Hemosiderinuria constante

2953 ¿En cuál de las siguientes entidades no se observa una anemia hemolítica microangiopática?

- A Hipertensión maligna
- B Púrpura trombocitopénica idiopática
- C Rechazo del trasplante renal
- D Eclampsia
- E Neoplasias diseminadas

2954 En relación a las anemias hemolíticas causadas por microorganismos, señale cuál de ellos es intraeritrocitario:

- A Clostridium sp
- B Neumococo
- C Bartonella baciliformis
- D Babesia sp
- E Escherichia coli

2955 ¿En cuál de las siguientes enfermedades no es frecuente hallar una neutrofilia?

- A Vasculitis
- B Colagenosis
- C Grandes quemados
- D Agranulocitosis
- E Feocromocitoma

2956 ¿En cuál de las siguientes enfermedades es poco probable detectar una eosinofilia?

- A Enfermedad del injerto contra el huésped
- B Infección por Pneumocystis carinii
- C Eccema
- D Mixedema
- E Fiebre tifoidea

2957 ¿En cuál de las siguientes entidades no encontrará una basofilia?

- A Hipertiroidismo
- B Leucemia mieloide crónica

C Mixedema

D Hiperlipemias

E Infecciones víricas

2958 ¿En cuál de las siguientes causas de linfocitosis hallará un recuento de linfocitos más elevado?

A Colitis ulcerosa

B Enfermedad de Crohn

C Leucemia linfática crónica

D Vasculitis

E Tirotoxicosis

2959 ¿Cuál de las siguientes características no es propia de una reacción leucemoide?

A Leucocitosis desproporcionada en relación con la causa que la produce

B Presencia de eritroblastos en sangre periférica

C Las de origen neutrofílico son las más frecuentes

D No afecta a la serie megacariocítica

E El resto de los elementos de la serie blanca suelen ser normales

2960 ¿Cuál de las siguientes proposiciones no le permitiría hacer el diagnóstico diferencial entre una reacción leucemoide neutrofílica y una leucemia mieloide crónica?

A Aumento de granulocitos neutrófilos

B Presencia de cromosoma Filadelfia

C Índice de FAG

D Esplenomegalia

E Basofilia intensa

2961 ¿En cuál de las siguientes enfermedades no es frecuente hallar una reacción leucoeritroblástica?

A Tumorismosis

B Mielofibrosis

C Irradiación

D Síndrome de Kostman

E Osteopetrosis

2962 ¿Cuál de estos fármacos no causa agranulocitosis por mecanismo inmunoalérgico?

A Aminopirina

B Sulfamidas

C Quinidina

D Antitiroideos

E Fenotiazinas

2963 Señale la respuesta incorrecta en relación a la agranulocitosis:

A Con frecuencia aparecen úlceras necróticas no purulentas en la mucosa orofaríngea

B Los signos y síntomas característicos de una infección localizada determinada pueden estar atenuados o ausentes

C Las focalidades infecciosas más frecuentes se producen en el tracto digestivo

D Los microorganismos aislados con más frecuencia son las bacterias gramnegativas

E Pueden observarse infecciones por bacterias grampositivas

2964 ¿Cuál de las siguientes medidas terapéuticas no le parece adecuada para el tratamiento de la agranulocitosis?

A Retirada del fármaco causal

B Dieta hiperproteica, rica en frutas y verduras

C Restricción de visitas

D Aislamiento en habitación con aire a presión positiva

E Administración profiláctica de antibióticos

2965 Señale cuál de las siguientes proposiciones es falsa en relación a la neutropenia crónica idiopática:

A Se detecta esplenomegalia en la gran mayoría de los casos

B Disminución de los granulocitos, con normalidad del resto de células sanguíneas

C El curso clínico suele ser benigno

D Es frecuente la asociación de una estomatitis aftosa recurrente

E En algunos niños puede producirse una remisión espontánea

2966 ¿Cuál de las siguientes medidas terapéuticas no se emplea en el tratamiento de la neutropenia autoinmune?

A Glucocorticoides

B Inmunosupresores

C Gammaglobulina intravenosa a dosis altas

D Esplenectomía

E Danazol

2967 ¿Cuál de las siguientes proposiciones no se corresponde con el síndrome de Chediak–Higashi?

A Pancreatitis

B Albinismo oculocutáneo

C Nistagmo

D Granulación grosera en todas las células granuladas

E Neutropenia leve o moderada

2968 ¿Cuál de las siguientes alteraciones no es propia del síndrome de Schwachman–Diamond–Oski?

A Paladar hendido

B Displasia metafisaria

C Recuento de neutrófilos normal

D Mayor susceptibilidad a padecer neoplasias

E Trombocitopenia

2969 En relación a la enfermedad granulomatosa crónica, señale la respuesta falsa:

A Se debe a una ausencia de la capacidad bactericida de los fagocitos

B El 65% de los casos se debe a alteraciones de la glucoproteína 91

C Los síntomas infecciosos suelen presentarse durante el primer año de vida

D Las infecciones se deben a gérmenes catalasa–negativos

E Una forma frecuente de presentación consiste en adenitis en el cuello y la cabeza

2970 En relación a las deficiencias de la adherencia leucocitaria, señale la respuesta incorrecta:

A Se deben a una falta de expresión de tres glucoproteínas heterodiméricas que

forman parte de las integrinas beta-dos

B Suele asociarse a una neutropenia intensa

C La agregación y la quimiotaxis están muy alteradas

D En estos pacientes es frecuente la caída del cordón umbilical

E Las lesiones suelen ser indoloras y tienden a formar úlceras de rápida extensión

2971 Respecto a los siguientes trastornos del funcionalismo granulocitario, señale la asociación verdadera:

A Déficit de mieloperoxidasa/infecciones de repetición en el área orofaríngea

B Déficit de glucosa-6-fosfato-deshidrogenasa/alteración de la fagocitosis

C Deficiencia de gránulos secundarios/ausencia de síntomas

D Deficiencias de la adherencia leucocitaria/asociación con linfocitosis reactiva

E Deficiencia de la polimerización de actina/infecciones recurrentes por bacterias

piógenas sin formación de pus

2972 En relación a las siguientes alteraciones morfológicas hereditarias de los leucocitos, señale la asociación falsa:

A Síndrome de Chediak-Higashi/puede cursar con hepatosplenomegalia, adenopatías y pancitopenia

B Anomalia de Alder-Reilly/frecuente coexistencia de mucopolisacaridosis

C Anomalia de May-Hegglin/ausencia de granulación de los neutrófilos

D Anomalia de Pelger-Huët/incapacidad para segmentarse

E Anomalia de Alius-Grignaschi/defecto en la actividad mieloperoxidasa

2973 ¿Cuál de las siguientes terapéuticas no provoca alteraciones funcionales en las células fagocíticas?

A Anticoagulantes orales

B Glucocorticoides

C Anestésicos

D Radiaciones ionizantes

E Citostáticos

2974 ¿Cuál de las siguientes es la causa más frecuente de aplasia medular?

- A Exposición a radiaciones ionizantes
- B Idiopática
- C Contacto con benzol y otros derivados industriales
- D Ingesta de medicamentos
- E Infecciones víricas

2975 ¿Cuál de las siguientes infecciones víricas no se halla entre las inductoras de aplasia medular?

- A Hepatitis B
- B HIV
- C Hepatitis A
- D Parvovirus B19
- E Citomegalovirus

2976 En relación al cuadro clínico de la aplasia medular, señale la respuesta incorrecta:

- A Con mucha frecuencia el proceso se inicia como una monocitopenia o bicitopenia
- B El comienzo de la sintomatología suele ser insidioso
- C Puede simular una hemopatía aguda
- D La sintomatología es consecuencia de la pancitopenia
- E Las manifestaciones debidas a la granulocitopenia son menos frecuentes que las debidas a la anemia y a la trombocitopenia

2977 ¿Cuál de los siguientes signos no se observa en una aplasia medular?

- A Gingivorragias
- B Úlceras mucosas
- C Palidez cutaneomucosa
- D Equimosis
- E Esplenomegalia

2978 De los siguientes parámetros de laboratorio, ¿cuál no es frecuente en una aplasia medular?

- A Anemia normocítica o macrocítica

- B Leucopenia mieloide con linfocitosis relativa
- C Recuento de plaquetas por debajo de $50 \times 10^9 /L$
- D Disminución de la fosfatasa alcalina granulocitaria
- E Cifra de reticulocitos disminuida

2979 ¿Cuál de los siguientes no es un factor pronóstico desfavorable en una aplasia medular?

- A Médula desértica en la biopsia medular
- B Aumento de la Hb F
- C Granulocitopenia intensa
- D Presencia de lesiones intersticiales en la biopsia de médula ósea
- E Intensa disminución del recuento de reticulocitos

2980 En relación con el tratamiento de la aplasia medular, señale la respuesta falsa:

- A En las aplasias medulares menos graves debe iniciarse el tratamiento con anabolizantes
- B En la aplasia grave sin donante histocompatible se realizará tratamiento con terapia inmunomoduladora
- C El trasplante de médula ósea y el tratamiento inmunomodulador en la aplasia medular no son opciones terapéuticas excluyentes
- D En una aplasia en mosaico en un paciente mayor de 30 años si se dispone de donante compatible, el trasplante de médula ósea es el tratamiento de elección
- E En un paciente diagnosticado de una aplasia menos grave que no ha respondido al tratamiento con anabolizantes, cabe ensayar la globulina antitimocítica/antilinfocítica o la ciclosporina A

2981 ¿Cuál de las siguientes malformaciones no se halla en la anemia de Fanconi?

- A Polidactilia
- B Hiperpigmenación cutánea
- C Hipoplasia del pulgar

D Riñón en herradura

E Microcefalia

2982 En relación al síndrome de Zinsser–Cole–Engman, señale la respuesta falsa:

A Asocia disqueratosis congénita

B Predomina la neutropenia o la anemia

C Asocia hipoplasia medular

D Existe una mayor incidencia de leucemias y neoplasias sólidas

E La herencia es autosómica recesiva

2983 En relación al síndrome TAR (trombocitopenia con ausencia de radios), señale la respuesta verdadera:

A Se transmite como rasgo autosómico dominante

B Su pronóstico depende de las malformaciones asociadas

C Responde bien a la administración de glucocorticoides e inmunodepresores

D Los pacientes que sobreviven más de un año suelen mejorar espontáneamente

E Un 25% de los enfermos desarrollan un linfoma no hodgkiniano antes de los 10 años de vida

2984 ¿Cuál de las siguientes características no es propia de la serie roja de un síndrome mielodisplásico?

A Recuento de reticulocitos aumentado

B Signos morfológicos de doble población eritrocitaria

C Eritropoyesis ineficaz

D Presencia de anillos de Cabot

E Punteado basófilo

2985 ¿Cuál de las siguientes alteraciones cromosómicas no se encuentra en los síndromes mielodisplásicos?

A Monosomía 7

B Trisomía 12

C Trisomía 8

D Alteración 5q–

E Anomalia 7qPresionar

2986 ¿Qué proporción mínima de sideroblastos anillados debe encontrarse en la tinción de Perls para clasificar un síndrome mielodisplásico como anemia refractaria sideroblástica?

A 10%

B 30%

C 20%

D 15%

E 50%

2987 ¿Cuál de las siguientes no es una variedad de síndrome mielodisplásico según el grupo FAB?

A Anemia refractaria simple

B Anemia refractaria con exceso de blastos en transformación

C Leucemia mieloide crónica

D Anemia refractaria sideroblástica

E Anemia refractaria con exceso de blastos

2988 ¿Cuál de los siguientes síndromes mielodisplásicos es el más frecuente?

A Síndrome 5q-

B Leucemia mielomonocítica crónica

C Anemia refractaria con exceso de blastos en transformación

D Anemia refractaria sideroblástica

E Anemia refractaria con exceso de blastos

2989 ¿Cuál de las siguientes características no corresponde a una leucemia mielomonocítica crónica?

A Síndrome anémico progresivo

B Monocitosis superior a $1.3 \times 10^9/L$

C Ausencia de signos de disgranulocitopoyesis (a diferencia del resto de síndromes mielodisplásicos)

D Esplenomegalia frecuente

E Aumento de la muramidasa en sangre y orina

2990 ¿Cuál de las siguientes proposiciones es cierta en relación al síndrome de 5q2?

A Mayor frecuencia en varones

B Hiperplasia de micromegacariocitos unilobulados

C Trombocitopenia

D Anemia microcítica

E Frecuente transformación leucémica

2991 ¿Cuál es la causa más frecuente de mortalidad en los síndromes mielodisplásicos?

A Arritmias ventriculares

B Transformación a leucemia aguda no linfoblástica

C Insuficiencia cardíaca

D Hemorragias

E Infecciones

2992 ¿Cuál de las siguientes medidas terapéuticas no se emplea en el tratamiento de los síndromes mielodisplásicos?

A Quimioterapia intensiva

B Trasplante de médula ósea

C Factores estimulantes de colonias

D Interleucina 2

E Eritropoyetina

2993 Señale la respuesta falsa en relación con la anemia diseritropoyética de tipo II:

A Es la forma de anemia diseritropoyética más frecuente

B La alteración fundamental radica en un déficit de una proteína estructural de membrana, la ankirina, que se sintetiza de forma anómala por una translocación de los cromosomas 8 y 12

C El examen ultraestructural revela imágenes de doble membrana muy características

D Son las llamadas HEMPAS (hereditary erythroblastic multinuclearity with a

positive acidified serum test)

E Puede registrarse un aumento de la aglutinabilidad de los hematíes por el anti-i

2994 ¿Cuál de las siguientes enfermedades no registra una mayor propensión a padecer una leucemia aguda?

A Ataxia-telangiectasia

B Síndrome de Wiskott-Aldrich

C Agammaglobulinemia

D Síndrome de Schwachman

E Síndrome de Plummer-Vinson

2995 ¿Cuál de los siguientes fármacos no se ha implicado en la génesis de una leucemia aguda?

A Etopósido

B Tenipósido

C Vincristina

D Melfalán

E Clorambucilo

2996 De las siguientes asociaciones protooncogén/tipo de leucemia señale la falsa.

A c-myc/linfoblástica fenotipo B maduro

B pml/promielocítica

C K-ras/mielomonocítica crónica

D H-ras/linfoblástica fenotipo pre-B

E fms/mieloide aguda

2997 ¿Cuál de las siguientes siglas corresponden al gen supresor más conocido?

A p53

B b12

C p32

D c14

E c7

2998 En relación a las leucemias agudas (LA), señale la respuesta incorrecta:

- A Todas las LA mixtas son bilineales
- B En las LA bilineales existen dos poblaciones de blastos, una con marcadores linfoides y otra con fenotipo mieloide
- C Las LA mixtas expresan marcadores correspondientes a las series linfocítica y mieloide
- D Cuando no puede determinarse la serie hematopoyética proliferante se clasifica como LA indiferenciada
- E Si los blastos expresan a la vez ambos tipos de marcadores se denominan LA bifenotípicas

2999 Señale cuál de los siguientes hallazgos citoquímicos no corresponde a una leucemia aguda linfoblástica (LAL):

- A PAS positividad a gránulo grueso
- B Positividad para peroxidasa
- C Rojo al aceite positivo
- D Fosfatasa ácida positiva centrosómica
- E Negatividad del PAS en LAL3

3000 En relación a la prevalencia de la leucemia aguda linfoblástica (LAL), señale la respuesta falsa:

- A LAL común más frecuente en niños
- B LAL-T más frecuente en mujeres jóvenes
- C La variedad más infrecuente es la LAL-B
- D LAL común, 50% de los casos en adultos
- E Mayor frecuencia de formas pre-pre-B en adultos que en niños

3001 ¿Cuál de las siguientes asociaciones entre translocación y leucemia aguda linfoblástica (LAL) no es cierta?

- A t(8;14)/LAL-B
- B t(1;19)/LAL-Pre-B

C t(11;14)/LAL-T

D t(8;22)/LAL-común

E t(4;11)/LAL-fenotipo mixto

3002 En relación al cuadro clínico en el momento del diagnóstico de una leucemia aguda linfoblástica, señale la respuesta falsa:

A Puede ser un hallazgo casual al practicar una analítica por cualquier motivo

B La infiltración del SNC es muy frecuente, alrededor del 40% en algunas series

C Se detecta fiebre en el 50% de los casos

D Un tercio de los enfermos presentan dolores osteoarticulares

E El comienzo es casi siempre agudo

3003 Señale la respuesta verdadera sobre la leucemia aguda linfoblástica de estirpe T:

A Afecta con frecuencia a mujeres

B Cursa con masa mediastínica en el 10-15% de los casos

C La infiltración del SNC es poco frecuente

D Es más frecuente entre los 2 y los 10 años

E Desde el punto de vista clínico y morfológico es indistinguible del linfoma

linfoblástico

3004 ¿Cuál de los siguientes trastornos bioquímicos es el que se detecta con mayor frecuencia en una leucemia aguda linfoblástica?

A Hipocalcemia

B Hiperfosfatemia

C Hiperpotasemia

D Incremento de la actividad sérica de la láctico-deshidrogenasa

E Hiperuricemia

3005 ¿Cuál de los siguientes no es un factor pronóstico desfavorable en una leucemia aguda linfoblástica?

A Presencia de hepatosplenomegalia en el momento del diagnóstico

B Edad avanzada

C Leucocitosis acusada

D Determinadas anomalías citogenéticas

E Lentitud en la obtención de la remisión completa

3006 ¿Cuál de los siguientes fármacos no se emplea en el tratamiento de la leucemia aguda linfoblástica?

A Prednisona

B Vincristina

C Asparaginasa

D Daunorubicina

E Clorambucilo

3007 Señale la respuesta falsa en relación a las recidivas de la leucemia aguda linfoblástica:

A El 10% de los pacientes presentan recidivas durante el año siguiente a la suspensión del tratamiento

B Una vez pasado el primer año la tasa anual de recidivas oscila entre el 10 y el 25%

C Después de 5 años en remisión completa continuada y 3 años desde la suspensión de la quimioterapia, la aparición de recidivas es posible pero excepcional

D La aparición de recidivas tardías aisladas en el SNC es muy poco frecuente

E Alrededor del 10% de los varones presentan recidivas testiculares en el año siguiente a la suspensión del tratamiento

3008 ¿Cuál de los siguientes no es un efecto secundario del tratamiento de la leucemia aguda linfoblástica?

A Talla corta

B Obesidad

C Osteoporosis

D Pubertad tardía

E Riesgo de segundas neoplasias

3009 ¿En cuál de las siguientes variedades de leucemia aguda no linfoblástica la proliferación neoplásica no ocurre a partir de la línea granulocítica?

A LAM 1

B LAM 2

C LAM 3

D LAM 4

E LAM 5a

3010 Para el diagnóstico de una de las siguientes variedades de leucemia aguda no linfoblástica es necesario el estudio citoquímico ultraestructural o inmunológico de los blastos; señálela:

A LAM 6

B LAM 2

C LAM 7

D LAM 5b

E LAM 4

3011 Respecto a las anomalías cromosómicas en la leucemia aguda no linfoblástica, señale la asociación falsa:

A t(8;21)/LAM 2

B t(15;17)/LAM 3

C Alteraciones en el cromosoma 11/LAM 5b

D t(9;22)/LAM 5

E t(6;9)/LAM 2 con basofilia medular

3012 ¿Cuál de los siguientes marcadores no es de diferenciación mieloide?

A CD11b

B CD13

C CD14

D CD15

E CD3

3013 En relación al cuadro clínico de las leucemias agudas no linfoblásticas, señale la respuesta falsa:

A La invasión leucémica de las meninges se observa sobre todo en la LAM 4 y LAM 5

con hiperleucocitosis

B El 50% presenta adenopatías, hipertrofia gingival o infiltración amigdalal

C En un tercio de los enfermos se detecta hepatosplenomegalia

D Entre el 30 y el 80% de los enfermos presenta fiebre durante la fase inicial

E El 40% refiere manifestaciones hemorrágicas en la piel y/o las mucosas

3014 ¿Cuál de las siguientes proposiciones no es un factor de mal pronóstico en las leucemias agudas no linfoblásticas?

A Existencia de mielodisplasia previa al diagnóstico

B t(8;21) y t(15;17)

C Evidencia de rasgos dishemopoyéticos acentuados en la médula ósea

D Persistencia de infiltración leucémica poco después de haber finalizado la quimioterapia de inducción

E Patrón de crecimiento in vitro en forma de agregados de 20–40 células sin formar colonias

3015 ¿Cuál de las siguientes características no corresponde a una leucemia aguda secundaria?

A Es frecuente hallar rasgos dishematopoyéticos en la médula ósea

B Existen anomalías cromosómicas que suelen afectar a los cromosomas 5 o 7

C Para su diagnóstico es preciso que haya existido un tratamiento previo con citostáticos o radioterapia

D Responden bien al tratamiento citostático con mitoxantrona

E Suelen aparecer al cabo de 3–10 años después de la primera neoplasia

3016 Señale cuál de las siguientes enfermedades no debe incluirse en el diagnóstico diferencial de una leucemia aguda:

A Neuroblastoma

B Carcinoma anaplásico de células pequeñas de pulmón

C Seminoma

D Sarcoma de Ewing

E Rabdomiosarcoma

3017 Señale cuál de las siguientes medidas terapéuticas no es necesaria en el tratamiento de inducción de una leucemia aguda:

- A Soporte transfusional
- B Descontaminación intestinal
- C Prevención de la nefropatía urática
- D Profilaxis de la infección por *Pneumocystis carinii*
- E Utilización de antieméticos

3018 ¿Cuál de las enfermedades siguientes no es un síndrome mieloproliferativo crónico?

- A Mielofibrosis idiopática
- B Leucemia mielomonocítica crónica
- C Leucemia mieloide crónica
- D Trombocitopenia esencial
- E Policitemia vera

3019 Señale la respuesta falsa en relación al cromosoma Filadelfia(Ph):

- A El cromosoma Ph se halla no sólo en los precursores granulocíticos sino también en los eritrocitos, megacariocitos y linfocitos B
- B Es un trastorno adquirido
- C El trastorno que origina la leucemia mieloide crónica radica en la célula madre comprometida hacia la línea granulocítica
- D Es una translocación entre los cromosomas 22 y 9
- E El oncogén abl del cromosoma 9 al unirse a la región bcr del cromosoma 22, da origen al oncogén bcr-abl

3020 Señale la respuesta correcta en relación a la incidencia de la leucemia mieloide crónica:

- A Es más frecuente en las edades media y avanzada de la vida
- B Su incidencia en los países occidentales se estima en 5 casos por 100.000 habitantes y año
- C La edad mediana se sitúa alrededor de los 65 años

D El pico de incidencia máxima se encuentra entre los 40 y los 70

E Predomina ligeramente en las mujeres

3021 ¿Cuál es el dato más constante en la exploración física de la leucemia mieloide crónica?

A Hepatomegalia

B Adenopatías

C Lesiones cutáneas

D Esplenomegalia

E Osteólisis

3022 ¿Cuál de los siguientes hallazgos de laboratorio es falso en relación con la leucemia mieloide crónica?

A Leucocitosis

B Plaquetas normales o elevadas

C Puede observarse desgranulación de los neutrófilos

D Predominio de los metamielocitos sobre los mielocitos

E Disminución de la actividad de las FAG

3023 ¿Cuál de las siguientes proposiciones no se corresponde con la forma juvenil de la leucemia mieloide crónica?

A Aumento de la hemoglobina fetal

B Edad superior a los 5 años

C Ausencia de basofilia

D Trombocitopenia frecuente

E Presencia de erupciones cutáneas

3024 ¿Cuál de los siguientes no es un factor pronóstico desfavorable en la leucemia mieloide crónica?

A Edad avanzada

B Tamaño del bazo

C Trombocitopenia intensa

D Porcentaje de blastos circulante

E Número de adenopatías

3025 En la transformación aguda de la leucemia mieloide crónica, ¿qué estirpe de blastos es la más frecuente?

A Linfoide

B Mieloide

C Megacarioblástica

D Clorambucilo

E Monoblástica

3026 ¿Cuál es el fármaco que utilizaría en la fase crónica de una leucemia mieloide crónica?

A Busulfán

B 6-mercaptopurina

C Hidroxiurea

D Interferón

E Melfalán

3027 En relación al tratamiento de la leucemia mieloide crónica mediante trasplante de médula ósea (TMO), señale la proposición incorrecta:

A Consigue una supervivencia del 70% a los 4 años

B Es mejor el TMO alogénico que el autólogo

C El TMO autólogo está en fase experimental en esta enfermedad

D Los pacientes deben ser menores de 50 años

E Es el único procedimiento que permite una curación aparente en esta enfermedad

3028 ¿Cuál de las siguientes situaciones de falsa policitemia es probablemente la más frecuente?

A Deshidratación

B Síndrome de Gaisböck

C Talasemia menor

D Insuficiencia suprarrenal

E Poliglobulia del fumador

3029 ¿Cuál de las siguientes características no corresponde a una policitemia quemada?

A Acusada hepatosplenomegalia

B Paso previo a la transformación en una leucemia aguda

C Cursa con anemia progresiva

D Sintomatología similar a una mielofibrosis

E Pueden ser necesarias las transfusiones

3030 ¿Cuál es el fármaco de elección en el tratamiento de la policitemia vera?

A Busulfán

B Interferón

C Vitamina D

D Glucocorticoides

E Hidroxiurea

3031 ¿Qué tratamiento practicaría a un enfermo menor de 60 años sin factores de riesgo vascular diagnosticado de policitemia vera?

A 32 P y sangrías

B Interferón y vitamina D

C Busulfán

D Sangrías exclusivamente

E Tratamiento citostático citorreductor complementado con trasplante de médula ósea

3032 ¿En cuál de las siguientes enfermedades no se ha descrito mielofibrosis secundaria y hematopoyesis extramedular?

A Carcinomatosis diseminada

B Tuberculosis

C Osteopetrosis

D Enfermedad de Paget

E Alveolitis alérgica extrínseca

3033 ¿Cuál de los siguientes hallazgos de laboratorio no es propio de una mielobrosis idiopática?

A Poliglobulia

B Dacriocitos

C Síndrome leucoeritroblástico

D Leucopenia

E Trombocitosis

3034 ¿Cuál de los siguientes no es un criterio diagnóstico de trombocitemia esencial?

A Normalidad del volumen eritrocitario determinado mediante métodos isotópicos

B Recuento de plaquetas superior a $800 \times 10^9 /L$, comprobada al menos en dos ocasiones

C Ausencia de causas potencialmente inductoras de trombocitosis

D Ausencia del cromosoma Ph

E Ausencia de fibrosis colágena en la médula ósea

3035 En relación a la frecuencia de la leucemia linfática crónica, señale la respuesta verdadera:

A El 10% de los enfermos tiene menos de 30 años

B La edad media de los enfermos es de 45 años

C Es la leucemia más frecuente entre las personas adultas de los países occidentales (30% de las leucemias)

D Afecta por igual al hombre y a la mujer

E En los países occidentales representa alrededor del 45% de todas las leucemias

3036 ¿Cuál de las siguientes anomalías citogenéticas estructurales se halla con mayor frecuencia en la leucemia linfática crónica?

A 11q+

B 12q+

C 13q+

D 14q+

E Trisomía 12

3037 ¿Qué anticuerpo monoclonal característico de estirpe T es positivo en la leucemia linfática crónica de fenotipo B?

A CD5

B CD2

C CD3

D CD7

E Ninguno

3038 ¿Cuál de las siguientes complicaciones no esperaría encontrar en el transcurso de una leucemia linfática crónica?

A Infección vírica

B Transformación a leucemia aguda

C Aparición de una segunda neoplasia

D Síndrome de Richter

E Transformación prolinfocitoide

3039 En relación a los datos de laboratorio en una leucemia linfática crónica, señale la respuesta correcta:

A En más del 50% de los casos se observa anemia en el momento del diagnóstico

B La trombocitopenia es muy frecuente

C Suele existir hipergammaglobulinemia en el 20–60% de los pacientes

D La detección de una gammapatía monoclonal ocurre en el 30% de los casos

E Las concentraciones séricas de ácido úrico, LDH y b2–microglobulina pueden elevarse

3040 ¿Cuál de los siguientes no es un criterio diagnóstico de leucemia linfática crónica?

A Fenotipo compatible

B Morfología típica, con menos de un 10% de células de aspecto inmaduro

C Cariotipo con alteraciones cromosómicas compatibles

D Linfocitosis mantenida superior a 5×10^9 /L

E Infiltración de la médula ósea superior al 30% y/o biopsia medular compatible

3041 En la leucemia linfática crónica, ¿cuál de estos factores no tiene un pronóstico desfavorable?

A Estadio avanzado

B Cifra de linfocitos inferior a 50×10^9 /L

C Infiltración difusa de la médula ósea

D Tiempo de duplicación inferior a 12 meses

E Alteraciones citogenéticas

3042 ¿En cuál de las siguientes circunstancias no está justificado iniciar el tratamiento de una leucemia linfática crónica?

A Presencia de síntomas generales

B Infecciones de repetición/hipogammaglobulinemia

C Anemia hemolítica autoinmune

D Tasa de hemoglobina o cifra de plaquetas normales

E Tiempo de duplicación linfocitario rápido (inferior a 12 meses)

3043 ¿Cuál de los siguientes fármacos no se emplea habitualmente en el tratamiento de la leucemia linfática crónica?

A Clorambucilo

B Desoxicoformicina

C Fludarabina

D 2-Clorodesoxiadenosina

E Anticuerpos monoclonales

3044 ¿Cuál de los siguientes criterios le hará sospechar que un enfermo diagnosticado de leucemia linfática crónica no está en respuesta completa clínica?

A Síndrome anémico

B Ausencia de síntomas atribuibles a la enfermedad

C Linfocitos en sangre periférica inferiores a $4 \times 10^9 /L$

D Plaquetas superiores a $100 \times 10^9 /L$

E Biopsia medular normal

3045 Señale la proposición verdadera en relación a la leucemia prolinfocítica:

A Representa el 15% de los síndromes linfoproliferativos crónicos con expresión leucémica

B Predomina (4/1) en las mujeres de edad avanzada

C En el 75% de los casos la leucemia prolinfocítica es de tipo T

D Las adenopatías supraclaviculares son muy frecuentes, así como las laterocervicales

E De forma casi constante se palpa esplenomegalia, que es superior a 10 cm en el 60% de los casos

3046 ¿Cuál de los siguientes no es un factor pronóstico en la tricoleucemia?

A Tamaño del bazo

B Edad del paciente

C Número de tricoleucocitos en sangre periférica

D Intensidad de la anemia y la granulocitopenia

E Ausencia de corrección de las alteraciones de sangre periférica después de la esplenectomía

3047 ¿Cuál de los siguientes signos y síntomas es más frecuente en una tricoleucemia?

A Hepatomegalia

B Adenopatías

C Manifestaciones cutáneas de tipo vasculítico

D Esplenomegalia

E Osteosclerosis

3048 ¿Cuál de las siguientes no es una variedad de linfoma no hodgkiniano leucemizado?

A Inmunoblástico

B Centrocítico

C Centrocítico-centroblástico

D Centroblástico

E Inmunocitoma esplénico

3049 ¿Cuál de las siguientes características del linfoma folicular leucemizado no le será útil para hacer el diagnóstico diferencial con una

leucemia linfática crónica?

A SIg fuertemente positiva

B Negatividad para el CD 5

C Positividad para el CD 24

D Positividad para el CD 10

E Presencia de la t(14;18)

3050 Señale el fenotipo más frecuente de los linfocitos grandes granulares:

A CD3⁻, CD8⁻ y CD4⁻

B CD3⁺, CD8⁺ y CD4⁺

C CD3⁺, CD8⁺ y CD4⁻

D CD3⁺, CD8⁻ y CD4⁻

E CD3⁻, CD8⁺ y CD4⁻

3051 ¿Qué terapéutica no emplearía en el tratamiento de un linfoma cutáneo de células T localizado?

A Radioterapia

B Quimioterapia intravenosa

C Psoraleno

D Luz ultravioleta (PUVA)

E Interferón

3052 ¿Cuál de los siguientes grupos de adenopatías pertenecen a los llamados territorios ganglionares profundos?

A Poplíteos

B Mesentéricos

C Inguinales

D Epitrocleares

E Axilares

3053 En el diagnóstico diferencial de las adenopatías, señale la respuesta falsa:

A No todas las tumoraciones que aparecen en la proximidad de los territorios ganglionares superficiales son adenopatías

B El tamaño de las adenopatías es uno de los criterios más importantes que se ha de

valorar

C En el cuello y en la región submandibular son frecuentes las adenopatías neoplásicas

D Las adenopatías localizadas pueden ser la primera manifestación de un tumor epitelial localizado primariamente en su zona de drenaje linfático

E Las características clínicas de las adenopatías no deben ser sobrevaloradas, por lo que es obligado practicar una biopsia ante la menor duda

3054 ¿Cuál de los siguientes grupos ganglionares puede evaluarse mediante linfografía?

A Retroperitoneales por debajo de las arterias renales

B Hilio hepático

C Hilio esplénico

D Mesentéricos

E Paraaórticos

3055 En relación a la incidencia de la enfermedad de Hodgkin, señale la respuesta verdadera:

A La incidencia en los países occidentales es de 5–6 casos por 100.000 habitantes y año

B Predomina ligeramente en las mujeres

C Presenta una curva bimodal en cuanto a la edad de presentación

D Presenta un pico alrededor de los 40 años

E Presenta otro pico alrededor de los 70 años

Presionar sobre la respuesta correcta AUTOEVALUACION

3056 ¿A qué estirpe celular pertenecen las células de Reed–Sternberg?

A Histiocítica

B Monocítica

C Linfoide

D Macrofágica

E Granulocitaria

3057 ¿En cuál de las siguientes variedades de enfermedad de Hodgkin se encuentran las células lacunares?

A Esclerosis nodular

B Celularidad mixta

C Depleción linfocitaria

D Predominio linfocítico

E Fibrosis difusa

3058 ¿Cuál de las siguientes regiones ganglionares se afecta con mayor frecuencia en la enfermedad de Hodgkin?

A Ganglios epitrocleares

B Anillo linfático de Waldeyer

C Hueco poplíteo

D Mesenterio

E Axilar

3059 Ante la aparición de ictericia en un paciente afectado de una enfermedad de Hodgkin, ¿qué diagnóstico se plantearía en primer lugar?

A Hepatitis

B Colestasis inespecífica sin infiltración linfomatosa

C Infiltración hepática

D Compresión de las vías biliares por adenopatías

E Hemólisis inmune

3060 ¿Cuál de las siguientes manifestaciones clínicas es poco frecuente en la enfermedad de Hodgkin?

A Fiebre de Pel-Ebstein

B Derrame pleural

C Síndrome tóxico

D Signo de Hoster

E Vértebras en marfil

3061 ¿Cuál de las siguientes características corresponde a la forma histológica de predominio linfocítico variedad nodular de la enfermedad de Hodgkin?

A Corresponde más a un linfoma no hodgkiniano que a una auténtica enfermedad de

Hodgkin

B Curso clínico benigno

C Mala respuesta al tratamiento

D Recaídas poco frecuentes

E Evolución a linfoma de alta malignidad en el 60% de los casos

3062 ¿Cuál de las siguientes características no corresponde a la forma histológica de celularidad mixta de la enfermedad de Hodgkin?

A Afecta sobre todo a varones de mediana edad

B La afectación de la médula ósea es rara

C Suelen dar lugar a formas muy sintomáticas

D La afectación abdominal es muy frecuente

E No suelen palparse adenopatías periféricas

3063 ¿Cuál de las siguientes infecciones víricas no es frecuente en la enfermedad de Hodgkin?

A Varicela-zoster

B Herpes simple

C Citomegalovirus

D Parvovirus

E Todas las anteriores son ciertas

3064 ¿Cuál de los siguientes parámetros es el más útil para el seguimiento de la enfermedad de Hodgkin?

A Receptor soluble de la interleucina 2

B Ferritina

C Fibrinógeno

D Gammaglobulina

E VSG

3065 En relación al estudio de extensión de la enfermedad de Hodgkin, señale la respuesta incorrecta:

A La TC es una exploración imprescindible en el estudio del tórax

B Para el estudio de las adenopatías retroperitoneales se emplean la linfografía y la TC

C Si la TC es normal ya no es necesario practicar una linfografía

D La TC detecta adenopatías en territorios no accesibles a la linfografía

E Cuando en la TC se observan imágenes claramente patológicas puede prescindirse de la linfografía

3066 Una de las siguientes acciones no se realiza en la laparotomía exploradora por una enfermedad de Hodgkin; señálela:

A Esplenectomía

B Biopsia renal

C Toma de biopsias hepáticas en cuña

D Exéresis de ganglios linfáticos de distintos territorios

E Ovariopexia en las mujeres

3067 ¿Cuál de estos parámetros no es un factor pronóstico en la enfermedad de Hodgkin?

A Estadio

B Presencia de sintomatología general (formas B)

C Edad

D Forma histológica

E Localización de las adenopatías

3068 ¿Cuál de los siguientes no es un efecto secundario tardío de la radioterapia empleada en la enfermedad de Hodgkin?

A Fibrosis pulmonar

B Sequedad de boca

C Pericarditis

D Hipotiroidismo

E Sarcomas de partes blandas

3069 En relación al tratamiento quimioterápico de la enfermedad de Hodgkin, señale la proposición incorrecta:

A En los enfermos con signos de mal pronóstico los resultados parecen ser mejores

con la quimioterapia alternante (MOPP/ABVD)

B El intervalo libre de enfermedad es superior en los enfermos tratados con la combinación MOPP/ABVD

C El empleo de quimioterapia tipo MOPP se acompaña de numerosas complicaciones

D El tratamiento de mantenimiento con MOPP prolonga la duración de las remisiones completas y la supervivencia

E Mediante el tratamiento con MOPP, el 30–50% de los enfermos que entran en remisión completa acaban por recaer

3070 ¿Cuál es el tratamiento de elección del estadio IIA de la enfermedad de Hodgkin?

A Radioterapia

B Monoquimioterapia

C Poliquimioterapia

D Cirugía

E Radioterapia + poliquimioterapia

3071 ¿Cuál de las siguientes quimioterapias no se emplea habitualmente en el tratamiento de rescate de la enfermedad de Hodgkin?

A CAD

B MIME

C MACOP–B

D CEP

E DHAP

3072 En relación a los linfomas no hodgkinianos, señale la proposición correcta:

A Los linfomas de grado intermedio de malignidad predominan en mujeres

B Los linfomas de grado alto de malignidad se diagnostican en personas cuya edad media es de 60 años

C Determinados tipos de linfoma B pueden adoptar carácter endémico

D Los linfomas de grado intermedio de malignidad pueden observarse en todas las

edades

E Los linfomas de grado bajo de malignidad predominan en varones

3073 ¿Cuál de los siguientes síndromes no predispone a la aparición de un linfoma no hodgkiniano?

A Síndrome de Bloom

B Síndrome de Schwartz–Bartter

C Síndrome de Wiskott–Aldrich

D Síndrome de inmunodeficiencia adquirida

E Síndrome de Sjögren

3074 De los siguientes linfomas no hodgkinianos, señale el que se encuentra incluido en la clasificación de la Working Formulation:

A Linfoma de tejido linfoide asociado a las mucosas

B Linfoma B monocitoide

C Linfoma de células grandes inmunoblástico

D Linfoma cutáneo primario de células B

E Linfoma de células grandes esclerosante del mediastino

3075 ¿Cuál de estos linfomas no hodgkinianos presenta una histología indistinguible de la que se observa en una leucemia linfática crónica?

A Folicular mixto

B Folicular con predominio de células hendidas pequeñas

C Folicular con predominio de células grandes

D Linfocítico de células pequeñas

E Difuso de células grandes

3076 ¿Cuál de los siguientes linfomas no hodgkinianos es de malignidad baja?

A Difuso de células pequeñas hendidas

B Difuso mixto de células pequeñas y grandes

C Linfoblástico convoluto

D Folicular con predominio de células grandes

E Linfocítico de células pequeñas

3077 En relación a la histología y progresión histopatológica de los linfomas no hodgkinianos, señale la proposición incorrecta:

A Menos del 10% de los pacientes con linfomas de malignidad baja experimentan a lo largo de su evolución la transformación de su linfoma hacia formas de peor pronóstico

B Cuando a un enfermo se le biopsia más de un ganglio es posible que el linfoma no sea del mismo tipo anatomopatológico en todos ellos, es lo que se llama linfoma discordante

C En un linfoma discordante a veces la divergencia no se produce entre los ganglios sino entre un ganglio y otro tejido (sobre todo la médula ósea)

D Si en un mismo ganglio coexisten dos tipos distintos de linfoma es lo que se llama un linfoma compuesto

E La transformación de un linfoma hacia otra forma de peor pronóstico es más frecuente dentro de los primeros 6 años que siguen al diagnóstico, aunque puede observarse hasta después de 15 años desde su aparición

3078 ¿Cuál de las siguientes es una localización extraganglionar muy infrecuente en un linfoma no hodgkiniano?

A Piel

B Riñón

C Esqueleto

D Pulmón

E Tiroides

3079 Los linfomas no hodgkinianos que afectan el anillo linfático de Waldeyer no dan lugar a:

A Adenopatías laterocervicales

B Sensación de ocupación

C Rinorrea acuosa

D Disfagia

E Obstrucción nasal

3080 ¿Cuál de los siguientes linfomas no hodgkinianos afecta con menor frecuencia el SNC?

A Linfoblástico

B Linfoma de Burkitt

C Linfoma de células grandes

D Folicular con predominio de células pequeñas hendidas

E Linfoma primario del SNC

3081 En relación a los hallazgos de laboratorio en los linfomas no hodgkinianos, señale la respuesta falsa:

A La biopsia de médula ósea muestra infiltración por linfoma en alrededor del 50% de los casos

B La infiltración es más frecuente en los linfomas de bajo grado de malignidad (5–15%)

C La expresión hemoperiférica es muy frecuente en los linfomas linfocíticos bien diferenciados difusos

D En el 70% de los casos de linfoma de Burkitt se detectan células linfomatosas en sangre periférica

E En el 5–10% de los linfomas de bajo grado se constata un componente monoclonal IgG o IgM

3082 ¿Cuál de las siguientes técnicas de inmunohistoquímica es positiva en prácticamente todas las neoplasias linfoides?

A Antígeno leucocitario común

B Antígenos epiteliales de membrana

C Antígenos carcinoembrionarios

D Queratinas

E Anticuerpos específicos para la enolasa

3083 ¿Cuál de las siguientes exploraciones no se emplea habitualmente en el estudio de extensión de un linfoma no hodgkiniano?

A Laparotomía

B Biopsia de médula ósea

C Biopsia hepática

D TC abdominal

E Punción lumbar

3084 ¿Cuál es el factor pronóstico más importante en un linfoma no hodgkiniano?

A Edad

B Histología

C Presencia de síntomas B

D Sexo

E Enfermedades asociadas

3085 ¿Cuál de las siguientes variables no se incluye en el índice pronóstico internacional de los linfomas no hodgkinianos de células grandes?

A Estado general del paciente

B Histología del linfoma

C Edad

D Número de territorios extraganglionares afectados

E LDH sérica

3086 ¿Cuál es la terapéutica de elección de un linfoma no hodgkiniano en estadio II?

A Poliquimioterapia

B Monoquimioterapia

C Poliquimioterapia + radioterapia

D Radioterapia

E Abstención terapéutica

3087 En relación con el tratamiento de los linfomas no hodgkinianos de bajo grado de malignidad en estadios III y IV, señale la proposición incorrecta:

A En el momento actual ningún tratamiento es capaz de curar a los pacientes con linfomas de bajo grado de malignidad en estadio avanzado

B Con la aplicación de radioterapia total nodal en los pacientes en estadio III se consigue una tasa elevada de remisiones completas

C El tratamiento debe iniciarse de inmediato, ya que la posibilidad de obtener una remisión completa depende del tiempo que transcurre desde el momento del diagnóstico al inicio del tratamiento

D El empleo de quimioterapias más intensivas consigue una tasa de remisiones completas superior, pero la supervivencia no difiere de la que se consigue en pacientes tratados con pautas menos agresivas

E Los estudios aleatorizados en los que se comparan tratamientos poliquimioterápicos frente a tratamientos monoalquilantes no han demostrado diferencias sustanciales en el número de remisiones completas, en su duración ni en la supervivencia

3088 ¿Cuál de los siguientes fármacos no puede considerarse como una novedad terapéutica en el tratamiento de los linfomas no hodgkinianos?

A Fludarabina

B 2-clorodesoxiadenosina

C Ciclofosfamida

D Interferón

E Linfocinas

3089 ¿Cuál es el factor pronóstico más importante en los linfomas localizados en el tubo digestivo?

A Posibilidad de cirugía erradicativa

B LDH aumentada

C Edad

D Tiempo transcurrido desde el diagnóstico del linfoma y el inicio del tratamiento

E Estado general previo del enfermo

3090 En relación al tratamiento con CHOP en los linfomas no hodgkinianos de grado intermedio y alto en estadios III y IV, señale la respuesta verdadera:

A Consigue un 60–80% de remisiones completas

B Los pacientes que recaen lo hacen, sobre todo en los primeros 2 años después de alcanzada la remisión

C Las recaídas son excepcionales cuando el enfermo ha permanecido en remisión más de 2 años

D Alrededor del 50% de los pacientes recaen

E El tratamiento de mantenimiento con CHOP prolonga la duración de las remisiones

3091 En relación al trasplante de médula ósea en el tratamiento de los linfomas no hodgkinianos de grado intermedio y alto, señale la proposición incorrecta:

- A La mortalidad directamente ligada al trasplante es del 10%
- B Los resultados obtenidos no difieren según el tipo de trasplante utilizado (allogénico, autógeno o singénico)
- C El número de pacientes con linfoma en recaída que puede beneficiarse de un trasplante es escaso
- D La mortalidad del trasplante depende fundamentalmente del estado general del paciente en el momento de iniciar este procedimiento
- E El tipo de trasplante más utilizado es el allogénico

3092 Señale la complicación menos grave del tratamiento poliquimioterápico de un linfoma no hodgkiniano:

- A Infecciones
- B Complicaciones pulmonares
- C Complicaciones renales
- D Complicaciones cardíacas
- E Alopecia

3093 En relación al linfoma de Burkitt, señale cuál de los siguientes estadios no se corresponde:

- A A: localización única extraabdominal
- B B: múltiples localizaciones extraabdominales
- C C: tumoración intraabdominal con tumoraciones faciales o sin éstas
- D D: tumoración facial sin tumoración intraabdominal
- E AR: tumoración abdominal extirpada en más del 90%

3094 En relación al tratamiento del linfoma de Burkitt, señale la respuesta falsa:

- A Es urgente
- B El fármaco fundamental es la ciclofosfamida, que debe darse a dosis altas
- C La profilaxis del SNC, absolutamente necesaria, evita las recidivas en este sistema
- D El intervalo entre los ciclos de poliquimioterapia debe ser lo más breve posible debido al tiempo de duplicación sumamente rápido del tumor

E Durante las primeras 24–48 h del tratamiento deben prevenirse las múltiples alteraciones metabólicas de extrema gravedad que pueden producirse

3095 Señale la proposición verdadera sobre el linfoma linfoblástico:

A Es más frecuente en mujeres

B Es un linfoma frecuente (20% del total)

C Suele existir obstrucción de la vena cava superior

D Afecta a personas entre 40 y 60 años

E En las formas típicas de la enfermedad, la presencia de una masa abdominal es constante

3096 ¿Cuál de las siguientes proposiciones en relación al linfoma linfoblástico es falsa?

A El tratamiento debe ser sumamente agresivo

B Se utilizan pautas de poliquimioterapia semejantes a las empleadas en el tratamiento de las leucemias agudas linfoblásticas de alto riesgo

C La profilaxis del SNC es obligada

D No es seguro que la irradiación complementaria del medistino sea beneficiosa

E No tiene sentido administrar tratamiento de mantenimiento

3097 ¿Cuál de estas localizaciones no se afecta habitualmente en un linfoma MALT?

A Hígado

B Mama

C Piel

D Cuello del útero

E Vesícula biliar

3098 ¿Cuál de estas características no corresponde a un linfoma anaplásico de células grandes Ki-1 (CD30)+?

A Antígeno epitelial de membrana positivo

B Fenotipo B en el 70% de los casos

C Fenotipo CD30 (Ki1)+, CD20+, CD43+, BNH9+

D t(2;5)(p23;q35)

E Antígeno leucocitario común positivo en la mitad de los casos

3099 ¿Cuál de los siguientes procesos linfoproliferativos no es un linfoma T periférico?

A Linfoma angiocéntrico

B Linfoma de Lennert

C Síndrome de Sézary

D Linfoma anaplásico Ki-1 (CD30) positivo

E Linfoma de Burkitt

3100 ¿Cuál de las siguientes características corresponde a los linfomas relacionados con la infección por el HIV?

A Suelen ser de estirpe T

B Rara vez afectan territorios extraganglionares

C Responden mal al tratamiento

D Suelen ser de intermedio grado de malignidad

E La mediana de supervivencia suele ser inferior a 5 años

3101 ¿Cuál de estas características no corresponde a una hiperplasia angiofolicular linfoide (enfermedad de Castleman)?

A La forma multicéntrica cursa con adenopatías generalizadas

B La forma unicéntrica afecta con mayor frecuencia al abdomen que al mediastino

C La forma multicéntrica cursa con anemia hipocrómica y microcítica

D En las formas localizadas, la cirugía y/o la radioterapia local es curativa

E Existen dos formas histológicas: la hialinovascular y la plasmocelular

3102 En relación a la etiopatogenia de las gammopatías monoclonales, señale la respuesta incorrecta:

A Las radiaciones ionizantes pueden desempeñar un papel etiológico en algunos casos

B Según la hipótesis más aceptada actualmente la existencia de enfermedades

inflamatorias crónicas podría originar una estimulación antigénica prolongada y,

finalmente, la proliferación de una clona de linfocitos B

C Se observan hasta en el 30% de los pacientes a los que se ha efectuado un trasplante renal

D Pueden ser transitorias

E Se cree que son consecuencia de un trastorno en la regulación del sistema inmune relacionado con la edad

3103 ¿Cuál es el síntoma más frecuente en el mieloma múltiple?

A Sintomatología anémica

B Pérdida de peso

C Dolores óseos

D Astenia

E Infecciones

3104 En relación a la afectación esquelética en el mieloma múltiple, ¿cuál de estas proposiciones es falsa?

A En el momento del diagnóstico se detectan alteraciones radiológicas en el 80% de los pacientes

B En el 70% de los casos son lesiones osteolíticas

C La destrucción ósea aparece en forma de focos bien circunscritos, constituyendo las denominadas geodas o lesiones en sacabocados

D La afectación de los huesos largos proximales constituye la localización más frecuente

E La caja torácica también se afecta con mucha frecuencia

3105 ¿Cuál de las siguientes proposiciones no participa en la etiopatogenia de la afectación renal por mieloma?

A Depósito de inmunocomplejos filtrados por el glomérulo renal

B Proteinuria de cadenas ligeras

C Acidosis tubular renal

D Síndrome de Fanconi del adulto

E Amiloidosis

3106 Señale cuál de los siguientes trastornos neurológicos no suele hallarse en el mieloma múltiple:

- A Radiculopatía
- B Polineuropatía sensitivomotora
- C Afección intradural
- D Leucoencefalopatía multifocal progresiva
- E Mielosis funicular

3107 ¿Cuál de los siguientes datos de laboratorio no se corresponde con el diagnóstico de mieloma múltiple?

- A Leucocitosis
- B VSG muy acelerada
- C Hematíes agrupados formando pilas de monedas
- D Aumento de la viscosidad plasmática
- E Hipercalcemia

3108 ¿En cuál de las siguientes enfermedades es infrecuente hallar una plasmocitosis reactiva en médula ósea?

- A Cirrosis hepática
- B Colagenosis
- C Insuficiencia renal
- D Infecciones crónicas
- E SIDA

3109 Señale la distribución correcta de los tipos de mieloma múltiple de mayor a menor frecuencia:

- A IgD, IgG, IgA, cadenas ligeras, no secretor
- B IgG, IgA, IgD, cadenas ligeras, no secretor
- C IgG, IgA, cadenas ligeras, IgD, no secretor
- D Cadenas ligeras, IgG, IgD, no secretor, IgA
- E No secretor, IgA, IgG, IgD, cadenas ligeras

3110 ¿Cuál de las siguientes proposiciones es cierta respecto al mieloma quiescente?

- A Componente M sérico superior a 5 g/dL

B Más del 20% de células plasmáticas en médula ósea

C Insuficiencia renal

D Ausencia de anemia

E Osteólisis

3111 ¿Cuál de los siguientes factores pronósticos es el factor individual con mayor influencia pronóstica desfavorable en el mieloma múltiple?

A Grado de afectación del estado general

B Insuficiencia renal

C Cifra de hemoglobina

D Calcemia

E Índice de proliferación celular

3112 ¿Cuál de las siguientes medidas terapéuticas complementarias no debe emplearse en el tratamiento del mieloma múltiple?

A Tratamiento antiálgico

B Restricción hídrica

C Profilaxis de la nefropatía urática con alopurinol

D Corrección de la calcemia

E Antibioticoterapia si existen complicaciones infecciosas

3113 En la macroglobulinemia de Waldenström, ¿cuál de los siguientes datos no es indicativo de enfermedad activa?

A Anemia intensa con cifras de Hb inferiores a 60–80 g/L

B Síndrome clínico de hiperviscosidad

C Lesiones osteolíticas múltiples

D Hepatosplenomegalia intensa

E Presencia de sintomatología general

3114 ¿Cuál de los siguientes signos no se observa en la enfermedad de las cadenas pesadas alfa?

A Diarrea crónica

B Dolor abdominal

C Acropaquia

D Pérdida de peso

E Anemia hemolítica autoinmune

3115 ¿Cuál de los siguientes tipos celulares no forma parte del sistema mononuclear fagocítico?

A Osteoblastos del tejido óseo

B Células de Langerhans de la piel

C Células de Kupffer del hígado

D Macrófagos alveolares del pulmón

E Migroglía del SNC

3116 Señale la respuesta falsa en relación al síndrome del histiocito azul marino:

A Se debe a un déficit parcial de esfingomielinasa

B La presencia de histiocitos de color azul marino es patognomónica de esta enfermedad

C Podría tratarse de una variante menor de la enfermedad de Niemann–Pick tipo B

D Cursa con hepatosplenomegalia y púrpura trombocitopénica

E La evolución es habitualmente benigna

3117 ¿Cuál de los siguientes tipos de virus no se asocia a histiocitosis hemofagocítica reactiva?

A Epstein–Barr

B Herpes simple

C Adenovirus

D HIV

E Citomegalovirus

3118 ¿Cuál de las siguientes proposiciones no forma parte de los hallazgos histológicos de la histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva?

A Los ganglios se disponen en mazacotes

B Adenopatías de consistencia dura

C Fibrosis capsular y pericapsular, a menudo con infiltración de células mononucleadas

D Senos linfáticos repletos de abundantes histiocitos, algunos con citoplasma de aspecto espumoso

E El hallazgo definitorio es la presencia de histiocitos cargados de un material birrefringente con la luz polarizada

3119 ¿Cuál de las siguientes hipótesis sobre la patogenia de la histiocitosis de células de Langerhans parece actualmente más acertada?

A Estímulo anormal del sistema inmune

B Proliferación neoplásica clonal de células de Langerhans

C Proliferación de células de Langerhans como respuesta normal a un agente externo, quizás infeccioso

D Mecanismo de defensa frente a una transformación neoplásica inducida por una mutación

E Proliferación reactiva de células de Langerhans como respuesta a una proliferación clonal de linfocitos T

3120 ¿Cuál de las siguientes medidas terapéuticas no debe emplearse en la forma diseminada con disfunción grave de órganos de la histiocitosis de células de Langerhans?

A Alcaloides de la vinca

B Glucocorticoides

C VP-16

D Agentes alquilantes

E Antimetabolitos

3121 ¿Cuál de las siguientes proposiciones corresponde a una histiocitosis de células de Langerhans diseminada sin disfunción grave de órganos?

A Curso clínico variable, mayor gravedad a mayor edad

B Afecta con preferencia a jóvenes entre 12 y 26 años

C Con cierta frecuencia se producen neumotórax aparentemente espontáneos

D No afecta los huesos del cráneo

E La asociación de exoftalmos, insuficiencia suprarrenal y lesiones osteolíticas múltiples constituye la enfermedad de Letterer-Siwe, que representa el 40% de los

casos de histiocitosis diseminadas sin disfunción grave de órganos

3122 ¿Cuál de las siguientes proposiciones no corresponde a una histiocitosis de células de Langerhans diseminada, aguda o subaguda, con disfunción grave de órganos?

A Rara vez se presenta en adultos

B Pese a su aparatosidad el pronóstico es bueno si el paciente recibe tratamiento en una etapa temprana

C Su evolución acaba desencadenando un fracaso multiorgánico

D Cursa con anemia y trombocitopenia

E Las remisiones espontáneas son posibles

3123 ¿Cuál de las siguientes no forma parte de las funciones inmunológicas del bazo?

A Depósito y maduración de células T colaboradoras

B Síntesis del factor von Willebrand

C Producción de sustancias que potencian la fagocitosis

D Control de la autoinmunidad

E Procesamiento de la información antigénica

3124 ¿Cuál de las siguientes alteraciones de la serie roja no se observa en el paciente asplénico?

A Eritroblastos circulantes

B Cuerpos de Howell–Jolly

C Esferocitos

D Cuerpos de Heinz

E Equinocitos

3125 ¿Cuál de las siguientes características no es propia del hiperesplenismo?

A Esplenomegalia

B Disminución más o menos pronunciada de las cifras de hematíes, leucocitos y plaquetas

C Médula ósea normal o con hiperplasia compensadora

D Hepatomegalia acompañante en más del 80% de los casos

E Normalización de los valores hemoperiféricos si se procede a la esplenectomía

3126 ¿Cuál de las siguientes es la causa más frecuente de esplenomegalia?

A Infecciones

B Parásitos

C Enfermedades hematológicas

D Neoplasias

E Origen hepaticoportar

3127 ¿Cuál de las siguientes neoplasias no suele comprometer al bazo?

A Mama

B Pulmón

C Melanoma

D Neuroblastoma

E Carcinoma de próstata

3128 ¿Cuál de los siguientes no es un criterio diagnóstico de esplenomegalia tropical?

A Demostración de Plasmodium en al menos dos extensiones de sangre periférica

B Esplenomegalia gigante (superior a 10 cm)

C Títulos elevados de anticuerpos antimalaria

D Prueba de la gota gruesa negativa

E Buena respuesta al tratamiento antipalúdico prolongado

3129 ¿En cuál de las siguientes entidades no está indicada la práctica de una esplenectomía?

A Rotura esplénica

B Síndromes hemolíticos

C Hepatopatía con hipertensión portal

D Citopenias múltiples

E Hemopatías malignas

3130 Señale cuál de las siguientes proposiciones no forma parte del síndrome de Ivemark:

A Dextroposición cardíaca

B Hígado en situación media o izquierda

C Ausencia de bazo

D El pulmón izquierdo puede poseer tres lóbulos al igual que el derecho

E Gastritis atrófica

3131 El mecanismo fisiológico de la hemostasia consta de todas estas fases menos una; señálela:

A Vasoconstricción localizada en el área afecta

B Formación de un agregado o trombo de plaquetas sobre la superficie vascular lesionada

C Formación de fibrina

D Eliminación de los depósitos de fibrina o fibrinólisis

E Vasodilatación compensadora en el área afecta

3132 Respecto al funcionalismo plaquetario, señale el enunciado falso:

A Para que las plaquetas contacten con el subendotelio se requiere la glucoproteína de la membrana plaquetaria y el factor Von Willebrand

B Desde el momento que se produce el contacto de las plaquetas con la superficie del subendotelio, se inicia su contracción dependiente del sodio, lo que implica el paso de potasio del sistema tubular denso al citoplasma

C Los hematíes son necesarios para el proceso de adherencia de las plaquetas al subendotelio

D De los gránulos densos se liberan ATP, ADP y serotonina

E De los gránulos alfa se liberan el factor plaquetario 3, betatromboglobulina y un factor mitógeno capaz de inducir la proliferación de las células musculares lisas de la pared vascular

3133 Señale la respuesta falsa en relación con los factores dependientes de la vitamina K:

A Son II, VII, IX y X

B Se sintetizan en el hígado

C La vitamina K interviene en la carboxilación del ácido pirúvico mediante la incorporación de radicales CO₂

D Son serinproteasas estables

E Se hallan en el suero

3134 Referente a los factores de la coagulación, ¿cuál de las siguientes afirmaciones es cierta?

A Los factores IV y VI aceleran las reacciones enzima-sustrato en las que intervienen

B El factor IV es una serinproteasa

C El factor XIII estabiliza la fibrina

D El factor VII es la tromboplastina tisular

E En el grupo de factores de contacto se incluyen los factores XII, XI, la precalicreína, el cininógeno de alto peso molecular y la proacelerina

3135 ¿Cuál de los siguientes no es un inhibidor natural de la coagulación sanguínea?

A Antitrombina III

B Heparina

C Inhibidor de la actividad de la proteína C

D Proteína C

E Proteína S

3136 Respecto a la activación del plasminógeno, señale la respuesta falsa:

A Existe una vía extrínseca y otra intrínseca

B La urocinasa es un activador del plasminógeno

C El complejo de contacto (factor XII y calicreína) también puede activar al plasminógeno

D La activación del plasminógeno supone su transformación en plasmina

E La antiplasmina es el activador del plasminógeno más potente

3137 Respecto a las lesiones hemorrágicas, señale la asociación correcta:

A Petequias/extravasación sanguínea moderada

B Equimosis/tamaño de una cabeza de alfiler

C Hemartrosis/hemofilia

D Púrpura/hemorragia muscular

E Hematoma/trombocitopenia

3138 Respecto al tiempo de hemorragia, señale la respuesta verdadera:

A En el método de Duke se practica una incisión en la cara anterior del antebrazo

B Un tiempo de hemorragia de 5 min determinado por el método de Ivy es normal

C Es lo mismo que el tiempo de recalcificación

D Mide la retracción del coágulo

E Está muy alargado en la hemofilia

3139 ¿Cuál de las siguientes no es una prueba de hemostasia?

A Prueba de retracción del coágulo

B Determinación del factor intrínseco

C Tiempo de tromboplastina parcial

D Tiempo de Quick

E Recuento de plaquetas

3140 Señale la respuesta verdadera sobre las pruebas de hemostasia:

A En el tiempo de protrombina se añade trombina al plasma citratado y se observa el tiempo que tarda en aparecer el coágulo

B El tiempo de coagulación en tubo consiste simplemente en determinar el tiempo que tarda en coagular el plasma citratado al añadir calcio

C El tiempo de tromboplastina parcial mide los factores de la activación extrínseca

D Un tiempo de trombina alargado junto con un tiempo de reptilase normal es muy sugestivo de contaminación por heparina

E En el tiempo de recalcificación (Howell) se emplean fosfolípidos

3141 La medición de la vida plaquetaria media se realiza mediante marcaje con un isótopo radiactivo. Señale cuál:

A 51 Cr

B 112 In

C 14 C

D 56 Co

E 121 In

3142 Sobre el examen biológico de la hemostasia, ¿cuál de los siguientes métodos permite valorar la actividad de los factores de coagulación, los inhibidores naturales de la coagulación y los componentes de la fibrinólisis?

A Inmunoprecipitación

B Radioinmunoanálisis

C Método de sustratos cromogénicos

D Método inmunorradiométrico

E ELISA

3143 ¿Cuál de las siguientes pruebas no es útil en el estudio de la fibrinólisis por su baja sensibilidad?

A Lisis de las placas de fibrina

B Productos de degradación del fibrinógeno

C Análisis de los dímeros D

D Lisis de las euglobulinas

E Tiempo de coagulación en tubo

3144 ¿Cuál de las siguientes proposiciones no es característica de la telangiectasia hemorrágica hereditaria o enfermedad de Rendu–Osler?

A Herencia autosómica recesiva

B Múltiples telangiectasias en piel y mucosas

C Propensión a hemorragias localizadas

D Anemia ferropénica

E Alteración del tejido conjuntivo perivascular

3145 ¿Cuál de las siguientes angiopatías hemorrágicas no es congénita?

A Enfermedad de Schönlein–Henoch

B Síndrome de Ehlers–Danlos

C Síndrome de Marfan

D Pseudoxantoma elástico

E Enfermedad de Rendu–Osler

3146 Respecto al cuadro clínico de la enfermedad de Schönlein–Henoch, señale la respuesta correcta:

A El comienzo suele ser insidioso

B Las artralgias aparecen con posterioridad al establecimiento del cuadro cutáneo

C La afectación abdominal es frecuente, sobre todo en los niños

D La afectación renal aparece en el 70% de los casos

E La púrpura cutánea se localiza preferentemente en las extremidades, en particular en las superiores, en el tronco, en las nalgas y con menor frecuencia, la cara

3147 ¿Cuál de los siguientes no es un síntoma de escorbuto?

A Gingivitis hemorrágica

B Microtrombosis en partes acras

C Hematomas subfasciales

D Anemia hipocroma

E Fetidez oral

3148 Respecto a las angiopatías hemorrágicas adquiridas, señale la asociación falsa:

A Púrpura senil de Bateman/dorso manos y piernas

B Púrpura hiperglobulinémica de Waldenström/ocurre a partir de los 60 años

C Púrpura facticia/autoflagelación

D Sufusión conjuntival/accesos de tos

E Hematoma digital paroxístico/reabsorción en una o dos semanas

3149 ¿Cuál de las siguientes proposiciones no se corresponde con el hematoma digital paroxístico?

A Predominio en mujeres de edad media o avanzada

B Se produce de forma espontánea o tras forzar la mano en exceso

C Si aparece un hematoma de gran tamaño, puede acompañarse de vasospasmo dando lugar al fenómeno del dedo muerto

D Se debe a la rotura traumática de una vénula digital

E Como el hematoma no se reabsorbe suele quedar un trastorno funcional residual

3150 ¿Cuál de las siguientes trombocitopenias centrales cursa con presencia de megacariocitos?

A Rubéola congénita

B Aplasia medular

C Leucemia aguda

D Anemia perniciosa

E Síndrome de Fanconi

3151 ¿Cuál de las siguientes proposiciones no se observa en la macrotrombocitopenia estructural?

A Cursa con trombocitopenia moderada

B Se demuestra un ligero aumento de las IgG adheridas a la superficie de las plaquetas

C El volumen plaquetario está aumentado

D Se observan megacariocitos en la médula ósea

E Se acompaña de inclusiones basófilas en los granulocitos

3152 ¿Cuál de los siguientes signos es poco frecuente en las trombocitopenias?

A Púrpura petequial

B Epistaxis

C Hematuria

D Metrorragias

E Gingivorragias

3153 Respecto a la clasificación de las trombocitopenias, ¿cuál de estas asociaciones es falsa?

A Anemia perniciosa/central

B Cirrosis hepática/periférica

C Leucemia/central

D Hiperesplenismo/periférica

E Sepsis/central

3154 ¿Cuál de las siguientes proposiciones es falsa en relación a la trombocitopenia asociada al HIV?

A La trombocitopenia en estos pacientes está favorecida por la alteración en la inmunorregulación

B Puede presentarse sin que se hayan producido otras manifestaciones clínicas de la infección

C Pueden detectarse inmunocomplejos circulantes y anticuerpos antiplaquetarios

D En la actualidad constituye la trombocitopenia secundaria más frecuente en Occidente

E Es muy infrecuente en los enfermos infectados por transfusión de hemoderivados (hemofílicos)

3155 ¿Cuál de los siguientes fármacos puede provocar trombocitopenia por mecanismo inmune?

A Carbamacepina

B Penicilina

C Nifedipino

D Quinidina

E Todos los anteriores

3156 En relación a la enfermedad de Werlhof (púrpura trombocitopénica idiopática), señale la respuesta incorrecta:

A Se debe a la eliminación prematura de las plaquetas cubiertas por un anticuerpo por parte del sistema mononuclear fagocítico

B El principal lugar de eliminación es el bazo

C El tiempo de hemorragia es normal ya que las plaquetas restantes conservan la capacidad de formación del tapón plaquetario

D La fragilidad capilar está aumentada

E Existe un acortamiento de la vida media plaquetaria

3157 ¿Cuál de las siguientes medidas terapéuticas que se citan a continuación no se emplea habitualmente en el tratamiento de la púrpura trombocitopénica idiopática?

A Glucocorticoides

B Quimioterapia inmunodepresora

C Esplenectomía

D Interferón

E Inmunoglobulinas intravenosas

3158 En relación al mecanismo de acción de los glucocorticoides en el tratamiento de la púrpura trombocitopénica idiopática, señale la respuesta falsa:

A Actúan inhibiendo la función secuestradora del sistema mononuclear fagocítico

B Estimulan la proliferación de los megacariocitos

C Inhiben la fijación de los autoanticuerpos sobre las plaquetas

D Disminuyen la fragilidad de la pared capilar

E Bloquean la producción de anticuerpos

3159 ¿Cuál de los siguientes fenómenos no se producen en los síndromes trombóticos microangiopáticos?

A Anemia hemolítica microangiopática

B Trombocitopenia periférica

C Afección renal

D Trastornos neurológicos

E Déficit de la glucoproteína Ib de la membrana plaquetaria

3160 Señale la asociación incorrecta respecto a las trombocitopatías congénitas:

A Enfermedad de Bernard–Soulier/déficit de glucoproteína Ib de la membrana plaquetaria

B Trombastenia de Glanzmann/herencia autosómica recesiva

C Síndrome de las plaquetas grises/déficit contenido gránulos densos

D Deficiencia del pool de almacenamiento/disminución contenido gránulos

plaquetarios

E Síndrome de Hermansky–Pudlak/disminución del contenido de nucleótidos adenílicos

3161 ¿Cuál de los siguientes fármacos no produce una trombocitopatía?

A Vitamina C

B Ticlopidina

C Dextrano

D Fenilbutazona

E Penicilina

3162 ¿Cuál de los siguientes procesos patológicos origina una trombocitopatía?

A Escorbuto

B Macroglobulinemia de Waldenström

C Paludismo

D Déficit de precalicreína

E Hemofilia A

3163 ¿Cuál de los siguientes fármacos no es útil en el tratamiento de una trombocitopatía?

A DDAVP

B Anticoagulantes

C p-hidroxibenzosulfonato de calcio

D Estrógenos conjugados

E L-carnitina

3164 ¿Cuál de las siguientes coagulopatías es la más frecuente?

A Déficit de factor VII

B Disfibrinogenemia

C Déficit de factor II

D Déficit de factor VIII

E Déficit de factor IX

3165 En relación a la hemofilia A, señale la respuesta falsa:

A Es de herencia recesiva ligada al cromosoma X

B Se caracteriza por una diátesis hemorrágica que afecta sobre todo las articulaciones, los músculos, el sistema genitourinario y el SNC

C La frecuencia y la intensidad de las manifestaciones hemorrágicas no guardan relación con las concentraciones de factor VIII circulante

D Las equimosis y los hematomas se incrementan entre el primer y el tercer año de vida

E Puede existir una disociación pronunciada entre la intensidad de la agresión y sus consecuencias. Así, pequeños traumatismos, que incluso pasan inadvertidos, pueden dar lugar a hematomas extensos

3166 ¿Qué porcentaje de factor VIII le parece el más adecuado para el tratamiento de una hemartrosis en un paciente afecto de hemofilia A?

A 30–50%

B 75–100%

C Ninguno porque la hemofilia A se debe a un déficit de factor IX

D Es suficiente con un 20%

E 50–100%

3167 Respecto a la expresión biológica de las coagulopatías congénitas, señale la asociación verdadera:

A Déficit de factor II: tiempo de hemorragia (TH) normal, tiempo de protrombina (TP) normal, tiempo de tromboplastina parcial activado (TTPA) alargado y tiempo de trombina (TT) normal

B Disfibrinogenemia: TH normal, TP normal, TTPA alargado y TT alargado

C Hemofilia A: TH alargado, TP normal, TTPA alargado y TT normal

D Enfermedad de Von Willebrand: TH alargado, TP normal, TTPA normal o alargado y TT normal

E Déficit de factor XI: TH normal, TP alargado, TTPA alargado y TT normal

3168 ¿Cuál de las complicaciones del tratamiento de la hemofilia A es, en la actualidad, la menos probable?

A Aparición de un inhibidor contra el factor VIII

B Contagio por el HIV

C Infección por parvovirus

D Aparición de eritemas dérmicos

E Infección por el virus de la hepatitis C

3169 Señale la respuesta falsa en relación a la hemofilia B:

A Su incidencia es menor que la hemofilia A

B Las manifestaciones hemorrágicas observadas en la hemofilia B son indistinguibles de las observadas en pacientes con hemofilia A

C La gravedad del cuadro clínico está relacionada con el material antigénico de factor IX circulante

D El tratamiento de elección son los concentrados plasmáticos de complejo protrombínico

E La existencia de mutaciones puntuales son las responsables de las formas variantes de la enfermedad

3170 ¿Cuál de las siguientes asociaciones es cierta?

A Trastornos de los factores de la fase de contacto/hemorragias frecuentes

B Deficiencia de factor X heterocigoto/asintomática

C Deficiencia de factor XIII/complicaciones trombóticas

D Disfibrinogenemia/abortos de repetición

E Afibrinogenemia/rara vez hemorragias mucosas

3171 ¿En cuál de las siguientes entidades no se detecta un déficit de síntesis de los factores dependientes de la vitamina K?

A Administración de sulfamidas

B Hepatopatías

C Fístula biliar

D Tratamiento con cumarínicos

E Hemorragia gastrointestinal

3172 En relación al tratamiento del déficit de síntesis de los factores procoagulantes, señale la respuesta incorrecta:

A El tratamiento de elección de la hipofibrinogenemia es el plasma fresco

B En la hipocoagulabilidad por hepatopatía, la administración de vitamina K es ineficaz, excepto si existe un componente colestásico asociado

C En la profilaxis de las hemorragias del recién nacido se aconseja la administración de 1 mg de vitamina K1 por vía intramuscular en dosis única

D En la ictericia obstructiva se puede proporcionar vitamina K por vía oral combinada con sales biliares

E La inyección de una unidad de crioprecipitado por cada 10 kg de peso, incrementa el fibrinógeno en 200 mg/dL

3173 Respecto al anticoagulante lúpico y anticuerpos antifosfolípido, señale la respuesta correcta:

A Todos los anticuerpos antifosfolípido son anticoagulantes lúpicos

B El anticoagulante lúpico aparece en el 75% de los enfermos con lupus eritematoso sistémico

C En los pacientes con anticuerpos antifosfolípido son muy frecuentes las hemorragias

D No es infrecuente que estos enfermos deban tratarse con heparina o anticoagulantes orales

E Ante un enfermo que presente un infarto de miocardio debe investigarse la presencia de anticuerpos anticardiolipina

3174 ¿Cuál de los siguientes accidentes obstétricos no suele complicarse con una coagulación intravascular diseminada?

A Placenta previa

B Parto prematuro

C Embolia de líquido amniótico

D Aborto séptico

E Todas las anteriores son ciertas

3175 ¿Cuál de las siguientes alteraciones de las pruebas de laboratorio no es propia de una coagulación intravascular diseminada?

A Aumento de plasminógeno plasmático

B Trombocitopenia

C Disminución del fibrinógeno

D Aparición de monómeros de fibrina

E Presencia de PDF

3176 En relación al tratamiento de la coagulación intravascular diseminada (CID), señale la respuesta correcta:

A El tratamiento con heparina debe considerarse en la CID asociada a procesos obstétricos

B En ningún caso está justificado el empleo de antifibrinolíticos

C El uso de pequeñas dosis de heparina por vía subcutánea podría ser útil en la profilaxis de la CID, sobre todo en la sepsis

D El tratamiento sustitutivo debe intentar normalizar los distintos factores plasmáticos y las plaquetas descendidas

E Las dosis de heparina en la CID son aproximadamente la mitad que las utilizadas en el tratamiento de la trombosis

3177 ¿Cuál de los siguientes hallazgos de laboratorio le permitirá diferenciar una hiperfibrinólisis primaria de una coagulación

intravascular diseminada?

A Cifra normal de plaquetas

B Concentración aumentada de complejos plasmina–antiplasmina circulantes

C Aumento de los dímeros D

D Todas las anteriores son ciertas

E No hay ninguna prueba de laboratorio que permita diferenciar ambas entidades, ya que se trata de distintas expresiones del mismo cuadro clínico

3178 Señale cuál de las siguientes sustancias no es segregada por el endotelio normal:

A Heparansulfato

B Trombomodulina

C Óxido nítrico

D Plasminógeno

E PG12

3179 Es obligada la búsqueda sistemática de factores de riesgo trombótico en todas las siguientes situaciones, excepto una; señálela:

A Historia familiar de trombosis

B Aparición de trombosis recurrentes sin factores desencadenantes aparentes

C Trombosis en regiones anatómicas poco habituales

D Trombosis postoperatoria

E Historia de abortos de repetición

3180 ¿Cuál de las siguientes pruebas de la hemostasia no puede considerarse un marcador biológico de hipercoagulabilidad?

A Tiempo de trombina

B Monómeros de fibrina

C Fragmento 1 + 2 de la protrombina

D Péptido de activación de la proteína C

E Fibrinopéptido A

3181 ¿En cuál de las siguientes situaciones no se ha demostrado un déficit adquirido de antitrombina III?

A Tratamiento con heparina

B Dermatomiositis

C Cirrosis hepática

D Tratamiento con L-asparaginasa

E Síndrome nefrótico

3182 ¿Cuál de las siguientes situaciones no predispone a la aparición de una trombosis venosa?

A Déficit de proteína C

B Déficit de liberación de tPA

C Disminución del PAI-1

D Disfibrinogenemia

E Anticoagulante lúpico

3183 ¿Cuál de los siguientes fármacos no actúa sobre el funcionalismo plaquetario?

A Norfloxacino

B Ácido acetilsalicílico

C Dipyridamol

D Heparina

E Sulfinpirazona

3184 ¿Cuál de las siguientes acciones es propia de la heparina?

A Efecto lipolítico

B Acción anticoagulante

C Aumento de la permeabilidad de la pared vascular

D Disminución de la proliferación de la fibra muscular lisa

E Todas las anteriores son ciertas

3185 ¿Cuál de las siguientes proposiciones es falsa en relación a las heparinas de bajo peso molecular?

A Baja actividad antitrombótica

B Menor interacción con las plaquetas

C Mejor biodisponibilidad por vía intravenosa

D La dosis aconsejada es diferente para cada tipo de heparina de bajo peso molecular

E Gran afinidad por el factor Xa

3186 ¿Cuál de los siguientes efectos secundarios no es propio de la heparina?

A Epigastralgia en personas propensas

B Trombocitopenia por mecanismo inmunológico

C Necrosis cutánea

D Alopecia

E Trombocitopenia por efecto agregante directo sobre las plaquetas

3187 ¿Cuál de las siguientes no es una característica de la hirudina?

A Acción antitrombótica

B Procede de las sanguijuelas

C Puede obtenerse por tecnología recombinante

D Puede ocasionar trombocitopenia moderada por mecanismo inmunológico

E Inhibe directamente la acción de la trombina sin mediar la AT-III ni afectar el factor Xa

3188 ¿Cuál de los siguientes fármacos no interacciona con los cumarínicos?

A Indometacina

B 6-mercaptopurina

C Dextrano 70

D Derivados de la pirazolona

E Ácido acetilsalicílico

3189 En relación al tratamiento con cumarínicos, señale la respuesta verdadera:

A Una vez administrados, su efecto es inmediato

B Como antídoto puede emplearse la vitamina K

C En Europa, el cumarínico más utilizado es la warfarina

D Actúan favoreciendo que la vitamina K intervenga en el hígado en la gammacarboxilación de los residuos terminales de ácido glutámico de la protrombina, de los factores VII, IX y X y de las proteínas C y S

E Cuando ocurre hipocoagulabilidad exagerada y aparece algún signo de sobredosificación(hematurias, gingivorragias) debe administrarse plasma fresco de inmediato

3190 ¿Cuál de los siguientes no constituye una contraindicación para iniciar un tratamiento anticoagulante con cumarínicos?

A Poliquistosis renal

B Imposibilidad de realizar un tratamiento correcto

C Aneurisma disecante de aorta

D Hemorragia cerebral reciente

E Embarazo y lactancia

3191 ¿Cuál es el intervalo de razón normalizada internacional (INR) más adecuado para un paciente afecto de embolia sistémica recurrente?

A 2,0–3,0

B 2,5–3,5

C 1,0–2,0

D 3,0–4,5

E No hay un intervalo recomendado para la embolia sistémica recurrente, el INR

varía según si el episodio es agudo o si han transcurrido más de tres meses

3192 En relación al tratamiento con fármacos trombolíticos, señale la asociación falsa:

A Activador tisular del plasminógeno (tPA)/fibrinólisis localizada

B Urocinasa/acción selectiva sobre el plasminógeno del coágulo

C Estreptocinasa/glucocorticoides antes y durante su administración

D Complejo anisoilplasminógeno–acilestreptocinasa (APSAC)/suficiente un bolo de 30 mg para conseguir una buena eficacia trombolítica

E Hirudina/acción selectiva sobre la fibrina del coágulo

3193 El tratamiento con fármacos trombolíticos es efectivo en todas estas indicaciones, excepto en una; señálela:

A Infarto lacunar profundo

B Embolia pulmonar

C Trombosis de la arteria central de la retina

D Infarto de miocardio

E Trombosis venosas profundas

3194 Respecto a los anticuerpos frente a los antígenos de las células sanguíneas, señale la respuesta verdadera:

A Los anticuerpos inmunes pueden hallarse presentes en algunos individuos sin mediar una sensibilización previa

B En general, los anticuerpos naturales son de clase IgG

C Los anticuerpos inmunes actúan mejor a bajas temperaturas

D Los anticuerpos naturales requieren una sensibilización o estimulación previa

E Los anticuerpos inmunes actúan mejor a temperaturas superiores a 30 °C

3195 ¿Cuál de las siguientes características no corresponde a los anticuerpos del sistema ABO?

A Naturales

B Regulares

C De clase IgM

D No son causa de enfermedad hemolítica del recién nacido

E Aglutinantes

3196 En relación a los anticuerpos del sistema Lewis, señale la respuesta verdadera:

A Son irregulares, pero naturales

B De clase IgG

C Reaccionan a baja temperatura

D Se asocian a enfermedad hemolítica del recién nacido intensa

E Rara vez producen reacciones transfusionales graves

3197 Respecto al sistema antigénico Ii, señale la respuesta falsa:

A Durante el desarrollo disminuye el antígeno i y aumenta la cantidad de I

B En algunas hemopatías malignas aumenta el antígeno i, con o sin detrimento del I

C En la neumonía por Mycoplasma, el título de anti-i y su amplitud térmica pueden hallarse aumentados y ser causa de hemólisis

D En la mononucleosis infecciosa puede observarse un aumento de anticuerpos anti-i de clase IgG, lo que ocasiona anemia hemolítica autoinmune

E Los antígenos de este sistema se hallan relacionados bioquímicamente con los antígenos H, A, B, Le y P

3198 En relación al sistema P, señale la proposición verdadera:

A En la población europea, la frecuencia del antígeno P1 es del 25% y la del P2 del 75%

B Los individuos pp desarrollan un anticuerpo denominado anti-Tj a , que se ha relacionado con la presentación de abortos espontáneos en las mujeres con este raro fenotipo

C Sus anticuerpos son regulares e inmunes

D Son anticuerpos de clase IgG

E Actúan a temperatura ambiente

3199 Señale la proposición falsa en relación al sistema Rh:

A Es el sistema de mayor importancia transfusional después del ABO

B El 85% de la población blanca es Rh(D)-positiva y el 15% restante es Rh(D)-negativa

C Se calcula que únicamente el 10% de los individuos dd pueden desarrollar un anti-

D a partir de la primera transfusión con sangre Rh(D)-positiva

D Los anticuerpos de este sistema tienen relación con las anemias hemolíticas autoinmunes de tipo IgG

E Los anticuerpos del sistema Rh son inmunes de clase IgG

3200 ¿Cuál de los siguientes sistemas antigénicos no es de alta frecuencia?

A Vel

B Gerbich

C Gregory

D Wright

E Todas las anteriores son falsas

3201 En relación al sistema Kell, señale cuál de las siguientes proposiciones es incorrecta:

A Los antígenos más importantes por su capacidad inmunogénica son el Kell (K) y su antitético Cellano (k)

B La frecuencia del antígeno K es del 9% y la del k, 99,8%

C Algunos individuos tienen antígenos K débiles y no tienen Kx (una sustancia precursora). Su fenotipo se denomina MacLeod y se asocia a una anemia hemolítica acantocítica

D Dadas sus frecuencias génicas, los anticuerpos no presentan una incidencia elevada

E No se ha descrito ningún caso de reacción hemolítica grave por estos anticuerpos

3202 ¿Qué es un concentrado de neocitos?

A Un concentrado de hematíes rico en reticulocitos

B Un concentrado de hematíes pobre en leucocitos

C Una unidad de plasma pobre en plaquetas

D Un concentrado de hematíes lavados

E Una unidad de sangre total

3203 Respecto a la transfusión de plaquetas, señale la respuesta

verdadera:

A El recuento de plaquetas debe comprobarse a los 30–60 min de finalizada la transfusión y, de nuevo, a las 16–24 horas

B En ausencia de otros trastornos de la hemostasia, la mayoría de las manipulaciones quirúrgicas pueden realizarse con seguridad si el recuento de plaquetas es superior a $35 \times 10^9 /L$

C Cada concentrado de plaquetas aumenta el recuento de plaquetas del receptor entre

50 y 100 X 10⁹ /L

D Los concentrados de plaquetas deben conservarse a 4 °C

E Los concentrados de plaquetas se emplean únicamente con finalidad terapéutica

3204 ¿Cuál de los siguientes no es un método de autotransfusión?

A Transfusión de depósito

B Hemodilución normovolémica

C Transfusión de hematíes recuperados del campo operatorio

D Transfusión homóloga

E Transfusión autóloga

3205 ¿Cuál de las siguientes no es una indicación de recambio plasmático masivo?

A Síndromes de hiperviscosidad

B Púrpura trombocitopénica idiopática

C Miastenia grave

D Síndrome de Guillain-Barré

E Pénfigo ampollosa

3206 ¿Cuál de las siguientes indicaciones de las citoaféresis terapéuticas es falsa?

A Leucoaféresis/priapismo

B Eritroaféresis/botulismo

C Trombocitoaféresis/trombocitemia esencial

D Leucoaféresis/síndrome de lisis tumoral aguda

E Eritroaféresis/complicaciones cerebrales del paludismo

3207 ¿Cuál de los siguientes efectos adversos de la transfusión sanguínea citados a continuación es el más grave?

A Reacción hemolítica inmediata

B Reacción hemolítica retardada

C Reacción febril no hemolítica

D Edema agudo de pulmón

E Urticaria

3208 ¿Cuál de los siguientes enunciados corresponde a una reacción febril no hemolítica en el curso de una transfusión sanguínea?

A Detección del anticuerpo responsable en el suero

B Escaso rendimiento de la transfusión

C Caída inexplicable de la hemoglobina a los 4–10 días de la transfusión

D Prueba de Coombs directa positiva

E Todas las anteriores

3209 La transfusión de sangre produce todos los siguientes efectos inmunológicos sobre el receptor excepto uno; señale cuál:

A Aumento de los linfocitos T supresores

B Disminución de la actividad natural killer

C Aumento del funcionalismo de los neutrófilos

D Disminución de la reactividad linfoide en cultivos mixtos

E Inducción de anticuerpos antiidiotipo

3210 Respecto a la transmisión de enfermedades infecciosas debido a las transfusiones de sangre y sus derivados, señale la respuesta correcta:

A El riesgo de transmisión de agentes infecciosos no depende del número de donantes implicados en cada transfusión

B La gran mayoría de las hepatitis postransfusionales están causadas por el virus B

C En la actualidad, la transmisión transfusional de la hepatitis C constituye únicamente el 5% de todas las hepatitis postransfusionales

D El riesgo de transmisión transfusional del HIV, probablemente es inferior a 1/100.000 unidades transfundidas

E El riesgo de transmisión de CMV ha aumentado considerablemente en los enfermos no inmunodeprimidos

3211 ¿Cuál de los siguientes no es un efecto adverso de la transfusión masiva?

A Hipotermia

B Hemorragia difusa por las heridas quirúrgicas

C Intoxicación por citrato

D Trastornos del equilibrio ácido-base

E Aumento de la viscosidad plasmática

3212 Respecto a la compatibilidad entre donante y receptor en el trasplante de médula ósea, señale la respuesta falsa:

A Una pareja donante-receptor es idéntica cuando muestra una igualdad en los loci

A y B, determinada mediante métodos serológicos y en el locus D objetivada por cultivo mixto linfocitario

B La existencia de diferencias en los grupos eritrocitarios entre donante y receptor no influye en el éxito del trasplante de médula ósea

C Cuando se trata de donantes no emparentados es necesario estudiar los antígenos de las tres subregiones del locus D (DR, DQ y DP) mediante métodos serológicos o, mejor, con técnicas de genética molecular

D La diferencia en cualquiera de los loci del sistema HLA aumenta la frecuencia de la incidencia y gravedad de la enfermedad del injerto contra el huésped

E La diferencia en los loci A y B no se asocia a un mayor número de fallos de implante

3213 ¿En cuál de las siguientes situaciones no debe plantearse un trasplante de médula ósea?

A Enfermedad de Gaucher

B Talasemia menor

C Osteoporosis

D Mucopolisacaridosis

E Síndrome de Wiskott-Aldrich

3214 ¿Cuál de los siguientes fármacos no se emplea en el tratamiento de acondicionamiento previo a un trasplante de médula ósea?

A Ciclofosfamida

B Busulfán

C Melfalán

D Etopósido

E Doxorubicina

3215 ¿Cuál de los siguientes fármacos no se emplea en el tratamiento de acondicionamiento previo a un trasplante de médula ósea?

A En el trasplante de médula ósea alogénico el tratamiento más frecuente consiste en

la depleción de los linfocitos T

B Este procedimiento se acompaña de un aumento de las recidivas leucémicas

C La depleción de los linfocitos T disminuye el número de fallos de implante

D La depleción de los linfocitos T no mejora de forma global la supervivencia libre de enfermedad de los pacientes trasplantados

E En los trasplantes de médula ósea autólogos el tratamiento ex vivo tiene como

objeto eliminar la celularidad neoplásica residual

3216 Para demostrar que la reconstitución hematológica del trasplante de médula ósea alogénico se debe realmente a un implante medular y no a la recuperación de la propia hematopoyesis del paciente, existen una serie de marcadores específicos del injerto. Señale cuál de los siguientes no es uno de estos marcadores:

A Cariotipo de las células epitelioides

B Antígenos eritrocitarios

C Polimorfismos del DNA

D Fenotipo linfocitario de ciertas isoenzimas

E Sexo cromosómico de las células que derivan de la hematopoyesis

3217 ¿Cuál de los siguientes no puede considerarse un efecto secundario inmediato del tratamiento acondicionador de un trasplante de médula ósea?

A Diarrea

B Náuseas y vómitos

C Mucositis oral y esofágica

D Tiroiditis

E Parotiditis

3218 Respecto a la enfermedad venooclusiva hepática, señale la respuesta incorrecta:

A Es mortal en el 15–20% de los pacientes

B La quimiorradioterapia de acondicionamiento desempeña un papel fundamental en su patogenia

C Cursa con hepatomegalia dolorosa

D Puede manifestarse por un aumento de peso y dolor en hipocondrio derecho

E Una mayor edad y el empleo de pautas de acondicionamiento que incluyan busulfán son factores que aumentan el riesgo de esta complicación

3219 En relación a la enfermedad del injerto contra huésped (EICH), señale la respuesta correcta:

A La EICH aguda ocurre en el 25% de los pacientes trasplantados

B La EICH aguda es causa de muerte en más del 70% de los casos

C Se reconocen tres formas clínicas de EICH, aguda, crónica y subclínica

D La EICH crónica afecta al 10% de los supervivientes a largo plazo

E Los órganos diana fundamentales de la EICH aguda son la piel, el hígado y el intestino

3220 ¿Cuál de los siguientes fármacos no se emplea en el tratamiento preventivo de la enfermedad del injerto contra el huésped?

A Metotrexato

B Azatioprina

C Ciclosporina

D Globulina antitimocítica

E Glucocorticoides

3221 ¿Cuál de los siguientes factores no es determinante en el resultado de un trasplante de médula ósea?

A Edad

B Tipo de trasplante

C Situación de la enfermedad

D Sexo

E Grado de compatibilidad

3222 En relación a los resultados del trasplante de médula ósea (TMO) alogénico, en la leucemia aguda no linfoblástica, señale la respuesta falsa:

A La probabilidad de supervivencia libre de enfermedad a los 5 años es del 52% para

el grupo de enfermos trasplantados en primera remisión completa

B Del 33% para los pacientes trasplantados en segunda o siguientes remisiones

C Del 21% si se realiza el TMO en fase de recaída

D La mortalidad por complicaciones suele oscilar entre el 20 y el 50%

E La probabilidad de recaída después del TMO es del 50% si se realiza en primera remisión completa

3223 Respecto al tratamiento de la aplasia medular, señale la respuesta correcta:

A El trasplante de médula ósea (TMO) es la terapéutica de segunda opción en los pacientes con aplasia medular grave

B La indicación de TMO es el tratamiento de elección si la aplasia medular se debe a intoxicación por productos industriales

C Si se emplean fármacos inmunomoduladores se utilizará ciclosporina, globulina antitimocítica o ambas

D En los pacientes mayores de 30 años se iniciará el tratamiento con fármacos estimulantes de colonias granulomonocíticas

E La probabilidad de supervivencia a los 5 años con el TMO es del 28%, por ello rara vez constituye la primera opción terapéutica

3224 ¿Cuál de las siguientes características no se corresponde con un trasplante de médula ósea autólogo?

A Su principal problema es la recidiva de la enfermedad

B No existe enfermedad del injerto contra el huésped

C Su efecto erradicativo se basa exclusivamente en el tratamiento de

acondicionamiento con dosis muy altas de quimioterapia, asociado o no con radioterapia

D No existe enfermedad del injerto contra la leucemia

E Las recidivas se originan a partir de las células neoplásicas que contaminan la médula ósea transfundida

3225 En relación al tratamiento de la leucemia aguda no linfoblástica mediante trasplante autólogo de médula ósea (TAMO), señale la respuesta falsa:

A Cuanto más corto es el período transcurrido entre la remisión completa y el TAMO, mayor es la duración de la supervivencia libre de enfermedad y menor es la probabilidad de recaer

B La recuperación hematológica es más lenta que en los TAMO por neoplasias linfoides y no hematológicas

C Los resultados del TAMO dependen, entre otros factores, del estado de la enfermedad en el momento del trasplante

D La recuperación hematológica es mucho más rápida cuando el trasplante se realiza con células progenitoras obtenidas de sangre periférica

E El tiempo transcurrido entre la consecución de la remisión completa y el trasplante influye sobre los resultados de éste

3226 ¿En cuál de las siguientes neoplasias no suele realizarse un trasplante autólogo de médula ósea?

A Carcinoma de mama

B Carcinoma de colon y recto

C Tumores germinales

D Gliomas

E Melanomas

RESPUESTAS

Respuestas

2861 E A menudo no se da importancia a sustancias que se manejan en el hogar, como tintes del cabello,

cosméticos y productos utilizados en los hobbies y que también pueden ser tóxicos medulares. (Pág. 1621)

2862 D Las conjuntivas (si no están inflamadas), las encías y, sobre todo, el lecho ungueal y las manos, son las mejores zonas para valorar clínicamente la concentración de hemoglobina en la sangre (Pág. 1622)

2863 B Los pacientes con hemólisis crónicas pueden presentar úlceras crurales y facies con rasgos orientaloides. (Pág. 1623)

2864 D A pesar de la inespecificidad de esta prueba, ningún individuo puede considerarse sano si tiene la VSG claramente aumentada. (Pág. 1624)

2865 A Las anemias provocan aumentos de la VSG, mientras que las poliglobulias la disminuyen. (Pág. 1624)

2866 B Los reticulocitos son hematíes jóvenes recién salidos de la médula ósea. Su tamaño es superior al de los hematíes adultos. Para poder verlos con el microscopio es necesario teñirlos mediante un colorante sin fijación previa (colorante supravital). Su número desciende constantemente en las anemias de origen medular.

(Pág. 1624)

2867 D Excepto en situaciones muy concretas, como la esferocitosis hereditaria, la drepanocitosis y la hemoglobinopatía C, la concentración corpuscular media de hemoglobina rara vez supera los 36 g/dL, valor que esta próximo al del límite superior de la solubilidad de la Hb. (Pág. 1625)

2868 C También son causa de macrocitosis el alcoholismo y las hepatopatías, las anemias megaloblásticas, las enfermedades pulmonares crónicas, algunas anemias refractarias, las neoplasias, el tabaquismo y la toma de anovulatorios. (Pág. 1625)

2869 A La aparición de hematíes en forma esférica debe hacer pensar en una esferocitosis hereditaria o en determinadas anemias hemolíticas de origen autoinmune. La anemia ferropénica, la anemia megaloblástica y algunos síndromes mieloproliferativos crónicos pueden cursar con eliptocitos en sangre periférica. Los hematíes en diana se pueden observar en las talasemias y otras hemoglobinopatías. La presencia de dacriocitos o hematíes en forma de lágrima o de raqueta debe hacer pensar en un síndrome mieloproliferativo crónico como la mielofibrosis idiopática. Los estomatocitos pueden observarse en el alcoholismo y en anomalías hereditarias de la membrana eritrocitaria. (Pág. 1626)

2870 C Los esquizocitos o hematíes fragmentados se observan en las anemias de tipo mecánico (valvulopatías, prótesis valvulares, congelación, quemaduras, púrpura trombótica trombocitopénica, coagulación intravascular diseminada). (Pág. 1626)

2871 C Pueden observarse inclusiones de naturaleza extraeritrocitaria como es el caso de determinados hemoparásitos, entre los cuales el más frecuente es el del género *Plasmodium*. (Pág. 1627)

2872 A En ocasiones, las formas en banda se acompañan de metamielocitos, mielocitos y eritroblastos e incluso de alguna célula blástica. Esto ocurre en los síndromes mieloproliferativos, en las reacciones leucemoides y en las reacciones leucoeritroblásticas secundarias a hemorragias agudas, invasión medular por células neoplásicas o infecciones graves (sepsis). (Pág. 1627)

2873 E La fosfatasa alcalina granulocitaria (FAG) tiene también un notable valor diagnóstico, ya que se halla aumentada en múltiples enfermedades como la aplasia medular, la mielofibrosis idiopática, el brote blástico de la leucemia mieloide crónica, la policitemia vera, las leucemias agudas, la enfermedad de

Hodgkin, la tricoleucemia, las urticarias, las infecciones y las neoplasias. El embarazo y los tratamientos con progestágenos y glucocorticoides también aumentan el índice de FAG. Por el contrario, éste se halla disminuido en la leucemia mieloide crónica, la hemoglobinuria paroxística nocturna, los síndromes mielodisplásicos, la eritroleucemia y la hipofosfatasa infantil. (Pág. 1627)

2874 A En determinadas ocasiones es imposible obtener grumo o sangre medular al practicar un aspirado medular. Esta circunstancia recibe el nombre de punción blanca o punción seca. Cuando esto ocurre, no indica que la médula sea hipoecular, sino que también puede corresponder a una médula normocelular o,

incluso hiper celular. En estos casos lo mejor es practicar una biopsia medular. Dos son las situaciones que con mayor frecuencia se asocian a punciones blancas: a) infiltración masiva de la médula ósea por células atípicas o médula empaquetada, generalmente en enfermos con leucemia aguda o metástasis de neoplasias epiteliales, y b) procesos que cursan con fibrosis medular, sobre todo mielofibrosis idiopática, tricoleucemia y enfermedad de Hodgkin con afectación medular. (Pág. 1628)

2875 E Parte del contenido medular puede conservarse, junto con un antioagulante en ocasiones acompañado de un medio de cultivo, en uno o varios tubos, para poder estudiar las células mediante otras técnicas: cultivos microbiológicos, citogenética, ultraestructura, inmunofenotipado, biología molecular y cultivos in vitro de las células hematopoyéticas. (Pág. 1628)

2876 D El tipo de alteración observada en los cortes de médula es fundamental para el diagnóstico de algunas enfermedades hematológicas especialmente la aplasia medular y los síndromes mieloproliferativos crónicos, y para el pronóstico de otras, como la leucemia linfática crónica. También se emplea Sistemáticamente en el diagnóstico de extensión de la enfermedad de Hodgkin y de los linfomas no

hodgkinianos. Además, su práctica en pacientes con pancitopenia o síndrome febril de etiología desconocida puede permitir el diagnóstico de linfoma o carcinomatosis con invasión medular. (Pág. 1630)

2877 C Los síndromes linfoproliferativos crónicos de origen inmunológico T se caracterizan citoquímicamente por una positividad elevada para las hidrolasas ácidas (fosfatasa ácida, betaglucuronidasa), de localización centrosómica. Por el contrario, los que tienen un origen inmunológico B suelen cursar con una

positividad disminuida para dichas hidrolasas (inferior al 5% de las células). La tricoleucemia tiene un comportamiento citoquímico característico que suele ser de gran ayuda para su diagnóstico: intensa positividad para la fosfatasa ácida, resistente al tartrato y negatividad de la betaglucuronidasa, junto a una elevación del índice de FAG. Si se trata de una LANL, la reacción de la naftol-ASDacetato-esterasa positiva y su inhibición mediante el fluoruro de sodio informarán acerca del componente monocítico entre la celularidad blástica (LAM4 y LAM5) . La reacción del ácido peryódico de Schiff (PAS) será positiva en los

eritroblastos de la LAM6 y en los blastos de la LAM7. Las células plasmáticas del mieloma múltiple suelen presentar una intensa positividad para las hidrolasas ácidas. (Pág. 1631)

2878 B Las anemias diseritropoyéticas congénitas se clasifican en subtipos en función de las características ultraestructurales; así, la característica doble membrana del tipo II no es observable mediante el microscopio óptico. (Pág. 1631)

2879 C En la diferenciación B los primeros antígenos que aparecen con CD 19 en la membrana y CD 22 en el citoplasma. Las LAL de origen T se dividen en dos grandes grupos: pre-T y tímicas. Las pre-T se identifican por la expresión del antígeno CD7 en la membrana o el CD3 en el citoplasma. Los primeros

antígenos que se detectan en la diferenciación hematopoyética mieloide normal son CD33 y CD13. Los antígenos CD 15 y CD 14 son específicos del granulocito y del monocito maduros. (Pág. 1632)

2880 D Algunos subtipos inmunológicos se asocian a alteraciones citogenéticas específicas, lo que ha motivado un intento de clasificación integradora: morfología (M), inmunofenotipo (I) y citogenética (C) (MIC). En la LAL pre-B es frecuente la t(1;19) ; en la LAL-B (Sig+), la t(8;14) y la t(14;18); en la LALB temprana y las leucemias mixtas, la t(4;11), y en la LAL-T la t(1;14). (Pág. 1632)

2881 D Dentro de los SLPC-B, la leucemia linfática crónica se caracteriza por la presencia de SIg de baja densidad, capacidad de formar rosetas con hematíes de ratón (RR) y coexpresión de CD5/CD19 en ausencia de FMC7 y CD22m. (Pág. 1633)

2882 B En los últimos años ha adquirido especial interés la detección de células leucémicas residuales. Para ello se requiere que éstas posean un fenotipo aberrante, ya que no existen verdaderos antígenos Leucémicos. Estos fenotipos están definidos por: a) La expresión de antígenos inapropiados (p. ej., CD2 en

LANL o CD33 en LAL); b) asincronismos antigénicos madurativos (p. ej., CD34/CD20 o CD34/CD15) , y c) localización tisular anómala (p. ej., células TdT+ en el LCR). Estos estudios han propiciado la introducción en

oncohematología del término remisión inmunológica y están posibilitando una monitorización más estrecha de la terapéutica hematológica, incluido el trasplante de médula ósea y la depuración ex vivo (purging) de esta. (Pág. 1634)

2883 D Las alteraciones que pueden encontrarse son de dos clases: primarias, cuando están ligadas específicamente a cada tipo de tumor, y secundarias, cuando se añaden a las anteriores. Dos son también los tipos de alteraciones: numéricas y estructurales. Las primeras llevan consigo pérdida (hipoploidías) o ganancia (hiperploidías) de cromosomas. Las estructurales reordenan el material genético de un cromosoma (inserción, inversión), pierden o ganan material genético (deleción, duplicación, isocromosoma) o lo intercambian entre ellos (translocación). (Pág. 1634)

2884 D Las t(8;21) , t(15;17) e inv (16) de las leucemias agudas no linfoblásticas (LANL) no se han encontrado en los síndromes mielodisplásicos (SMD). La monosomía 7, independientemente del tipo de SMD, tiene el peor pronóstico por la frecuente evolución a LANL. (Pág. 1635)

2885 D El 90% de los pacientes con leucemia mieloide crónica (LMC) presentan el cromosoma Ph', que es una translocación de parte de un cromosoma 22 a un cromosoma 9, t(9;22) (q34;q11), pero en el 5% de los casos puede ser a otro cromosoma. El porcentaje de células Ph+ varía de unos pacientes a otros. En la LMC no todo cambio citogenético resulta predictivo de transformación blástica. La aparición de un doble Ph+ o de una trisomía 8 pueden ser transitorias; en cambio, el isocromosoma 17 y la trisomía 19 suelen observarse siempre en la crisis blástica. (Pág. 1635)

Respuesta

2886 A La alteración más constante y frecuente en los síndromes linfoproliferativos crónicos afecta al cromosoma 14, bien como 14q+, bien como t(11;14) . Sin embargo, en la leucemia linfática crónica la más frecuente es la trisomía 12 (+12), que entraña mal pronóstico.

(Pág. 1636)

2887 B La otra gran área de aplicación de la citometría de flujo (CMF) es la cuantificación de ácidos nucleicos mediante fluorocromos capaces de unirse de forma específica al DNA y/o RNA. Por último, la CMF permite estudiar la producción celular de radicales de oxígeno, el potencial de membrana y el

análisis de mitocondrias y de los cambios intracitoplasmáticos de iones como el calcio y el pH. (Pág. 1637)

2888 C El reordenamiento no está limitado a leucemias de estirpe linfoide, ya que se ha descrito reordenamiento en alguno de estos genes (inmunoglobulina y receptor de célula T) hasta en el 30% de las leucemias agudas no linfoblásticas. (Pág. 1638)

2889 D Entre los genes implicados en este tipo de translocaciones cromosómicas cabe citar al gen c-myc implicado en la translocación t(8;14) (q42;q32), característica del linfoma de Burkitt y que interviene como regulador de la transcripción; el gen bcl-2 implicado en la translocación t(14;18)(q32;q21) presente en el 90% de los linfomas foliculares que codifica una proteína que interviene en la apoptosis celular; el gen bcl-3, implicado en la translocación t(14;19)(q32;q13.1) presente en casos de leucemia linfática crónica. El ejemplo clásico de este tipo de translocación es la t(9;22)(q24;q11) presente en más del 90% de los casos de

leucemia mieloide crónica, en el que se fusionan el gen bcr, localizado en el cromosoma 22, con el protooncogén abl, localizado en el cromosoma 9, lo que da lugar a la síntesis de una proteína de fusión con gran actividad tirosincinasa. (Pág. 1638)

2890 E Los cultivos tienen su principal aplicación en las hemopatías malignas, pero pueden ser útiles para el estudio de las aplasias medulares y neutropenias, para la evaluación del TMO y de progenitores en sangre periférica y, en otra vertiente, para la determinación de la efectividad medicamentosa sobre las células leucémicas. (Pág. 1640)

2891 B En el momento del diagnóstico son escasas o indetectables las CFU-GM (con baja relación colonias/agregados) y escasas las CFU-E. (Pág. 1640)

2892 B El valor normal de la sideremia oscila entre 50 y 150 mg/dL. Disminuye en la anemia ferropénica, así como en todos los estados de ferropenia, en infecciones y neoplasias (excepto en la hepatitis aguda y neoplasias hepáticas, en que es normal o elevada), en la policitemia vera, hipoproteinemias intensas y

hemosiderosis pulmonar idiopática. (Pág. 1640)

2893 A La transferrinemia normal varía entre 280 y 360 mg/dL y aumenta en todos los estados de ferropenia crónica. Puede disminuir en las hipoproteinemias (malabsorción, síndrome nefrótico), tumores, collagenosis y enfermedades crónicas. (Pág. 1640)

2894 E La saturación excesiva de la transferrina, con índices superiores al 50%, se observa en la hemocromatosis, la hemosiderosis postransfusional, las anemias sideroacréticas, aplásicas, hemolíticas y perniciosas. (Pág. 1640)

2895 D Los valores normales de este parámetro se sitúan en 15-200 ng/mL en la mujer y de 20 a 300 ng/mL en el varón. En los estados de ferropenia la concentración de ferritina es inferior a 12 ng/mL, mientras que en las siderosis pueden hallarse cifras superiores a 10.000 ng/mL. También es frecuente encontrar una

ferritinemia muy elevada en la enfermedad de Still. Asimismo, en el hipertiroidismo se registra un aumento de la ferritina sérica. A pesar de que en la mayoría de los casos la concentración de ferritina sérica refleja de forma muy exacta los depósitos tisulares de hierro, existen situaciones, como las hepatopatías agudas, las neoplasias o los linfomas, en las que la ferritina liberada por los tejidos afectados puede falsear la interpretación de las reservas férricas del organismo. (Pág. 1641)

2896 C El aclaramiento plasmático aumenta cuando hay una eritropoyesis cuantitativamente reducida, como ocurre en anemias aplásicas, hipoplasias medulares y hemocromatosis. A su vez, disminuye cuando hay un elevado ritmo de eritropoyesis, como en las anemias hemolíticas, anemias ferropénicas y policitemias. Paradójicamente también se observa este comportamiento en los síndromes mielodisplásicos, en los que se produce una eritropoyesis ineficaz. (Pág. 1642)

2897 E La ferrocinética ocupa un lugar destacado en el estudio de las alteraciones cualitativas de la eritropoyesis ya que permite conocer si la eritropoyesis es eficaz o ineficaz. En los casos de eritropoyesis ineficaz, la ferrocinética es capaz de diferenciar las hemólisis producidas antes de que se formen los reticulocitos (aborto intramedular), como ocurre en los síndromes mielodisplásicos, la anemia perniciosa y la talasemia mayor, de las hemólisis que afectan las células jóvenes que salen a la circulación (hemólisis temprana), como ocurre en los déficit de piruvatocinasa y en la hemoglobinuria paroxística nocturna. (Pág. 1642)

2898 B En la práctica suele determinarse la T50 de los hematíes marcados con 51 Cr, es decir, el tiempo que tarda la actividad obtenida al extrapolar los puntos a tiempo 0 (ATo) al reducirse a la mitad. La supervivencia eritrocitaria normal de los hematíes de 120 ± 15 días se corresponde aquí con un T50 de 28 ± 3 días. Valores inferiores indican un proceso hemolítico. (Pág. 1643)

2899 E La administración de hematíes marcados con 51 Cr y cuantificación de la radiactividad fecal tiene la ventaja de ser muy sensible y no requiere preparación del paciente. (Pág. 1644)

2900 A Se recoge la orina de las 24 horas siguientes a la administración de la vitamina B12 marcada y se determina la actividad eliminada expresándola como porcentaje respecto a la dosis administrada. (Pág. 1644)

2901 D La sensibilidad de la gammagrafía con 67 Ga para detectar tejido linfomatoso depende de su histología, tamaño y localización. La sensibilidad sigue siendo alta para los linfomas no hodgkinianos de grados intermedio y alto de malignidad, mientras que es baja para los de bajo grado. Sólo es aparente por

gammagrafía el 25% de las lesiones menores de 2 cm. Las lesiones hepáticas suelen pasar inadvertidas debido a la captación fisiológica. (Pág. 1645)

2902 B En ciertas circunstancias (insuficiencia cardíaca congestiva, esplenomegalia masiva, mieloma múltiple, macroglobulinemia, gestación) existe un aumento del volumen plasmático que puede originar una pseudoanemia dilucional. Por ello, en el embarazo se acepta como cifra inferior de normalidad hasta 110 g/L (6,8 mmol/L) de Hb. (Pág. 1646)

2903 D El síntoma más frecuente es la astenia progresiva. Son frecuentes el cambio de humor con irritabilidad y la disminución de la libido. Durante el día los enfermos pueden referir falta de concentración y de memoria para hechos recientes. Por la noche pueden presentar insomnio, con lo que aumenta más la sensación de cansancio. Otras manifestaciones clínicas son las palpitaciones o el dolor anginoso, que suele coincidir con una enfermedad coronaria previa. (Pág. 1646)

2904 B La demostración de la hemorragia (hematemesis, melenas, metrorragias, etc.) no siempre es fácil. Las fracturas cerradas de grandes huesos, como el fémur, o las múltiples suelen originar pérdidas cuantiosas de sangre sin que se observe hemorragia. Asimismo, en la rotura de bazo o del hígado puede existir shock

hipovolémico sin que sea visible la hemorragia, teniendo que recurrir a la paracentesis para demostrar el hemoperitoneo. (Pág. 1647)

2905 E Destaca el descenso de la cifra de Hb y del hematócrito, pero debe tenerse presente que, al principio, estos parámetros no disminuyen en relación directa con la cuantía de la hemorragia, ya que se requiere cierto tiempo para el paso de líquido intersticial al torrente circulatorio. Puede observarse una trombocitosis reactiva y la presencia de eritroblastos en sangre periférica. La perfusión de grandes cantidades de expansores del plasma puede producir trastornos de la coagulación, que dependen del tipo de expansor y del volumen administrado. Si la médula ósea es normal se producirá un aumento de los reticulocitos, con un

pico máximo a los 7–10 días de la hemorragia. (Pág. 1648)

2906 B La pérdida crónica de pequeñas cantidades de sangre es la causa más frecuente de anemia ferropénica del adulto en los países occidentales. (Pág. 1648)

2907 B La disfagia, asociada o no a membranas poscricoideas (asociación que constituye el síndrome de Plummer–Vinson o de Paterson–Kelly), es un signo muy infrecuente en los países desarrollados. (Pág. 1648)

2908 D El recuento de reticulocitos puede ser bajo o normal, si bien cuando se utiliza el IPR, se obtienen invariablemente cifras bajas (anemia arregenerativa). (Pág. 1649)

2909 E En los varones menores de 40 años, si no hay datos evidentes de hemorragia digestiva, debe investigarse la presencia de sangre oculta en heces en al menos dos ocasiones por el método del guayaco, bencidina, por eliminación de cromo radiactivo o por los recientes métodos basados en anticuerpos monoclonales frente a la hemoglobina humana (lo que permite ingerir dieta libre sin que

existan falsos positivos). (Pág. 1649)

2910 A La absorción del hierro puede estar facilitada o entorpecida por la ingesta simultánea de algunos productos y en general se absorbe mejor si se ingiere ayunas. La vitamina C y los tejidos animales (carnes y pescados) potencian la absorción intestinal del hierro, mientras que los fosfatos, fitatos, oxalatos, polifenoles, tanino (té), cafeína en gran cantidad (café, té), yemas de huevo (fosfoproteínas), antiácidos y las tetraciclinas la inhiben. (Pág. 1649)

2911 D Con la dosis adecuada son muy pocos los pacientes que presentan efectos secundarios (náuseas, dolor epigástrico, estreñimiento o diarrea). (Pág. 1650)

2912 B Rara vez es necesario administrar concentrados de hematíes, ya que la situación clínica permite en general empezar el tratamiento con hierro. (Pág. 1649)

2913 C Las indicaciones de la administración profiláctica del hierro son escasas. Después de la cirugía gástrica, especialmente cuando hay anastomosis tipo Billroth II, debe suministrarse hierro, ya que se observa anemia ferropénica en el 60% de los casos. La administración de hierro a los donantes de sangre, sobre

todo si son mujeres menstruantes, es objeto de estudio. En cambio los donantes de médula ósea o los individuos en los que se practican citaféresis muy repetidas o extracciones por autotransfusión y aquellos con anemia por insuficiencia renal tratados con eritropoyetina deben recibir suplementos de hierro.

(Pág. 1650)

Respuesta

2914 E Durante el proceso inflamatorio se produce la liberación de interleucina 1, interferón gamma y otras citocinas que, a su vez, ponen en marcha la liberación secundaria de otras citocinas, como los factores estimulantes de colonias granulocíticas y de colonias granulocíticas y macrofágicas, que interaccionan de

forma intrincada con los anteriores y entre sí, en un fenómeno complejo que se ha denominado red de citocinas (cytokine network). (Pág. 1650)

2915 C La cifra de reticulocitos es normal o ligeramente baja, y la concentración sérica de eritropoyetina suele estar aumentada pero no en el grado apropiado para la anemia. El diagnóstico se establece por el patrón característico de sideremia baja con hierro macrofágico normal o aumentado. De forma similar, los valores

séricos de ferritina están también elevados. (Pág. 1651.)

2916 A La síntesis del hem, grupo prostético de la Hb que contiene el hierro, incluye al menos cuatro reacciones enzimáticas intramitocondriales: la síntesis del ácido deltaaminolevulínico (ALA), catalizada por la enzima ALA-sintetasa y que requiere la presencia de piridoxina (vitamina B6) como cofactor indispensable, la de protoporfirinógeno III, el paso a protoporfirina IX, y la unión del hierro en forma ferrosa a la protoporfirina IX. (Pág. 1651)

2917 D En el síndrome de Wolfram existe un defecto congénito del metabolismo de la tiamina, con diabetes, atrofia óptica y sordera; estos pacientes a veces desarrollan una anemia compleja con características sideroblásticas. (Pág. 1652.)

2918 E En las anemias sideroblásticas constitucionales debe intentarse un tratamiento con piridoxina a dosis farmacológicas (50–200 mg/día), ya que una tercera parte responde. En los trastornos del DNA mitocondrial, como el síndrome de Pearson, se ha observado mejoría, tanto de la anemia como de otras

manifestaciones sistémicas, con el tratamiento con ubidecarenona (coenzima Q10). En los casos con anemia asintomática y leve pueden realizarse sangrías regulares, aunque ello pueda parecer paradójico. En enfermos con anemia intensa o sintomática, el tratamiento de elección es el uso de quelantes de hierro,

como la desferoxamina parenteral. (Pág. 1652)

2919 D El factor intrínseco de Castleman (FI) es sintetizado por las células parietales del fundus gástrico. La unión entre el FI y la cobalamina es muy estable y capaz de resistir la acción de los procesos intestinales de digestión. Los complejos cobalamina-FI son transportados hasta el íleon terminal, donde se absorben gracias a receptores específicos. Una vez absorbida, pasa a la circulación portal y se vehiculiza gracias a las transcobalaminas, principalmente la transcobalamina II (TC II), una proteína de síntesis hepática. La vida media del complejo TC IIcobalamina es muy corta debido a su rápida incorporación a los tejidos. Esto

explica que la mayor parte de la cobalamina circulante se encuentre ligada a otro transportador, la transcobalamina I (TC I), de síntesis leucocitaria. La cobalamina ligada a la TC I tiene muy poca importancia funcional. (Pág. 1652)

2920 B El ácido pteroilglutámico o fólico es un compuesto que se encuentra en muchos alimentos, sobre todo los vegetales de hoja verde. No se sintetiza en el organismo, que depende del aporte externo para cubrir sus necesidades, que oscilan entre los 50 y los 200 mg diarios. (Pág. 1653)

2921 E No siempre la presencia de atrofia gástrica se acompaña de anemia perniciosa o de alteraciones serológicas sugestivas de la misma. La atrofia gástrica aislada puede representar un estadio inicial de la anemia perniciosa o bien, si afecta también al cuerpo gástrico, una entidad anatomoclínica distinta. Sin embargo, el hallazgo endoscópico de gastritis atrófica obliga a descartar la anemia perniciosa. (Pág. 1654)

2922 A Los anticuerpos anti-factor intrínseco son altamente específicos de anemia perniciosa, hasta el punto que el hallazgo de una concentración baja de cobalamina juntamente con unos anticuerpos anti-factor intrínseco positivos permite el diagnóstico de la enfermedad. Se encuentran en un 50–60% de casos de anemia perniciosa y su presencia en otras enfermedades autoinmunes (lupus eritematoso sistémico, miastenia grave, enfermedad de Addison) es extremadamente rara. (Pág. 1654)

2923 B La cifra de reticulocitos es baja. Las alteraciones de la morfología eritrocitaria son muy sugestivas: macroovalocitosis, anisocitosis muy marcada (traducida por un aumento de la amplitud de distribución eritrocitaria), y presencia esporádica de punteado basófilo o de anillos de Cabot. Con cierta frecuencia se observan leucopenia y/o trombocitopenia de grado variable. Es muy característica la presencia de neutrófilos polinucleados (pleocariocitosis), hasta el punto que algunos autores sostienen que el hallazgo de más de un neutrófilo polisegmentado es prácticamente diagnóstico de anemia megaloblástica. (Pág. 1654)

2924 E La infestación intestinal por parásitos (*Diphyllobotrium latum* o botriocéfalo principalmente) puede ocasionar falta de cobalamina por un mecanismo competitivo. Las dietas vegetarianas estrictas pueden también ocasionar falta de la vitamina. La inhalación masiva de óxido nitroso puede inactivar la vitamina y puede aparecer un cuadro de anemia megaloblástica aguda. Diferentes fármacos (neomicina, metformina, fenformina, PAS, colquicina) pueden impedir la absorción de cobalamina. (Pág. 1655)

2925 C Ante una macrocitosis discreta debe descartarse también una anemia hemolítica con reticulocitosis marcada, el hipotiroidismo, una mielodisplasia (anemia refractaria sideroblástica, síndrome 5q⁻), o una hipoplasia/aplasia medular. El tabaco puede también producir macrocitosis por inactivación de la vitamina B12. Tampoco es infrecuente encontrar una cierta macrocitosis en cuadros de neumopatía obstructiva.

(Pág. 1656)

2926 E Aunque el estudio etiológico de una anemia hemolítica generalmente se halla dificultado por el elevado número de causas que pueden producirla, su diagnóstico se realiza con facilidad por la existencia de cinco signos biológicos característicos: a) reticulocitosis; b) hiperregeneración eritroblástica; c) hiperbilirrubinemia no conjugada; d) incremento de la láctico-deshidrogenasa sérica, y e) descenso de la haptoglobina. Los dos primeros pueden observarse también en la hemorragia, pero los tres restantes son indicativos de destrucción eritrocitaria. (Pág. 1657)

2927 B La hemopexina es una betaglobulina del plasma que se une específicamente al grupo hem, por lo que, al igual que la haptoglobina, disminuye en pacientes con hemólisis. (Pág. 1658)

2928 D La esferocitosis hereditaria es la anemia hemolítica crónica de origen congénito más frecuente en los países desarrollados. (Pág. 1658)

2929 D La consecuencia común de todos estos defectos proteicos es la disminución del cociente superficie/volumen eritrocitario y la aparición de una alteración morfológica, por lo que los eritrocitos tienden a adquirir una forma esférica. (Pág. 1659)

2930 E El tratamiento del síndrome anémico en la esferocitosis hereditaria es la esplenectomía. Aunque el momento en qué ésta debe llevarse a cabo no siempre es fácil de establecer, habitualmente se espera a que el paciente tenga más de 6 años, debido al menor riesgo de septicemia. Asimismo, dada la elevada frecuencia de litiasis biliar en estos pacientes, conviene descartarla mediante ecografía y proceder a la colecistectomía aprovechando el mismo acto quirúrgico. La esplenectomía consigue normalizar el cuadro clínico en prácticamente todos los casos de esferocitosis hereditaria, ya que elimina el órgano principal de destrucción eritrocitaria, pero en ningún caso cura el defecto intrínseco de membrana, causante de la enfermedad. (Pág. 1659)

2931 D Esta enfermedad se transmite con carácter autosómico dominante y en su forma más habitual se caracteriza por la presencia de una proporción variable de ovalocitos y eliptocitos en sangre periférica.

(Pág. 1660)

2932 C La hemoglobinopatía S, drepanocitosis o anemia de células falciformes constituye la hemoglobinopatía más frecuente en el mundo. (Pág. 1663.)

2933 B La mayoría de los casos se diagnostican en la infancia o durante los primeros años de vida y la intensidad de las manifestaciones clínicas suele ser muy variable (anemia leve o moderada o síndrome hemolítico crónico intenso y de inicio neonatal). (Pág. 1661)

2934 E Entre las numerosas variantes moleculares descritas destaca la G-6-PD A⁺, cuya actividad es

también normal pero que, a diferencia de la G-6-PD B+, predomina en la raza negra y posee una movilidad electroforética más rápida. (Pág. 1661)

2935 A Las hemoglobinopatías pueden clasificarse en: 1) hemoglobinas con alteración de su movilidad electroforética (HbS, HbC, HbJ, HbD, HbE); 2) hemoglobinas con alteración de la estabilidad de la Hb (Hb Köln entre otras); 3) hemoglobinas con aumento de la afinidad por el O₂ (por ejemplo, Hb Chesapeake), y 4)

hemoglobinas que no consiguen mantener el hierro en estado reducido (p.ej., HbM Milwaukee). (Pág. 1663)

2936 A En su forma heterocigota (rasgo drepanocítico) afecta a un 8% de la población negra de los Estados Unidos de América y a un 25% de la población negra africana. La base química de la drepanocitosis es la sustitución del ácido glutámico de la posición 6 de la cadena β de globina por valina. Estos hematíes

falciformes aumentan la viscosidad sanguínea y bloquean la circulación capilar en diferentes áreas del organismo, produciendo microinfartos. El estado heterocigoto para la drepanocitosis parece conferir una cierta protección frente a la malaria, motivo por el cual el gen puede haber persistido a lo largo del tiempo.

(Pág. 1663)

2937 B La mayoría de los pacientes sufren trastornos constitucionales (retraso de crecimiento) y las manifestaciones clínicas son consecuencia de las crisis vasoclusivas producidas por la obstrucción del sistema vascular por agregados de hematíes. Estas crisis suelen estar desencadenadas por infecciones bacterianas o

víricas, deshidratación, desoxigenación o frío y se acompañan de dolor abdominal inespecífico o que simula una apendicitis o un cólico biliar, dolor articular, pleurítico u óseo. Los fenómenos oclusivos de la circulación cerebral u ósea son los más graves, ya que pueden producir convulsiones, déficit neurológicos graves e incluso coma; los que ocurren en los huesos favorecen la aparición de áreas de infarto, sobre todo en las vértebras y necrosis aséptica de la cabeza de fémur. Es relativamente frecuente la osteomielitis por Salmonella. (Pág. 1663)

2938 C La hemoglobinopatía SC produce un cuadro clínico menos grave que el de la hemoglobinopatía SS. El crecimiento y el desarrollo sexual son normales, la anemia es leve y las crisis vasooclusivas escasas. Suele palparse esplenomegalia de pequeño tamaño. Sin embargo, la afección retiniana es más grave que en la

hemoglobinopatía SS. Las lesiones más características son la retinopatía proliferativa y las hemorragias en el vítreo. También son más frecuentes los accidentes trombóticos. (Pág. 1663)

2939 E El cuadro clínico puede ser muy variable, desde anemias hemolíticas neonatales hasta la ausencia de manifestaciones hematológicas, pasando por cuadros de anemia hemolítica crónica en los que la esplenectomía consigue algún beneficio. El principal desencadenante de las crisis hemolíticas sobreimpuestas a la hemólisis crónica son los episodios febriles y, con menor frecuencia, la ingesta de medicamentos (principalmente sulfamidas). (Pág. 1664)

2940 B El diagnóstico diferencial debe hacerse con la anemia ferropénica (en la que rara vez la cifra de hematíes es tan alta; el ADE suele ser superior a la normalidad) y con otros heterocigota (básicamente β talasemia, en la que aumenta la HbA₂, y la β talasemia, en la que aumenta la HbF). (Pág. 1665)

2941 A El exceso de cadenas α , insolubles, precipita en el interior de los eritroblastos y se conjuga con diversas proteínas del citosol y de la membrana, lesionándolas. Por otra parte, la liberación del Fe intracelular origina la formación de radicales libres que dañan las proteínas y los lípidos de la membrana. La vitamina D de la membrana disminuye, lo cual contribuye a una mayor desestructuración de proteínas y lípidos. Como consecuencia de estos procesos, se produce la muerte intramedular de un gran número de precursores de la

serie roja (eritropoyesis ineficaz) y la hemólisis periférica de los hematíes. Además, la hemoglobinización es defectuosa. (Pág. 1665)

2942 D El hemograma se caracteriza por una cifra de hematíes elevada, microcitosis, una concentración de Hb normal o algo disminuida, ADE normal o algo elevada, hemoglobina corpuscular media baja y aumento de la HbA2 (normal hasta un 3,5%). La HbF puede también aumentar, hasta un 5%. La presencia de una ligera anemia, con una Hb rara vez inferior a los 100 g/L, el aumento de la cifra de hematíes con un VCM muy bajo, que puede llegar a ser inferior a los 60 fL, y el frotis de sangre periférica con dianocitos y punteado basófilo, deben sugerir el diagnóstico. (Pág. 1665)

2943 C El niño afecto de betatalasemia *major* no se desarrolla adecuadamente y de manera paulatina aparecen las complicaciones derivadas de la eritropoyesis ineficaz y la hemólisis: aumento del díploe y de la esponjosa, que confieren una facies mongoloide característica y la imagen radiológica de cráneo en cepillo,

eritropoyesis extramedular, con hepatosplenomegalia que aumentará aún mas el componente hemolítico de la enfermedad, y sobrecarga férrica, consecuencia en parte de la eritropoyesis ineficaz y en parte de las repetidas transfusiones necesarias para mantener unos hematócitos adecuados. (Pág. 1666)

2944 B Genéticamente se deben a amplias delecciones del cromosoma 11. En los homocigotos, la única Hb que se formará es la HbF, mientras que en heterocigotos el estudio electroforético pondrá de manifiesto un aumento de la HbF (hasta un 16–18%), pero las demás fracciones hemoglobínicas serán normales. Las manifestaciones clínicas del homocigoto suelen ser las de una talasemia intermedia, mientras que el estado heterocigoto no produce ninguna alteración clínica. La β talasemia heterocigota es relativamente frecuente en la zona mediterránea de España, aunque menos que la β talasemia. El hemograma de una $\delta\beta$ talasemia heterocigota es superponible al de una β talasemia heterocigota (aumento de los hematíes, hemoglobina normal o algo disminuida, microcitosis), pero la amplitud de distribución eritrocitaria es mucho más alta que la de la β talasemia. (Pág. 1666)

2945 E El cuadro clínico es muy variable y depende del grado de respuesta del receptor, la capacidad antigénica del antígeno, la avidez del anticuerpo y la temperatura óptima de acción de éste. (Pág. 1667)

2946 A La intensa anemia que ocurre en el feto provoca insuficiencia cardíaca con anasarca e hipoproteinemia (hidropesía fetal) y, en algunos casos, muerte fetal intrauterina. Si la afección no es tan grave y el feto llega a nacer, la bilirrubina ya no puede ser metabolizada por la madre, por lo que la intensa anemia se acompaña de ictericia (eritroblastosis fetal). Cuando la bilirrubina indirecta sobrepasa ciertos valores se fija a los núcleos cerebrales y causa un proceso neurológico grave denominado kernicterus. (Pág. 1667)

2947 C El examen morfológico de los hematíes revela anisocitosis, poiquilocitosis, policromasia y esferocitos. La haptoglobina está muy disminuida o es indetectable y en los hematíes del paciente se detecta una prueba de Coombs directa positiva con el suero antiglobulina humana poliespecífico. En el suero del paciente se detecta también mediante la prueba de la antiglobulina indirecta un anticuerpo que, por regla general, reacciona con todos los hematíes del panel eritrocitario. (Pág. 1668)

2948 D La anemia hemolítica autoinmune por anticuerpos fríos se asocia a menudo a infecciones por *Mycoplasma pneumoniae*, a la mononucleosis infecciosa y a otras infecciones víricas. Algunas veces se asocia a una leucemia linfática crónica u otras neoplasias linfoides. (Pág. 1669)

2949 B En la anemia hemolítica autoinmune por anticuerpos calientes si se emplean sueros antiglobulina humana mono-específicos, los resultados son casi siempre positivos con el suero anti-IgG y, a veces, con el antisuero frente a la fracción C3 del complemento. (Pág. 1668)

2950 E Consiste en un autoanticuerpo que se fija a los hematíes cuando se incuba el suero con ellos a 4°C y

los hemoliza a 37°C. Es imprescindible que el suero sea fresco o se aporte complemento a la reacción. Este autoanticuerpo tiene especificidad de grupo sanguíneo anti-P y es de clase IgG. La prueba de antiglobulina directa puede ser débilmente positiva con los sueros poliespecíficos y los monoespecíficos anti-IgG y anti-C3-C4. (Pág. 1670)

2951 C Se han observado deficiencias de diversas proteínas de membrana como los déficit de acetilcolinesterasa y de distintos inhibidores del complemento como el decay accelerating factor o DAF (CD 55) , el inhibidor de membrana de la lisis reactiva (CD59), el factor de restricción homólogo (inhibidor de C8) o del antígeno CD14. (Pág. 1670)

2952 D La anemia tiene intensidad variable y puede acompañarse de trombocitopenia y granulocitopenia. También es posible hallar microcitosis e hipocromía, que reflejan la existencia de una ferropenia. La cifra de reticulocitos está ligeramente elevada. La fosfatasa alcalina granulocitaria es baja, excepto en los casos asociados a anemia aplásica. La haptoglobina se halla descendida. La presencia de hemosiderinuria es constante y puede ocasionar un estado de ferropenia. (Pág. 1671)

2953 B Puede observarse una anemia hemolítica microangiopática en anomalías propias de los vasos secundarias a procesos como hemangiomas cavernosos, rechazo del trasplante renal, hipertensión maligna, eclampsia o neoplasias diseminadas. (Pág. 1671)

2954 D Algunos microorganismos que parasitan directamente los hematíes puede ser causa de hemólisis. El más frecuente es *Plasmodium* sp. La hemólisis también puede ser producida por *Babesia* sp. (Pág. 1672)

2955 D Además de las infecciones bacterianas, sobre todo por gérmenes grampositivos, y fúngicas, también pueden producirse aumentos más o menos moderados de los granulocitos neutrófilos en los procesos inflamatorios como las vasculitis y colagenosis y en los grandes quemados o los pacientes con otras lesiones que cursen con necrosis tisular también puede registrarse leucocitosis neutrofílica en el feocromocitoma.

(Pág. 1673)

2956 E Se observa de forma característica una eosinopenia en la fase aguda de enfermedades infecciosas como la fiebre tifoidea y la brucelosis, hasta el punto de que si existen eosinófilos debe dudarse de estos diagnósticos. (Pág. 1674)

2957 A Una basofilopenia puede ocurrir en el síndrome de Cushing y en el hipertiroidismo o después del tratamiento con extractos tiroideos y en la anticoagulación prolongada con heparina. (Pág. 1674)

2958 C Otros procesos que suelen cursar con linfocitosis son la colitis ulcerosa, la enfermedad de Crohn, las vasculitis, la tirotoxicosis y la enfermedad del suero. Entre los síndromes linfoproliferativos, en la leucemia linfática crónica pueden alcanzarse cifras muy elevadas de linfocitos circulantes, preferentemente de tipo B (Pág. 1673)

2959 B Según el tipo celular responsable de las leucocitosis cabe distinguir reacciones leucemoides de origen neutrofílico (las más frecuentes), eosinófilo y linfático; las de monocitos son muy raras y las de basófilos excepcionales. Asimismo, y a diferencia de la leucemia, no suelen existir alteraciones cualitativas ni

cuantitativas de las plaquetas ni de los hematíes. (Pág. 1674)

2960 A Al revés de lo que ocurre en la leucemia, el tipo celular aumentado en la reacción leucemoide suele acompañarse de escasas formas inmaduras y es muy frecuente que las restantes líneas leucocitarias sean normales. En las reacciones leucemoides neutrofílicas, la célula que predomina es el granulocito neutrófilo y

el diagnóstico diferencial debe establecerse con la leucemia mieloide crónica. Esta última enfermedad posee un marcador genuino, el cromosoma Filadelfia, que, sumado al índice de FAG bajo y la frecuente esplenomegalia, pueden facilitar su reconocimiento. (Pág. 1674)

2961 D El síndrome de Kostman o agranulocitosis infantil es una enfermedad de herencia autosómica recesiva que se presenta en la infancia, a veces en los primeros días de vida, con neutropenia e infecciones graves. El recuento total de leucocitos puede ser normal por la existencia de linfomonocitosis y eosinofilia.

(Pág. 1678)

2962 E Los fármacos que clásicamente se han considerado causantes de agranulocitosis por este mecanismo son: aminopirina, sulfamidas, quinidina y antitiroideos. En cambio, las fenotiazinas constituyen un ejemplo de fármacos que producen agranulocitosis por mecanismo tóxico. (Pág. 1676)

2963 C Las focalidades infecciosas más frecuentes son la orofaríngea y la pulmonar, aunque pueden observarse infecciones del tracto urinario, abscesos perianales, tiflitis y meningitis, entre otras. (Pág. 1676)

2964 B Se recomienda una dieta estéril o escasamente contaminada, sin frutas ni vegetales frescos, para evitar la colonización del tubo digestivo por enterobacteriáceas. (Pág. 1677)

2965 A Esta forma de neutropenia selectiva es poco frecuente y se caracteriza por una disminución de los granulocitos, con normalidad del resto de células sanguíneas y ausencia de esplenomegalia. (Pág. 1678)

2966 E La base racional del tratamiento es la misma que para otras citopenias inmunes (anemia hemolítica y púrpura trombocitopénica), es decir, debe considerarse el uso de glucocorticoides, inmunodepresores, gammaglobulina intravenosa a dosis altas e, incluso, la esplenectomía. (Pág. 1678)

2967 A El síndrome de Chediak-Higashi es un síndrome congénito raro caracterizado por neutropenia leve o moderada, debida a mielopoyesis ineficaz, que se asocia a albinismo oculocutáneo, nistagmo y presencia de granulación grosera en todas las células granuladas. (Pág. 1678)

2968 C El síndrome de Schwachman-Diamond-Oski es un síndrome congénito caracterizado por neutropenia, displasia metafisaria e insuficiencia pancreática. A menudo se observa también trombocitopenia y, en ocasiones, anemia megaloblástica. Se ha descrito una susceptibilidad aumentada al desarrollo de neoplasias. (Pág. 1678)

2969 D En los gérmenes catalasa-positivos, la catalasa destruye el peróxido de hidrógeno. Los gérmenes que no producen catalasa, no destruyen el peróxido de hidrógeno que generan, suministrando así a la célula fagocítica deficitaria los derivados tóxicos de oxígeno. Los gérmenes más frecuentes son los catalasapositivos. (Pág. 1680)

2970 B Los pacientes suelen tener una leucocitosis llamativa, hasta de $100 \times 10^9 /L$, que contrasta con la ausencia de pus en las lesiones debido a la ineficacia de estas células para acudir al foco inflamatorio.

(Pág. 1681)

2971 E En el déficit de mieloperoxidasa la producción de peróxido de hidrógeno es normal y, debido a que la inmensa mayoría de los enfermos afectados de esta anomalía no presentan síntomas infecciosos, se supone que existen mecanismos compensadores de la actividad microbicida. En el déficit de glucosa-6-fosfatodeshidrogenasa la fagocitosis es normal pero la activación de la vía de las pentosas y la producción de peróxido de hidrógeno son mínimas. En la deficiencia de gránulos secundarios los pacientes sufren infecciones bacterianas y fúngicas en piel, tejido celular subcutáneo y pulmón. En las deficiencias de la

adherencia leucocitaria los linfocitos T y B, normales en número, pueden presentar anomalías funcionales. La deficiencia en la polimerización de actina se asocia a infecciones recurrentes y graves por bacterias piógenas sin que se forme pus. (Pág. 1682)

2972 C La anomalía de May–Hegglin se caracteriza por la observación en el citoplasma de los neutrófilos de una inclusión grande y basófila que también puede estar presente en los restantes granulocitos y en los monocitos. El estudio funcional demuestra alteración del quimiotactismo y de la movilidad de los neutrófilos afectados. (Pág. 1683)

2973 A Se han descrito alteraciones en la función de las células fagocíticas en numerosas enfermedades y también existen otras causas yatrogénicas, como citostáticos, glucocorticoides, anestésicos, radiaciones ionizantes, hemodiálisis y ciertos antibióticos. (Pág. 1682)

2974 B Cuando no se puede aventurar ni siquiera una presunción etiológica, la aplasia medular se designa como idiopática o sin causa conocida, situación que suele producirse en la práctica clínica en más del 50% de los casos. (Pág. 1684)

2975 C La aplasia medular se ha observado también en infecciones víricas (hepatitis B y C), virus de Epstein–Barr, citomegalovirus, HIV y parvovirus B19. (Pág. 1684)

2976 A En pocos casos el proceso se inicia como una monocitopenia o bicitopenia, para completarse el cuadro en unas pocas semanas. (Pág. 1685)

2977 E La aplasia medular no cursa con visceromegalias. Debe desconfiarse del diagnóstico ante una esplenomegalia palpable. (Pág. 1685)

2978 D En la aplasia medular la fosfatasa alcalina granulocitaria aumenta. (Pág. 1685)

2979 B Se identificaron como parámetros pronósticos favorables el aumento del volumen corpuscular medio y de Hb F. (Pág. 1685)

2980 D Si el paciente es, en cambio, mayor de 30 años y presenta algún signo de hematopoyesis residual (VCM alto, Hb F aumentada, aplasia en mosaico, conservación de alguna serie hematopoyética), cabe empezar la terapia con la administración de globulina antitimocítica/antilinfocítica o ciclosporina A. (Pág. 1686)

2981 A Entre las malformaciones descritas con mayor frecuencia cabe citar hiperpigmentación cutánea, anomalías del pulgar (hipoplasia o aplasia), malformaciones renales (riñón en herradura, agenesia o ectopia renal), retraso en el desarrollo pondoestatural y sexual, microcefalia y otras. (Pág. 1686)

2982 E La disqueratosis congénita es una alteración genética poco frecuente ligada al cromosoma X que se caracteriza por la tríada: pigmentación reticulada de la piel (con atrofia y eritema asociados), onicodistrofia y leucoplasia de las mucosas oral y genital. (Pág. 1687)

2983 D Parece transmitirse como rasgo autosómico recesivo. Su pronóstico depende del grado de trombocitopenia. No responde a la administración de glucocorticoides e inmunodepresores. El tratamiento estriba sólo en medidas de soporte transfusional. Los pacientes que sobreviven más de un año suelen mejorar espontáneamente. (Pág. 1688)

2984 A A pesar de este comportamiento anómalo de la dinámica del hierro, la eritrina normal compensa este

defecto hasta el punto de que el recuento de reticulocitos es a menudo normal (si bien puede hallarse ligeramente descendido) y no suele registrarse hipocromía. (Pág. 1688)

2985 B En alrededor del 50% de los síndromes mielodisplásicos primarios se detectan anomalías del cariotipo, que, en la mitad de los pacientes son complejas y en la otra mitad se concretan en un solo cromosoma, siendo las más frecuentes la monosomía 7, la anomalía 7q-, la trisomía 8, la alteración 5q- y la 20q-. (Pág. 1689)

2986 D La anemia refractaria sideroblástica se define por la presencia del 15% o más de sideroblastos anillados en ausencia de otros criterios que permitan incluir al paciente en otra variedad de síndrome mielodisplásico. (Pág. 1690)

2987 C En la clasificación se distinguen cinco variedades: anemia refractaria simple, anemia refractaria sideroblástica, anemia refractaria con exceso de blastos, anemia refractaria con exceso de blastos en transformación y leucemia mielomonocítica crónica. (Pág. 1690)

2988 E En relación a la anemia refractaria con exceso de blastos, su incidencia varía notablemente en las distintas series y oscila entre el 20 y el 50% de los síndromes mielodisplásicos. Constituye junto con la anemia refractaria simple, la variedad más frecuente y entre ambas representan más del 50% del total de síndromes mielodisplásicos. (Pág. 1690)

2989 C Son también evidentes diversos signos disgranulocitopoyéticos, como déficit de granulación o de segmentación nuclear y presencia de cuerpos de Döhle. (Pág. 1691)

2990 B Se caracteriza por una delección intersticial del brazo largo del cromosoma 5 y una hiperplasia de micromegacariocitos unilobulados. Ocurre fundamentalmente en mujeres (relación varón/mujer 3:7) de edad avanzada (menos de la cuarta parte tienen una edad inferior a 50 años). Cursa con anemia macrocítica, recuentos plaquetarios normales o aumentados y presencia, en el 95% de los casos, de megacariocitos con núcleo unilobulado o bilobulado en proporción superior al 50% (en los individuos sanos alcanzan como máximo el 10%). Su curso es más bien benigno, con poca tendencia a la transformación leucémica, si la alteración 5q- existe como anomalía única. (Pág. 1691)

2991 E En todos los grupos, con excepción de la anemia refractaria con exceso de blastos en transformación (AREBT), la muerte sobreviene por las consecuencias clínicas de las citopenias (infecciones y hemorragias) más que por la transformación a leucemia aguda no linfoblástica (LANL). La mortalidad por

complicaciones infecciosas es del 30-60% y por transformación a LANL supera el 50% en la AREBT, alcanza alrededor del 30% en la AREB, oscila entre el 10 y el 20% en la AR simple y es inferior al 10% en la AR sideroblástica y el síndrome 5q-. (Pág. 1691)

2992 D La quimioterapia intensiva del tipo que se practica en la leucemia aguda no linfoblástica se considera por lo general inoperante y peligrosa, si bien cabe aplicarla en el pequeño porcentaje de pacientes jóvenes afectados de anemia refractaria con exceso de blastos (AREB) y AREB en transformación. En este 15% aproximadamente, de pacientes de edad inferior a los 50 años cabe incluso practicar un trasplante de médula ósea alogénico, si se dispone de donante histocompatible, o un autotrasplante, con el que pueden conseguirse

supervivencias prolongadas en una proporción baja de enfermos. En algunos casos ha sido eficaz la administración de eritropoyetina. En la actualidad se están ensayando tratamientos con factores estimulantes de colonias (G-CSF y GM-CSF), con los que se obtienen elevaciones de las cifras de leucocitos y a veces un

descenso de la proporción de blastos, probablemente a través de una inducción de su diferenciación.

(Pág. 1692)

2993 B Se cree que la alteración fundamental de esta enfermedad es un defecto en la glucosilación de los hidratos de carbono de las bandas 3 y 4,5 de la membrana del hematíe. Este defecto afectaría también otras células, como los hepatocitos. (Pág. 1693)

2994 E Se registra una mayor propensión a sufrir una leucemia aguda en enfermedades que cursan con inmunodeficiencia, entre las que destaca la ataxia-telangiectasia, el síndrome de Wiskott-Aldrich, las agammaglobulinemias y el síndrome de Schwachman. (Pág.1694)

2995 C Diversos fármacos o sustancias químicas se han implicado en la génesis de estos trastornos. Los más importantes son el benzol y sus derivados, otros compuestos orgánicos como los pesticidas, los fármacos inmunodepresores y los citostáticos, en especial los agentes alquilantes (sobre todo la mostaza nitrogenada, melfalán y clorambucilo). Recientemente también se ha observado una mayor frecuencia de leucemia aguda en pacientes que han recibido etopósido (VP-16) o tenipósido (VM-26), las cuales tiene unas características citológicas y citogenéticas peculiares (translocaciones y/o reordenamientos que afectan a 11q23 y 21q22).

(Pág. 1694)

2996 D Tal sería el caso de los protooncogenes de la familia ras (*N-ras*, *K-ras* y *H-ras*), cuyas mutaciones puntuales se han encontrado en casos de leucemia mielomonocítica crónica y otros síndromes mielodisplásicos, así como en leucemias agudas no linfoblásticas. (Pág. 1694)

2997 A Otro mecanismo de leucemogénesis sería la alteración de los genes supresores o antioncogenes. En condiciones normales estos genes regulan la actividad de los protooncogenes. El gen supresor más conocido es el p53, cuyas alteraciones se han detectado en pacientes con leucemia aguda, leucemia mieloide crónica y leucemia linfática crónica, entre otras neoplasias.

2998 A Con la aplicación de técnicas de citogenética y biología molecular se han identificado leucemias agudas que expresan marcadores correspondientes a las series linfóide y mieloide, que se denominan mixtas. Entre ellas se distinguen aquellas en las que los blastos expresan a la vez ambos tipos de marcadores (bifenotípicas) y las que tienen dos poblaciones de blastos (bilineales). (Pág. 1695)

2999 B Desde el punto de vista citoquímico, lo más destacable es la negatividad de la reacción de las peroxidasas. (Pág.1695)

3000 B Las LAL-T afectan fundamentalmente a adultos jóvenes, por lo general varones y representan el 15-20% de las LAL. (Pág. 1696)

3001 D Las t(8;14) , t(2;8) y t(8;22) se detectan en las LAL-B y en ellas participa el oncogén c-myc.

(Pág. 1696)

3002 B En menos del 5% de los enfermos se detecta infiltración del SNC, que se manifiesta en forma de parálisis de pares craneales y/o síndrome de hipertensión intracraneal. (Pág. 1697)

3003 E Afecta con frecuencia a varones, en general adolescentes, cursa con masa mediastínica en más de la mitad de los casos y también puede infiltrar tempranamente el SNC. Desde el punto de vista clínico y morfológico es indistinguible del linfoma linfoblástico. (Pág. 1697)

3004 E Los trastornos bioquímicos que se detectan con mayor frecuencia son: hiperuricemia (40-50% de los

casos), hipocalcemia, hiperfosfatemia, hiperpotasemia e incremento de la actividad sérica de la láctico-deshidrogenasa. (Pág. 1697)

3005 A Como puede observarse, la edad avanzada, la leucocitosis acusada, la existencia de ciertas anomalías citogenéticas y la lentitud en la obtención de la remisión completa constituyen los parámetros que entrañan un pronóstico desfavorable. (Pág. 1697)

3006 E Las pautas actuales de inducción consisten en la administración de prednisona o prednisolona, vincristina, asparaginasa y daunorubicina. Al mismo tiempo se administran 1 o 2 dosis intratecales de metotrexato solo o asociado a arabinósido de citosina e hidrocortisona. (Pág. 1698)

3007 B Aproximadamente, el 10% de los pacientes presentan recidivas durante el año siguiente a la suspensión del tratamiento y el 3-5% en el curso del segundo año. Posteriormente la tasa anual de recidivas es inferior al 2%. (Pág. 1699)

3008 D Entre otros efectos atribuibles al tratamiento se incluyen el inicio precoz de la pubertad y la menarquía en las niñas, osteoporosis y necrosis óseas avasculares y cataratas posteriores subcapsulares, atribuidas a los glucocorticoides. (Pág. 1699)

3009 E Las células de estirpe monocítica, indiferenciadas o con cierto grado de diferenciación, son las que caracterizan los subtipos LAM5a y LAM5b. (Pág. 1700)

3010 C Para el diagnóstico de LAM7 es necesario que el estudio citoquímico ultraestructural o inmunológico de los blastos demuestre su origen megacariocítico. (Pág. 1701)

3011 D La t(9;22) se detecta sobre todo en pacientes con LAM1 y la t(6;9) en casos de LAM2 con basofilia medular. (Pág. 1702)

3012 E Los principales marcadores de diferenciación mieloide son los siguientes: CD11b, CD13, CD14, CD15 y CD33. (Pág. 1702)

3013 B En el 25% existen adenopatías, hipertrofia gingival o infiltración amigdalal. Estos últimos hallazgos y la presencia de infiltración cutánea (leucémides) son especialmente frecuentes en los casos con componente monocítico. (Pág. 1702)

3014 B En sentido contrario, ciertas alteraciones cromosómicas son indicativas de pronóstico favorable. Entre ellas, cabe destacar la t(8;21), la inv(16) y la t(15;17). (Pág. 1703)

3015 D La respuesta al tratamiento suele ser mala. (Pág. 1704)

3016 C Asimismo, hay que distinguir las leucemias agudas de otras neoplasias que pueden infiltrar de forma difusa la médula ósea, como el neuroblastoma, el retinoblastoma, el sarcoma de Ewing, el rabdomiosarcoma y el carcinoma anaplásico de células pequeñas de pulmón. (Pág. 1705)

3017 D En determinadas circunstancias, particularmente en el trasplante de médula ósea, debe efectuarse profilaxis de determinadas infecciones. Así, es útil la administración de cotrimoxazol, aciclovir, ganciclovir y altas dosis de inmunoglobulinas para la prevención de las infecciones por *Pneumocystis carinii*, virus herpes y citomegalovirus, respectivamente. (Pág. 1705)

3018 B Se trata, por orden de frecuencia, de la leucemia mieloide crónica, la trombocitemia esencial, la policitemia vera y la mielofibrosis idiopática o metaplasia mieloide agnógena. (Pág. 1707)

3019 C La presencia del cromosoma Ph no sólo en los precursores granulocíticos sino también en los eritrocitos, megacariocitos y linfocitos B (y posiblemente en los T) indica que el trastorno que origina la leucemia mieloide crónica radica en la célula madre (stem cell) común a todas las células hematopoyéticas.

(Pág. 1707)

3020 A La leucemia mieloide crónica representa el 15–20% del total de leucemias y su incidencia en los países occidentales se estima en 1,5 casos por 100.000 habitantes y año. Puede aparecer a cualquier edad, pero es más frecuente en las edades media y avanzada de la vida y rara, en cambio, en la infancia. La edad mediana se sitúa alrededor de los 45 años y el pico de incidencia máxima entre los 30 y los 40 años. Predomina ligeramente en los varones. (Pág. 1708)

3021 D El dato más constante de la exploración física es la esplenomegalia, presente en el 80% de los pacientes. Su tamaño es muy variable y suele guardar relación con la cifra de leucocitos, y es frecuente que alcance o incluso sobrepase la línea umbilical.

3022 D Si bien las formas maduras son más numerosas que las inmaduras, es típico que los mielocitos predominen sobre los metamielocitos. (Pág. 1708)

3023 B En cuanto a la forma juvenil, se trata en realidad de una leucemia mielomonocítica subaguda o crónica de la infancia, que tiene ciertos rasgos característicos, como la edad de los pacientes inferior a 5 años, la frecuente presencia de erupciones cutáneas (a veces en forma de xantomas), adenopatías u otras localizaciones leucémicas extramedulares, el menor grado de leucocitosis, la ausencia de basofilia, la presencia de monocitos, la frecuente plaquetopenia, la existencia de alteraciones en los antígenos eritrocitarios y aumento de la hemoglobina fetal, la resistencia al tratamiento con busulfán y la corta supervivencia.

(Pág. 1709)

3024 E Los factores iniciales que determinan un pronóstico más desfavorable serían la edad más avanzada, el mayor tamaño del bazo, la trombocitopenia intensa (superior a $700 \times 10^9 /L$) y un mayor porcentaje de blastos circulantes. (Pág. 1709)

3025 D Los blastos son de estirpe mieloide en el 60% de los pacientes, linfoide en el 20% y megacarioblástica o eritroide en el resto. (Pág. 1710)

3026 C La hidroxiurea es en la actualidad el fármaco de elección para el tratamiento convencional de la fase crónica de la LMC. (Pág. 1710)

3027 A De esta forma se obtiene una supervivencia del 40% a los 4 años, con una probabilidad de recaída del 19%. (Pág. 1711)

3028 E Es posible que dentro de estas categorías se hayan venido incluyendo buen número de casos de poliglobulia del fumador (Smith y Landaw, 1978) , debida al aumento de carboxihemoglobina (superior al 5%), que posiblemente es la forma más frecuente de poliglobulia. (Pág. 1712)

3029 B Muchos de estos pacientes presentan finalmente un cuadro típico de mielofibrosis, con acusada hepatosplenomegalia por metaplasia mieloide. En esta fase de la policitemia vera (spent polycythemia o policitemia quemada) se da la paradoja de que el tratamiento debe dirigirse a la corrección de las citopenias

(transfusiones, anabolizantes) (Pág. 1713)

3030 E En la actualidad el Polycythemia Vera Study Group recomienda la hidroxiurea, agente no alquilante y

que no parece ser mutagénico, como citostático de elección en la policitemia vera. (Pág. 1713)

3031 D En enfermos menores de 60 años sin factores de riesgo vascular. Están indicadas las sangrías exclusivamente. (Pág. 1714)

3032 E Es mucho más raro que la mielobrosis secundaria sea suficientemente intensa como para originar la aparición de hematopoyesis extramedular compensatoria. Ello se ha observado en pacientes que han recibido radiaciones ionizantes o que presentan carcinomatosis diseminada, tuberculosis, osteopetrosis, enfermedad de Paget u otras afecciones. (Pág. 1714)

3033 A En el examen de sangre periférica suele observarse anemia, generalmente normocítica y normocrómica. (Pág. 1714)

3034 B El diagnóstico de trombocitemia esencial se realiza por exclusión. En la actualidad se utilizan los criterios establecidos por el Polycythemia Vera Study Group, que se reproducen a continuación con un ligera modificación: a) cifra de plaquetas superior a $600 \times 10^9 / L$, comprobada al menos en dos ocasiones; b) ausencia de causas potencialmente inductoras de trombocitosis (ferropenia, neoplasia, infección, enfermedad inflamatoria crónica, esplenectomía u otras); c) normalidad del volumen eritrocitario determinado mediante métodos isotópicos (si la cifra de hemoglobina es superior a 140 g/L); d) ausencia de fibrosis colágena en la médula ósea (en caso de fibrosis reticulínica intensa no deben existir datos sugestivos de mielofibrosis idiopática), y e) ausencia del cromosoma Ph (Pág. 1716)

3035 C La edad media de los enfermos es de 65 años y sólo el 10% tiene menos de 50 años. Predomina en los varones (1,5/1). La frecuencia de la leucemia linfática crónica varía según los países. En los occidentales representa alrededor del 30% de todas las leucemias, con una incidencia de 0,9–2,4 casos por 100.000 habitantes y año. (Pág. 1717)

3036 D La anomalía numérica más frecuente es la trisomía 12 y la estructural es la adición de material genético al brazo largo del cromosoma 14 (14q+), en el lugar próximo a los genes que codifican la síntesis de las cadenas pesadas de las inmunoglobulinas. Otras anomalías son la 11q+, 12q+ y 13q+. También se han descrito deleciones de los cromosomas 11 y 6. (Pág. 1717)

3037 A Además, presentan antígenos de superficie característicos de los linfocitos B (HLA–DR, CD19, CD20, CD21, CD23, CD24) y otro que se creía pertenecía de forma exclusiva a las células T y que se detecta mediante el anticuerpo monoclonal anti CD5. (Pág. 1717)

3038 B Es excepcional que la leucemia linfática crónica acabe en forma de leucemia aguda (menos del 0,1% de los casos). (Pág. 1718)

3039 E En el 15–20% de los casos se observa anemia en el momento del diagnóstico. La trombocitopenia es menos frecuente. La hipogammaglobulinemia es muy frecuente (20–60% de los casos), sobre todo en los pacientes con enfermedad avanzada. En el 5–10% de los casos puede detectarse una gammapatía monoclonal (sobre todo IgM o IgG). Las concentraciones séricas de ácido úrico, LDH y $\delta 2$ –microglobulina pueden elevarse. (Pág. 1718)

3040 C Los criterios diagnósticos usualmente empleados (International Workshop on CLL, National Cancer Institute Sponsored Working Group) pueden resumirse de la siguiente manera: a) linfocitosis mantenida superior a $5 \times 10^9 / L$; b) morfología típica, con menos de un 10% de células de aspecto inmaduro; c) fenotipo compatible con LLC (expresión de cadenas kappa o lambda); SIg de poca intensidad, positividad para antígenos pan–B y el antígeno CD5, y d) infiltración de la médula ósea superior al 30% y/o biopsia medular compatible con LLC. (Pág. 1719)

3041 B En resumen, los enfermos con datos de buen pronóstico (estadio poco avanzado, biopsia medular no difusa, cifra de linfocitos inferior a $50 \times 10^9/L$, tiempo de duplicación superior a 12 meses, ausencia de alteraciones citogenéticas) tienen un excelente pronóstico, con medianas de supervivencia que superan los 10 años. (Pág. 1720)

3042 D El tratamiento está justificado cuando existe cualquiera de las siguientes circunstancias: a) síntomas generales (fiebre, sudación, pérdida de peso); b) adenopatías o esplenomegalia de gran tamaño que causan molestias; c) infecciones de repetición/hipogammaglobulinemia; d) descenso paulatino de la tasa de hemoglobina o cifra de plaquetas; e) anemia hemolítica autoinmune; f) cifra de leucocitos elevada (p.ej., superior a $150 \times 10^9/L$); g) tiempo de duplicación linfocitario rápido (inferior a 12 meses); h) histopatología de la médula ósea de tipo difuso, e i) estadio clínico avanzado. (Pág. 1720)

3043 E Los anticuerpos monoclonales (solos o asociados a citostáticos o agentes tóxicos) no han proporcionado hasta el momento resultados demasiado esperanzadores. (Pág. 1721)

3044 A La respuesta completa clínica se define por los siguientes criterios: a) ausencia de síntomas y signos atribuibles a la enfermedad; b) linfocitos en sangre periférica inferiores a $4 \times 10^9/L$, c) granulocitos superiores a $1,5 \times 10^9/L$; d) plaquetas superiores a $100 \times 10^9/L$, y e) aspirado y biopsia medular normales,

aunque la presencia de focos o nódulos linfoides en esta última no es incompatible con la respuesta completa.

(Pág. 1721)

3045 E Representa menos del 10% de los síndromes linfoproliferativos crónicos con expresión leucémica. Predomina (4/1) en los varones de edad avanzada. En el 75% de los casos la leucemia prolinfocítica es de tipo B y en el 25% de tipo T. De forma casi constante se palpa esplenomegalia, que es superior a 10 cm en el

60% de los casos. Las adenopatías, por el contrario, son excepcionales. (Pág. 1721)

3046 B Los factores que se han asociado con el pronóstico son: tamaño del bazo, número de tricoleucocitos en sangre periférica, intensidad de la anemia y la granulocitopenia así como la ausencia de corrección de las alteraciones de sangre periférica después de la esplenectomía. (Pág. 1722)

3047 D Las molestias más comunes son astenia, púrpura, gingivorragias e infecciones. En numerosos casos la única manifestación es la distensión abdominal debido al crecimiento del bazo. (Pág. 1722)

3048 A De acuerdo con el tipo de célula predominante, cabe distinguir diversas variedades: a) centrocítica; b) centrocítica-centroblástica; c) centroblástica y d) linfoma esplénico de células vellosas (inmunocitoma esplénico). (Pág. 1723)

3049 C En los linfomas foliculares los marcadores de membrana presentan una SIg fuertemente positiva, las células son CD5- y con frecuencia presentan el determinante antigénico CD10. Citogenéticamente, en el 80% de los casos se observa la t(14;18). (Pág. 1723)

3050 C En la mayoría de los casos las células son CD3+, CD8+ y CD4-. (Pág. 1724)

3051 B En las formas localizadas se emplean distintos esquemas de quimioterapia local y/o radioterapia y/o tratamiento con psoraleno y luz ultravioleta (PUVA). El interferón también puede ser útil. (Pág. 1725)

3052 B Los denominados territorios ganglionares pueden ser superficiales y fácilmente accesibles mediante palpación (cervicales, supraclaviculares, axilares, epitrocleares, inguinales y poplíteos) o profundos (mediastínicos, mesentéricos y retroperitoneales), más difíciles de visualizar y estudiar. (Pág. 1726)

3053 C La localización también tiene importancia. En el cuello y en la región submandibular son frecuentes las adenopatías banales, a menudo relacionadas con infecciones de la cavidad bucal, pero no debe olvidarse que en dichas localizaciones tienen su primera manifestación muchos linfomas. (Pág. 1727)

3054 A Su principal inconveniente es que sólo permite evaluar los ganglios retroperitoneales por debajo de las arterias renales, ya que los mesentéricos y los de los hilios hepático y esplénico no se rellenan de contraste.

(Pág. 1728)

3055 C La incidencia de la enfermedad de Hodgkin en los países occidentales es de 1 a 3 casos por 100.000 habitantes y año. En la mayoría de los países, esta afección presenta una curva bimodal en cuanto a la edad de presentación, con un pico alrededor de los 20 años y otro en los 50. Respecto al sexo, predomina ligeramente en los varones (60%), siendo dicho predominio más acusado en la infancia (3-10:1) y casi inexistente en la edad media de la vida, en la que las mujeres enferman tanto como los varones. (Pág. 1729)

3056 C Las células de Reed-Sternberg corresponden muy probablemente a linfocitos activados que pierden los antígenos de diferenciación. (Pág. 1729)

3057 A Sus características más importantes son el hallazgo de bandas de fibrosis colágena que atraviesan la arquitectura ganglionar delimitándola a modo de nódulos, y la presencia de células equivalentes a las de Reed-Sternberg, conocidas con el nombre de células lacunares. Las células lacunares son elementos mononucleados o multinucleados en los que el citoplasma es muy abundante y en muestras fijadas en formol se retrae, lo que hace que quede un espacio claro (laguna) a su alrededor. (Pág. 1730)

3058 E Las regiones supraclaviculares, axilares e inguinales, por este orden, son los territorios afectados con mayor frecuencia. En cambio, los ganglios epitrocleares, del hueco poplíteo o el anillo linfático de Waldeyer prácticamente nunca se afectan.

3059 C La aparición de una ictericia en la enfermedad de Hodgkin plantea varias posibilidades diagnósticas: a) infiltración hepática (80% de los casos); b) compresión de las vías biliares por adenopatías; c) hepatitis; d) hemólisis inmune, y e) colestasis inespecífica sin infiltración linfomatosa. (Pág. 1731)

3060 D Recibe el nombre de signo de Hoster el dolor que experimenta en las adenopatías en relación con la ingestión de bebidas alcohólicas, hecho infrecuente (1-10% de los casos) y característico, pero no específico, de la enfermedad. (Pág. 1731)

3061 A El predominio linfocítico variedad nodular suele adoptar un curso clínico benigno, con buena respuesta al tratamiento, recaídas frecuentes y evolución a linfoma de alta malignidad en alrededor del 10% de los casos. Dicha forma histológica corresponde más a un linfoma no hodgkiniano que a una auténtica

enfermedad de Hodgkin. (Pág. 1732)

3062 B La afectación abdominal y de la médula ósea es frecuente. (Pág. 1732)

3063 D Las infecciones por herpes virus (varicela-zoster, herpes simple, citomegalovirus) también son frecuentes, particularmente por varicela-zoster (9- 30% de los casos, según las series). (Pág. 1732)

3064 E Entre los datos bioquímicos, las tasas de alfa2-globulina, gammaglobulina, ferritina, fibrinógeno y otros reactantes de fase aguda, así como el receptor soluble de la interleucina 2 (IL-2) (CD25) pueden incrementarse. Sin embargo, ninguno de estos parámetros es tan fiable ni tiene tanto valor como la VSG.

(Pág. 1733)

3065 C En la exploración de las adenopatías retroperitoneales se emplean la linfografía y la TC. La TC permite detectar adenopatías en territorios no accesibles a la linfografía y, en ocasiones, puede poner de manifiesto lesiones en el bazo o el hígado. Ambas exploraciones, linfografía y TC, se complementan. Cuando en la TC se observan imágenes claramente patológicas puede prescindirse de la linfografía. En cambio, cuando la TC es normal, la linfografía puede ser útil, excepto que por otros medios se haya establecido ya el diagnóstico de la enfermedad en estadio avanzado (III o IV). (Pág. 1734)

3066 B La laparotomía exploradora con esplenectomía, toma de varias biopsias hepáticas en cuña y exéresis de ganglios linfáticos de distintos territorios con independencia de su aspecto macroscópico, permite detectar enfermedad abdominal no detectada por medio de las exploraciones incruentas en el 30–40% de los casos. En las mujeres en edad fértil, la laparotomía se aprovecha para llevar a cabo una ovariopexia, a fin de reducir la ulterior exposición de los ovarios a la radioterapia. (Pág. 1734)

3067 E Clásicamente, el pronóstico de la enfermedad de Hodgkin se ha considerado ligado a las formas histológicas (mejor pronóstico para el PL y la EN que para la CM y la DL), estadio (peor pronóstico cuanto más avanzado), sintomatología general (peor pronóstico para las formas B) y edad del enfermo (peor pronóstico cuanto mayor es la edad). Estos factores pronósticos están profundamente relacionados entre sí.

(Pág. 1735)

3068 B Entre las complicaciones tardías destacan la fibrosis pulmonar, el hipotiroidismo (a veces subclínico), la pericarditis y, sobre todo, los sarcomas de partes blandas. (Pág. 1735)

3069 D Mediante el tratamiento con MOPP, el 30–50% de los enfermos que entran en remisión completa acaban por recaer, siendo la tasa de recaídas en la serie original del 34% a los 15 años. La supervivencia global se sitúa alrededor del 55% a los 10 años. El tratamiento de mantenimiento no prolonga la duración de

las remisiones completas ni la supervivencia. Las recaídas se producen generalmente dentro de los primeros 4 años de acabado el tratamiento. (Pág. 1736)

3070 A En los enfermos en estadio patológico (incluyendo laparotomía exploradora) IA y IIA el tratamiento de elección es la radioterapia. Las tasas de remisiones completas se aproximan al 100% y la supervivencia libre de enfermedad es del 80% a los 5 años si se efectúa un tratamiento de campos extendidos a dosis correctas (4.500 cGy). (Pág. 1737)

3071 C Entre las quimioterapias denominadas de rescate cabe destacar el CAD (CCNU, melfalán, vindesina), el MIME (metil-GAG, ifosfamida, metotrexato, etopósido), B-CAVe (bleomicina, etopósido, prednimustina), CEP (CCNU, etopósido, prednimustina), CVB (ciclofosfamida, etopósido, BCNU) y DHAP

(dexametasona, arabinósido de citosina a altas dosis, platino). Con estas quimioterapias, la tasa de remisiones completas es del 30–50%, pero los largos supervivientes no superan el 15–25%, lo que indica que en estos enfermos hay muy pocas posibilidades de alcanzar la curación. (Pág. 1738)

3072 D En la mayoría de los países la incidencia de linfomas va en aumento. Los linfomas de grado bajo de malignidad se diagnostican en personas cuya edad media es de 60 años, sin predominio sexual. Por el contrario los linfomas de grado intermedio y alto de malignidad pueden observarse en todas las edades y

predominan en varones. Determinados tipos de linfoma T (p. ej., la leucemia/linfoma T del adulto) son prácticamente exclusivos de ciertas áreas geográficas (sur de Japón, Caribe, ciertas regiones de EE.UU.), donde pueden adoptar carácter endémico. (Pág. 1738)

3073 B Algunas inmunodeficiencias congénitas (ataxia telangiectasia, síndrome de Bloom, síndrome de

Wiskott–Aldrich) así como en los estados de inmunodepresión postrasplante y enfermedades autoinmunes (síndrome de Sjögren, tiroiditis de Hashimoto, LES), la incidencia de linfomas es superior a la de la población general. En el SIDA la frecuencia de linfomas es asimismo alta. (Pág. 1738)

3074 C En los últimos años, por otra parte, se han ido identificando una serie de nuevos tipos de linfoma (p. ej., linfomas MALT (de tejido linfoide asociado a las mucosas), linfoma B monocitoide, linfoma cutáneo primario de células B, linfoma de células grandes Ki1 (CD30) +, linfoma de células grandes esclerosante del mediastino, linfomas T periféricos que no se hallan incluidos en la Working Formulation ni en la clasificación de Kiel. (Pág. 1739)

3075 D Esta histopatología es indistinguible de la que se observa en la leucemia linfática crónica, y al igual que en ésta puede haber un patrón pseudofolicular en vez de difuso. (Pág. 1740)

3076 E Con excepción del linfoma linfocítico de células pequeñas, todos los linfomas difusos son de malignidad intermedia o alta. (Pág. 1741)

3077 A El 20–40% de los pacientes con linfomas de malignidad baja experimentan a lo largo de su evolución la transformación de su linfoma hacia formas de peor pronóstico. (Pág. 1741)

3078 B Las localizaciones extraganglionares más frecuentes son: anillo linfático de Waldeyer, tubo digestivo, piel, esqueleto, pulmón, tiroides y gónadas (Pág. 1742)

3079 C Cuando los linfomas afectan el anillo linfático de Waldeyer (amígdalas, nasofaringe y base de la lengua) las manifestaciones clínicas consisten en sensación de ocupación, dificultad para la deglución, obstrucción nasal y, en ocasiones, aparición de una adenopatía laterocervical. (Pág. 1742)

3080 D En el momento del diagnóstico, sólo el 1% de los enfermos presenta infiltración del SNC (meningosis linfomatosa, compresiones medulares) pero, a lo largo de la evolución, el 10% puede llegar a presentar esta complicación. Los enfermos con linfoma linfoblástico, linfoma de Burkitt o linfoma de células grandes, jóvenes y con invasión de la médula ósea se hallan especialmente predispuestos a presentar esta complicación; la infiltración testicular y la de los senos nasales también se consideran factores de riesgo.

(Pág. 1742)

3081 D De forma similar a lo que ocurre en la médula ósea, la expresión hemoperiférica de los LNH es frecuente. Así, cerca del 90% de los pacientes con LLBD–D, el 20–50% de aquellos con LLMD–N, el 10–15% de los casos de linfoma de Burkitt y el 5–10% con linfomas de células grandes presentan células linfomatosas en sangre periférica. (Pág. 1742)

3082 A Mientras que el valor de la inmunohistoquímica en la clasificación de los LNH está todavía por establecer, en el diagnóstico diferencial su utilidad está fuera de toda duda. Así, prácticamente todas las neoplasias linfoides (a diferencia de lo que ocurre en los carcinomas) tienen el antígeno leucocitario común (ALC). (Pág. 1743)

3083 A La laparotomía exploradora sólo se emplea en casos excepcionales en el estudio de extensión de los LNH (Pág. 1743)

3084 B El factor pronóstico de mayor importancia es la histología del linfoma. Los pacientes con linfomas de bajo grado de malignidad tienen una mediana de supervivencia de 5–10 años. A su vez, en aquellos con linfomas de grados intermedios es de 1,5–3 años. (Pág. 1744)

3085 B Las variables de mayor valor pronóstico fueron la edad (menor o igual a 60 años frente a mayor de 60

años), estado general (ECOG 0,1 frente a ECOG 2 a 4) , estadio (I y II frente a III y IV), número de territorios extraganglionares afectados (menor de 2 frente a 2 o más de 2) y LDH sérica (normal frente a elevada). (Pág. 1744)

3086 D La radioterapia localizada (4.000–5.000 cGy) se considera el tratamiento de elección para estas formas. (Pág. 1744)

3087 C La imposibilidad de obtener remisiones mantenidas y el curso quiescente que presentan muchos pacientes han llevado a diversos grupos a diferir el tratamiento hasta que se observan signos de progresión clínica o histológica, sin que esta actitud parezca comprometer los resultados del tratamiento a largo plazo.

Alrededor de la mitad de los pacientes permanecen estables, sin requerir tratamiento durante más de 3 años y el 10% durante más de 5 años. (Pág. 1745)

3088 C En el tratamiento de los linfomas de buen pronóstico se están investigando nuevas modalidades terapéuticas: nuevos fármacos, AcMo, IFN, linfocinas y TMO. Entre los nuevos fármacos destacan la fludarabina y la 2– clorodesoxiadenosina. (Pág. 1746)

3089 A En los linfomas localizados en el tubo digestivo la cirugía erradicativa es fundamental para poder alcanzar la curación, hasta el punto de que es el factor pronóstico más importante. (Pág. 1746)

3090 B Mediante el empleo de CHOP se consiguen un 40–60% de remisiones completas y una tasa de enfermos libres de enfermedad del 30–40%. Alrededor del 30% de los pacientes recaen, sobre todo en los primeros 2 años después de alcanzada la remisión. Las recaídas son excepcionales cuando el enfermo ha permanecido en remisión más de 5 años. El tratamiento de mantenimiento no prolonga la duración de las remisiones ni la supervivencia. (Pág. 1746)

3091 E Los resultados no parecen diferir considerablemente según el tipo de trasplante utilizado (allogénico, singénico, autólogo). Por ello, el tipo de trasplante más utilizado es el que se realiza empleando médula ósea o sangre periférica del propio enfermo. (Pág. 1747)

3092 E Durante el tratamiento son frecuentes las mucositis, las náuseas, los vómitos, la diarrea y la alopecia, aunque reversibles o fácilmente tratables. Más graves pueden ser las complicaciones pulmonares, cardíacas, renales o neurológicas asociadas al empleo de algunos citostáticos. (Pág. 1747)

3093 D El estadio D corresponde a tumoración intraabdominal con tumoraciones no situadas en la cara. (Pág. 1748)

3094 C La profilaxis del SNC, aunque aconsejable, no parece evitar la posibilidad de una recidiva en él. (Pág. 1748)

3095 C Aunque puede observarse a cualquier edad, afecta sobre todo a niños y adolescentes con predominio de los varones sobre las mujeres (3/1) . No es frecuente (4% de todos los LNH). En las formas típicas de la enfermedad es muy constante la presencia de una masa mediastínica que ocasiona tos, disnea u obstrucción de la vena cava superior. (Pág. 1748)

3096 E Una vez conseguida la remisión, hecho que se produce en prácticamente el 90% de los casos, debe administrarse un tratamiento de mantenimiento que incluya ciclos de consolidación, durante 1 o 2 años.

3097 A Pueden existir linfomas de características histopatológicas similares en pulmón, anillo linfático de Waldeyer, así como en las glándulas salivales o lagrimales, pero incluso se han descrito linfomas MALT en mama, piel, tiroides, riñón, próstata, vesícula biliar y cuello del útero. (Pág. 1749)

3098 B El fenotipo es característico: CD30 (Ki1) +, CD20+, CD43+, BNH9+ y EMA+. A pesar de la positividad del EMA (antígeno epitelial de membrana) no se detectan marcadores para la citoqueratina ni otros antígenos de la membrana. El antígeno leucocitario común (CD45) sólo es positivo en la mitad de los casos. La anomalía citogenética t(2;5)(p23;q35) es muy característica. En el 70% de los casos el fenotipo es T. (Pág. 1750)

3099 E Entre los linfomas T periféricos se incluye una gran diversidad de cuadros, como leucemia/linfoma T del adulto, síndrome de Sézary, linfoma T de tipo angioinmunoblástico, linfoma T gamma con eritrofagocitosis, linfoma anaplásico Ki-1 (CD30) positivo, linfoma de Lennert o linfoma linfoepitelioide y linfomas angiocéntricos. (Pág. 1750)

3100 C Los linfomas en individuos HIV positivos tienen una serie de características en común, como su origen celular B, ser de alto grado de malignidad (inmunoblástico, difuso de células pequeñas no hendidas tipo Burkitt o no Burkitt), afectar a menudo territorios extraganglionares (p. ej., linfomas cerebrales) y responder mal al tratamiento. Clínicamente, suelen presentarse en forma de linfomas diseminados, con síntomas B y afectación de territorios extraganglionares, algunos de los cuales no suelen ser asiento de linfomas que se

observan en personas no afectadas por el HIV. El pronóstico es muy malo. En todas las series, la mediana de supervivencia suele ser inferior a un año. (Pág. 1751)

3101 A La forma multicéntrica afecta a personas de más edad (mediana, 60 años), predomina en varones (2,5:1) y cursa con adenopatías generalizadas, hepatosplenomegalia, anemia, trombocitopenia e hipergammaglobulinemia. (Pág. 1752)

3102 B Basándose en estudios de amplias series de pacientes, en las que se encontró una elevada frecuencia de enfermedad crónica previa, y en trabajos experimentales que demuestran que un estímulo antigénico prolongado puede ocasionar la aparición de tumores de células plasmáticas, se sugirió que la existencia de enfermedades inflamatorias crónicas podría originar una estimulación antigénica prolongada y, finalmente, la proliferación de una clona de linfocitos B. Sin embargo, en trabajos más recientes no se ha encontrado una frecuencia mayor de enfermedades crónicas en los individuos con mieloma que en la población general de igual edad y sexo. (Pág. 1753)

3103 C Los dolores óseos constituyen el síntoma más frecuente. El dolor se localiza preferentemente en la columna vertebral y en la parrilla costal, presenta características mecánicas y se exagera con los movimientos y con la tos. (Pág. 1754)

3104 D El cráneo constituye la localización ósea más frecuente. (Pág. 1754)

3105 A La mayoría de los pacientes con insuficiencia renal presentan proteinuria de cadenas ligeras, que precipitan en los túbulos renales, dando lugar al denominado riñón del mieloma. Se han descrito casos aislados de acidosis tubular renal y síndrome de Fanconi del adulto, probablemente ocasionados por trastornos tubulares específicos, relacionados con la excreción de cadenas ligeras. Los glomérulos están preservados, excepto en dos situaciones: cuando existe amiloidosis, predominantemente asociada a cadenas ligeras lambda, y en la denominada enfermedad por depósito de cadenas ligeras, en general de tipo kappa. (Pág. 1754)

3106 E La radiculopatía es la complicación más habitual y suele ser de localización lumbosacra. Otras

complicaciones neurológicas raras del mieloma son la polineuropatía sensitivomotora, la afección intradural, la leucoencefalopatía multifocal progresiva y la mielomatosis meníngea. (Pág. 1755)

3107 A El 60–70% de los pacientes presentan anemia por infiltración medular. El recuento de leucocitos es casi siempre normal. En el 15% de los pacientes hay trombocitopenia. (Pág. 1755)

3108 C Aunque existen casos de mieloma bien demostrado que cursan con una plasmocitosis medular muy discreta (5–10%), una proporción de células plasmáticas en médula ósea inferior al 10% orienta hacia una gammapatía monoclonal idiopática o hacia una plasmocitosis reactiva (cirrosis hepática, colagenosis, infecciones crónicas, SIDA). (Pág. 1756)

3109 C La distribución del mieloma múltiple según el tipo de inmunoglobulina es la siguiente: IgG (55–60%), IgA (20–30%), cadenas ligeras –Bence–Jones puro– (10– 20%), IgD (2%), no secretor (1–2%); los tipos IgM e IgE son excepcionales. La relación de cadenas ligeras kappa/lambda suele ser 2/1. (Pág. 1756)

3110 D Es una forma de mieloma descrita por Kyle y Greipp en 1980 y en la que se incluyen los pacientes que presentan un componente M sérico superior a 3 g/dL y más del 10% de células plasmáticas en médula ósea, sin anemia, osteólisis, insuficiencia renal ni otras manifestaciones debidas a la gammapatía monoclonal.

(Pág. 1756)

3111 B La insuficiencia renal es el factor individual con mayor influencia pronóstica desfavorable. (Pág. 1757)

3112 B Debe mantenerse un buen estado de hidratación mediante la ingesta de 2–3 L de líquido al día con objeto de facilitar la excreción de cadenas ligeras. (Pág. 1758)

3113 C Los datos que indican enfermedad activa son: presencia de sintomatología general, anemia intensa con cifras de Hb inferiores a 60–80 g/L, síndrome clínico de hiperviscosidad, hepatosplenomegalia intensa o grandes masas adenopáticas. (Pág. 1759)

3114 E El cuadro clínico es el de un síndrome de malabsorción que cursa con diarrea crónica y dolor abdominal. La astenia y la pérdida de peso son constantes y en el 50% de los casos existe acropaquia.

(Pág. 1759)

3115 A El sistema mononuclear fagocítico (SMF) incluye todas las células derivadas de los precursores monocíticos de la médula ósea (monoblasto y promonocito), los monocitos de la sangre periférica y los macrófagos o histiocitos de los distintos órganos y tejidos. Entre estos últimos cabe considerar: los histiocitos del tejido conjuntivo, las células de Langerhans de la piel, las células de Kupffer del hígado, los osteoclastos del tejido óseo, la microglía del SNC, los macrófagos alveolares del pulmón y los restantes macrófagos distribuidos por la médula ósea, el bazo o las serosas pleural y peritoneal. (Pág. 1761)

3116 B Cabe recordar, sin embargo, que la presencia de histiocitos de color azul marino no es patognomónica de esta enfermedad, ya que pueden observarse en otras gangliosidosis, en la enfermedad de Tay–Sachs, la enfermedad de Wolman, la enfermedad de Fabry y en diversas hiperlipidemias. (Pág. 1762)

3117 C Los virus que se asocian con mayor frecuencia a este síndrome son los de Epstein–Barr, herpes simple, varicela–zoster, citomegalovirus y el HIV. (Pág. 1762)

3118 E El hallazgo definitorio es la presencia de linfocitos, que pasarían al interior de los histiocitos por fagocitosis o en virtud de un fenómeno de penetración activa (emperipolesis). (Pág. 1762)

3119 A La hipótesis que considera que se debe a un estímulo anormal del sistema inmune, probablemente originado en un subgrupo determinado de linfocitos T es la que parece actualmente más acertada. Estudios recientes han demostrado que en la histiocitosis de células de Langerhans existe una alteración inmunológica caracterizada por un déficit de linfocitos T supresores, con un elevado cociente CD4/CD8. (Pág. 1763)

3120 D Deben evitarse los agentes alquilantes por ser mielodepresores y facilitar la aparición de neoplasias secundarias. (Pág. 1764)

3121 C En esta forma se afectan varios huesos (con el mismo orden de frecuencia que en la forma unifocal) y también otros órganos y tejidos como el pulmón, la piel, el tracto digestivo, el hígado, los ganglios linfáticos o el hipotálamo. La afectación del pulmón puede cursar en forma de neumonitis de repetición. Con cierta frecuencia ocurren neumotórax aparentemente espontáneos. Afecta con preferencia a niños de 2–6 años y su curso clínico es variable, tanto más grave cuanto más joven es el paciente y más diseminadas son las lesiones. La infiltración granulomatosa de los huesos del cráneo se acompaña a veces de afectación de los tejidos blandos circundantes. La asociación de exoftalmos, diabetes insípida y lesiones osteolíticas múltiples constituye la enfermedad de Hand–Schüller–Christian, que representa el 10–20% de los casos de histiocitosis diseminadas sin disfunción grave de órganos. (Pág. 1764)

3122 B Los pacientes fallecen a los pocos meses del diagnóstico debido a las complicaciones de la disfunción de órganos, si bien se han descrito remisiones espontáneas. (Pág. 1764)

3123 B Las principales funciones inmunológicas son: a) el procesamiento de la información antigénica; b) la producción de anticuerpos, en especial de tipo IgM; c) la producción de sustancias que potencian la fagocitosis como el complemento y la tuftsin; d) el depósito y maduración de células T colaboradoras, y e) el control de la autoinmunidad. (Pág. 1765)

3124 C El examen de sangre periférica muestra, en los hematíes del paciente asplénico, la existencia de cuerpos de Howell–Jolly, es decir, pequeños restos nucleares. También puede observarse eritroblastos, cuerpos de Heinz, dianocitos y equinocitos. (Pág. 1766)

3125 D Con este nombre se designa el estado de hiperfunción esplénica caracterizado por: a) esplenomegalia; b) disminución más o menos pronunciada de las cifras de hematíes, leucocitos y plaquetas, en cualquier combinación; c) una médula ósea normal o con hiperplasia compensadora; d) evidencia de un recambio celular aumentado en la línea celular disminuida (reticulocitos, aumento de las formas en banda, plaquetas inmaduras circulantes), y e) normalización de los valores hemoperiféricos si se procede a la

esplenectomía. (Pág. 1766)

3126 E Aunque se hace hincapié en las esplenomegalias de índole hematológica, ello no quiere decir que sean las más frecuentes. Las más comunes son, con mucho, las de origen hepaticoportales y, en segundo lugar, las de causa infecciosa o parasitaria. (Pág. 1766)

3127 E Las neoplasias que causan con mayor frecuencia metástasis esplénicas son las de mama, pulmón y melanomas cutáneos. El bazo también puede ser invadido por contigüidad por algunas neoplasias retroperitoneales, como el neuroblastoma. (Pág. 1768)

3128 A Entre sus criterios diagnósticos se exige una esplenomegalia gigante (superior a 10 cm), la presencia de títulos elevados de anticuerpos antimalaria, prueba de la gota gruesa negativa, niveles séricos de IgM policlonal aumentados, linfocitosis sinusoidal en la biopsia hepática y buena respuesta al tratamiento antipalúdico prolongado. (Pág. 1769)

3129 C En algunos casos de esplenomegalia congestiva puede estar indicada la esplenectomía (p. ej., en caso de trombosis de la vena esplénica con hiperesplenismo). No obstante, en general es obligado corregir primero la hipertensión portal (p. ej., mediante una derivación portocava) y sólo entonces, proceder a la exéresis del bazo congestivo, pues la morbilidad y la mortalidad de la esplenectomía en estos pacientes son elevadas. (Pág. 1769)

3130 E La forma congénita más común de anesplenía se integra en el síndrome de Ivemark, constituido por: a) dextroposición cardíaca (con frecuentes anomalías asociadas como defectos pulmonares); b) falta de bazo, y c) hígado en situación media o izquierda. El resto de las vísceras abdominales no siempre se transponen. El pulmón izquierdo puede poseer tres lóbulos al igual que el derecho. (Pág. 1766)

3131 E El mecanismo fisiológico de la hemostasia consta de cuatro fases: a) vasoconstricción localizada en el área afecta; b) formación de un agregado o trombo de plaquetas sobre la superficie vascular lesionada c) formación de fibrina que refuerza el trombo plaquetario, y d) eliminación de los depósitos de fibrina o fibrinólisis. (Pág. 1770)

3132 B Desde el momento que se produce el contacto de las plaquetas con la superficie del subendotelio, se inicia su contracción dependiente del calcio, lo que implica el paso de calcio del sistema tubular denso al citoplasma. (Pág. 1770)

3133 C La vitamina K interviene en la carboxilación del ácido glutámico mediante la incorporación de radicales CO₂. (Pág. 1771)

3134 C Los factores V y VIII, si bien no son enzimas, aceleran las reacciones enzimasustrato en las que intervienen. El factor IV es el calcio. El factor III es la tromboplastina tisular. En el grupo de factores de contacto se incluyen los factores XII, XI, la precalicreína, el cininógeno de alto peso molecular, pero no la proacelerina (factor V). La estabilización de la fibrina se realiza por el factor VIII, activado por la trombina, en presencia de calcio. (Pág. 1772)

3135 B Existen dos tipos de inhibidores de la coagulación sanguínea: los inhibidores de las serínproteasas (antitrombina III) y los inhibidores de los factores V y VIII activados (proteínas C y S, inhibidor de la actividad de la proteína C). La heparina es un producto orgánico de origen animal (obtenido de la mucosa intestinal de vaca o de cerdo y del tejido pulmonar de buey). (Pág. 1773)

3136 E La activación del plasminógeno a plasmina se puede producir de varios modos: por una vía intrínseca, iniciada con el complejo de contacto (factor XII y calicreína) y de significado biológico cuestionable, y por otra extrínseca mediante el activador tisular del plasminógeno (tPA) y la urocinasa (UK). (Pág. 1773)

3137 C La púrpura es un termino genérico que designa hemorragias en la piel y las mucosas. Las petequias son pequeñas manchas hemorrágicas, lenticulares, del tamaño de una cabeza de alfiler. Las equimosis son manchas subcutáneas, violáceas, con extravasación sanguínea moderada. Los hematomas son auténticas colecciones de sangre que infiltran el tejido subcutáneo o las masas musculares. En las trombocitopenias y capilaropatías predominan las petequias y las equimosis; en las hemofilias hay hematomas musculares y subcutáneos profundos, así como hemartrosis. (Pág. 1774)

3138 B Los dos métodos más empleados son el de Duke y el de Ivy. En el método de Duke se practica una incisión de 2 mm de longitud en el lóbulo de la oreja. Un tiempo de sangría es normal según el método de Ivy si es inferior a 9,5 min. (Pág. 1774)

3139 B El examen biológico de la hemostasia se debe efectuar en dos etapas: en la primera las pruebas de orientación permiten comprobar la integridad de la hemostasia u orientar hacia un tipo de trastorno

hemorrágico, y en la segunda se requiere el diagnóstico mediante pruebas analíticas más específicas. Todas las que pruebas de hemostasia que se citan pertenecen a la primera etapa. (Pág. 1775)

3140 D La prolongación del tiempo de trombina puede deberse a un déficit de fibrinógeno (cuantitativo o cualitativo), a hiperfibrinólisis o a la presencia de anticoagulantes (heparina). En este último caso, el tiempo de reptilase es normal. (Pág. 1775)

3141 A La medición de la vida plaquetaria media se realiza mediante marcaje con ^{51}Cr o ^{111}In y es de 8–10 días. (Pág. 1775)

3142 C El empleo de sustratos cromogénicos permite estudiar la actividad de los factores de coagulación (factores IX, VIII, VII y XIII), los inhibidores naturales de la coagulación (AT–III, alfa2–MG, proteínas C y S) y los componentes de la fibrinólisis (plasminógeno, alfa2–AP). La valoración antigénica se lleva a cabo por inmunoprecipitación de Laurell, radioinmunoanálisis, método inmunoradiométrico y ELISA. (Pág. 1775)

3143 E El tiempo de coagulación en tubo es el tiempo que tarda en coagularse una muestra de sangre colocada en el tubo de hemólisis perfectamente limpio. El inconveniente de esta prueba reside en su falta de sensibilidad, ya que depende de muchas variables. El resto de enunciados corresponde a pruebas empleadas en el estudio de la fibrinólisis. (Pág. 1775)

3144 A La telangiectasia hemorrágica hereditaria o enfermedad de Rendu–Osler se caracteriza por: a) presencia desde el nacimiento de múltiples telangiectasias en piel y mucosas (múltiples dilataciones venulares y capilares en piel y mucosas); b) propensión a hemorragias localizadas, principalmente nasales, urinarias (hematurias) y con menor frecuencia digestivas (gastrorragias) y respiratorias (hemoptisis), y c) aparición hereditaria de tipo autosómico dominante. El estudio estructural descubre que el tejido conjuntivo perivascular tiene un aspecto anormal. Por otra parte, debe tratarse la anemia ferropénica que con cierta

frecuencia presentan estos enfermos. (Pág. 1776)

3145 A La enfermedad de Schönlein–Henoch, púrpura anafilactoide o alérgica es una púrpura angiopática, consecutiva a alteraciones inflamatorias más o menos difusas del sistema capilar y específicamente del endotelio (endotelitis de patogenia alérgica o inmunológica), que da lugar a fenómenos agudos asociados

y, con menor frecuencia, a nefritis y hemorragias digestivas por púrpura de la mucosa intestinal. (Pág. 1777)

3146 C El comienzo es bastante brusco y consiste en malestar general y fiebre moderada. Las artralgias suelen aparecer simultáneamente al establecimiento del cuadro cutáneo. La afectación renal aparece en el 40% de los casos. La púrpura cutánea se localiza preferentemente en las extremidades, en particular en las

inferiores, y las nalgas, el tronco y, con menor frecuencia, la cara. (Pág. 1777)

3147 B Los síntomas fundamentales son: a) gingivitis hemorrágica, con cianosis en las encías, caída de dientes y gran fetidez oral; b) petequias cutáneas alrededor de los folículos pilosos, con particular aspereza de la piel; c) hematomas superiósticos, subfasciales o intramusculares, sobre todo en las pantorrillas, intensamente dolorosos y seguidos de induración esclerótica, y d) anemia hipocrómica y a veces trombocitopenia favorecedora de las hemorragias. (Pág. 1778)

3148 B Púrpura hiperglobulinémica de Waldenström: se trata de un síndrome que asocia hipergammaglobulinemia y púrpura vascular. Puede ocurrir a cualquier edad y es más frecuente en las mujeres. (Pág. 1778)

3149 E El hematoma digital paroxístico predomina en mujeres de edad media o avanzada. Espontáneamente o

tras forzar la mano en exceso, aparece un intenso dolor en un dedo, seguido de la aparición de un hematoma en el mismo punto, que si es grande suele acompañarse de vasospasmo (fenómeno del dedo muerto). Al cabo de 1–2 semanas el hematoma se reabsorbe sin dejar trastornos funcionales.

(Pág. 1779)

3150 D Existen infrecuentes trombocitopenias centrales con presencia de megacariocitos. Son las que aparecen en los casos de anemia perniciosa, en los síndromes de Wiskott–Aldrich, Bernard y Soulier y Gray, y en la macrotrombocitopenia estructural. (Pág. 1779)

3151 E La macrotrombocitopenia estructural se caracteriza por una trombocitopenia moderada con un ligero aumento de las IgG adheridas a la superficie de las plaquetas y un incremento moderado del volumen plaquetario. Pertenecen a un grupo poco frecuente de trombocitopenias centrales con presencia de megacariocitos. (Pág. 1779)

3152 C Son características de las trombocitopenias la púrpura petequial y/o equimótica, las epistaxis, las gingivorragias y las metrorragias. La hematuria es poco frecuente, al igual que las hemorragias digestivas.

(Pág. 1780)

3153 E Las trombocitopenias periféricas cursan con un número aumentado o normal de megacariocitos en médula ósea y vida plaquetaria acortada. Pueden deberse a causa inmunológica o hiperconsumo. Estas últimas ocurren principalmente en casos de sepsis, en el hiperesplenismo, en procesos microangiopáticos, en asociación con hemangiomas cavernosos (síndrome de Kasabach–Merritt) en los síndromes de CID, en hemorragias graves y en procedimientos ex vivo capaces de consumir plaquetas, como la circulación extracorpórea y la hemodiálisis. (Pág. 1780)

3154 E La trombocitopenia asociada al HIV aparece en personas infectadas por el HIV, preferentemente hemofílicos, homosexuales o adictos a drogas por vía parenteral. En estos casos existen inmunocomplejos circulantes elevados y anticuerpos antiplaquetarios, a los que se ha atribuido la aparición de la trombocitopenia, que se considera favorecida por la alteración en la inmunorregulación con inversión del cociente linfocitos T CD4/CD8. En la actualidad constituye la trombocitopenia secundaria más frecuente en Occidente. A menudo se detecta trombocitopenia sin que se hayan producido otras manifestaciones clínicas de la infección. (Pág. 1781)

3155 D La trombocitopenia dependiente de la quinina y la quinidina ha sido la más estudiada. Los valores de PAIgG fijada a las plaquetas son elevados, y el suero del enfermo puede contener anticuerpos que, en presencia del fármaco, fijan el complemento en algunos casos. (Pág. 1781)

3156 C El descenso de la cifra de plaquetas se acompaña de: a) fragilidad capilar aumentada b) tiempo de hemorragia prolongado, que traduce la falta de formación del tapón plaquetario y c) retracción deficiente del coágulo. (Pág. 1782)

3157 D Aparte de la terapéutica sintomática de toda trombocitopenia, el tratamiento de la púrpura trombocitopénica idiopática se basa en tres medidas: a) glucocorticoides a dosis altas; b) esplenectomía, y c) Quimioterapia inmunodepresora. Las inmunoglobulinas por vía intravenosa a dosis elevadas (0,4 g/kg y día durante 5 días) han producido incrementos bruscos, aunque transitorios, de la cifra de plaquetas en un número considerable de casos. (Pág. 1782)

3158 B Los glucocorticoides actúan inhibiendo la función secuestradora del sistema mononuclear fagocítico y la fijación de autoanticuerpos sobre las plaquetas. Otro mecanismo posible es el bloqueo de la producción de anticuerpos frente a un antígeno previamente reconocido. Además hay que considerar el efecto

hemostático sintomático directo que tienen los glucocorticoides sobre la pared capilar, disminuyendo su fragilidad. (Pág. 1782)

3159 E Los síndromes trombóticos microangiopáticos son entidades clínicas infrecuentes, caracterizadas por la existencia de una anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia periférica, afección renal y, en ocasiones, trastornos neurológicos. El déficit de la glucoproteína Ib de la membrana plaquetaria es característico de la enfermedad de Bernard–Soulier. (Pág. 1783)

3160 C En el síndrome de las plaquetas grises, las plaquetas son deficientes en las proteínas de los gránulos alfa. (Pág. 1783)

3161 A Entre los fármacos implicados en la inducción de trombocitopatías se hallan: ácido acetilsalicílico, antiinflamatorios (indometacina, sulfipirazona, fenilbutazona), ticlopidina, dextrano, penicilinas, antibióticos betalactámicos sintéticos (tabla 14.85) . (Pág. 1784)

3162 B En la macroglobulinemia de Waldenström se han comprobado defectos de la adherencia y la agregación plaquetarias, con deficiencia de liberación del factor 3. (Pág. 1785)

3163 B Aparte del tratamiento etiológico que en cada caso proceda, hay que considerar el efectos de ciertos derivados benzosulfonados que potencian el funcionalismo plaquetario, si bien no se conoce su mecanismo de acción exacto. Dos han sido los más experimentados: p–hidroxibenceno sulfonato de dietilamina (141E) (etamsilato) (dicinona) y p–hidroxibenzosulfonato de calcio (205E). En la trombopatía urémica puede administrarse DDAVP. Recientemente se han utilizado derivados hormonales (estrógenos conjugados), así como L–carnitina que provocan una mejoría en la agregación plaquetaria. (Pág. 1785)

3164 D La incidencia del déficit de factor VIII es de 60–100 x 10⁶ pacientes (tabla 14.86) . (Pág. 1786)

3165 C La frecuencia y la intensidad de las manifestaciones hemorrágicas generalmente guardan relación con las concentraciones de factor VIII circulante. Cuando éstas son indetectables, la hemofilia se clasifica como grave. Concentraciones inferiores al 5% definen la forma moderada y cifras entre el 5 y el 10% corresponden a la forma leve. (Pág. 1786)

3166 A Para el tratamiento de una hemartrosis en un paciente afecto de hemofilia A se aconseja un porcentaje de factor VIII entre el 30 y el 50% (tabla 14.88). (Pág. 1788)

3167 D En la enfermedad de von Willebrand puede detectarse un tiempo de hemorragia alargado, un tiempo de protrombina normal, un tiempo de tromboplastina parcial activado normal o alargado y un tiempo de trombina normal (tabla 14.87) . (Pág. 1788)

3168 B Hace 10 años, aproximadamente, se detectaron los primeros individuos con un trastorno inmunológico importante, a los que se identificó como portadores del HIV. En España más de la mitad del censo de la población hemofílica ha presentado seroconversión para este virus. Por fortuna, todos los nuevos

concentrados de factor VIII disponibles han desterrado definitivamente el peligro de contagio. (Pág. 1789)

3169 C En la mayoría de los enfermos la gravedad clínica de la hemofilia B está relacionada con las tasas funcionales de factor IX, no con el material antigénico circulante. (Pág. 1789)

3170 B Respecto a los trastornos de los factores de la fase de contacto, con excepción de la deficiencia de factor XI, todas las demás tienen poca relevancia clínica. Las formas heterocigotas de déficit de factor X no cursan con expresión clínica, mientras que las formas homocigotas presentan hemorragias no distinguibles de

las otras coagulopatías congénitas. La deficiencia homocigota de factor XIII se expresa clínicamente como un cuadro hemorrágico moderado o grave. Aproximadamente el 45% de las disfibrinogenemias descritas presentan clínica hemorrágica, en general moderada o leve, y un número similar de casos se hallan asintomáticos durante toda la vida. En los casos de afibrinogenemia las hemorragias en las mucosas son más frecuentes que en las restantes coagulopatías congénitas, excepto en la enfermedad de Von Willebrand.

(Pág. 1791)

3171 E Las deficiencias adquiridas en la síntesis de los factores dependientes de la vitamina K pueden dividirse en provocadas y espontáneas. Los defectos provocados ocurren después de la administración de fármacos que impiden la utilización de la vitamina K (como ocurre con los anticoagulantes cumarínicos), y también por tratamientos que impiden la síntesis de vitamina K endógena (sulfamidas y antibióticos de amplio espectro). Entre los defectos espontáneos destacan las hepatopatías graves y las avitaminosis K, que pueden deberse a falta de aporte, de absorción o de transporte. Por otra parte, en las fístulas biliares y en la ictericia obstructiva se produce avitaminosis K debido a que, al ser ésta liposoluble, su absorción intestinal no se realiza o está muy disminuida en ausencia de sales biliares. (Pág. 1792)

3172 A La hipofibrinogenemia intensa por déficit de síntesis, aunque infrecuente, puede contribuir a la tendencia hemorrágica. Por ello, también es conveniente efectuar la sustitución del fibrinógeno mediante crioprecipitados. (Pág. 1793)

3173 D El anticoagulante lúpico es un anticuerpo antifosfolípido dirigido contra un complejo protrombina-fosfolípido que impide que el proceso de coagulación in vitro se desarrolle normalmente. El anticoagulante lúpico aparece en el 10–25% de los enfermos con lupus eritematoso sistémico, así como en otras enfermedades. En los pacientes con anticuerpos antifosfolípido hay que destacar a ausencia de hemorragias, para lo cual no se ha encontrado explicación. Es más, en estos pacientes son frecuentes las trombosis, tanto venosas como arteriales, los abortos de repetición y la trombocitopenia, por lo que se consideran factores predisponentes de trombosis. Su presencia, junto con algún otro factor de riesgo trombótico, constituye una indicación para el tratamiento con heparina o anticoagulantes orales. (Pág. 1794)

3174 B Una liberación de tromboplastina tisular al compartimiento intravascular puede estar causada por: a) accidentes obstétricos, como desprendimiento precoz de la placenta, placenta previa, retención placentaria, embolia de líquido amniótico, retención de feto muerto, preeclampsia, eclampsia y aborto séptico o inducido

por soluciones salinas hipertónicas, y b) neoplasias diseminadas en especial leucemias agudas promielocíticas (LAM3). (Pág. 1795)

3175 A El diagnóstico se basa, por una parte, en las consecuencias de la coagulación intravascular y por otra, en las de la hiperfibrinólisis con que el organismo reacciona. Entre las primeras destacan el descenso de la cifra de plaquetas y de factores que se consumen en el proceso de la coagulación (fibrinógeno, V, VII y protrombina), así como la aparición de monómeros de fibrina. Las consecuencias de la hiperfibrinólisis son la presencia de PDF y el descenso de los factores que constituyen el sustrato de la plasmina (fibrinógeno, V y VII). (Pág. 1795)

3176 C Teniendo en cuenta que el inconveniente mayor de la heparina es que puede provocar hemorragias, se desaconseja su administración en la CID asociada a procesos obstétricos y quirúrgicos. Cuando en la CID predomina una hiperfibrinólisis consecutiva al depósito de fibrina en la microcirculación, puede estar justificado el tratamiento con antifibrinolíticos sintéticos. En relación al tratamiento sustitutivo se debe administrar sangre total o sus fracciones en caso de hemorragia, sin pretender normalizar los distintos factores plasmáticos y las plaquetas descendidas. Las dosis de heparina en la CID son idénticas a las utilizadas en el tratamiento de la trombosis. El uso de pequeñas dosis de heparina por vía subcutánea podría ser útil en la profilaxis de la CID, sobre todo en la sepsis. (Pág. 1796)

3177 D La hiperfibrinólisis primaria, excepto la debida al tratamiento trombolítico, es muy difícil de diferenciar de la secundaria a coagulación intravascular, aunque una cifra normal de plaquetas va en favor de la hiperfibrinólisis primaria. Dado que en la CID los PDF derivan fundamentalmente de la fibrina y en la hiperfibrinólisis primaria del fibrinógeno, cabe distinguir en el laboratorio entre nos y otros, lo que se efectúa detectando, mediante anticuerpos monoclonales, los dímeros D, que están ausentes cuando hay lisis del fibrinógeno. Recientemente se ha demostrado que en la fibrinólisis primaria hay una concentración aumentada de complejos plasmina–antiplasmina circulantes, mientras que en la CID se producen esencialmente complejos trombinaantitrombina. (Pág. 1797)

3178 D Existe en el endotelio una serie de mecanismos capaces de limitar la formación y el crecimiento del trombo. Entre ellos tiene importancia dos moduladores de la actividad de la trombina: el heparansulfato, un glucosaminoglucano que cataliza la inhibición de trombina y factor Xa por la AT–III, y la trombomodulina, que unida a la trombina es capaz de aumentar la capacidad de esta última de activar a la proteína C. Por otra parte, el endotelio libera tPA, lo que provoca la activación de la fibrinólisis. Asimismo, sintetiza PGI₂, que inhibe la agregación plaquetaria, ácido 13–hidroxióctadecadienoico, que inhibe la adherencia plaquetaria, y óxido nitroso, capaz de inhibir la adherencia y la agregación. (Pág. 1797)

3179 D La prevalencia estimada de factores de riesgo trombótico es de 1 por cada 3.000–5.000 habitantes, en la población general, mientras que se ha demostrado que aproximadamente el 15% de los pacientes que sufren una trombosis venosa profunda presentan uno de estos defectos como causa desencadenante. Estos

resultados obligan a plantearse la búsqueda sistemática de este tipo de alteraciones en los pacientes que presentan alguna de las siguientes situaciones: historia familiar de trombosis, aparición de trombosis recurrentes sin factores desencadenantes aparentes, trombosis en regiones anatómicas poco habituales, trombosis iniciadas en la adolescencia, historia de abortos de repetición, trombosis neonatal inesperada y resistencia a la terapéutica convencional. (Pág. 1798)

3180 A En los últimos años se han realizado diversos intentos para encontrar pruebas de laboratorio capaces de predecir el desarrollo de una trombosis o de detectar un proceso trombótico oculto antes de que se manifieste clínicamente. Las de mayor utilidad son las pruebas capaces de detectar la presencia de proteínas específicas plaquetarias liberadas en el proceso de activación, péptidos estables derivados de la activación de factores de coagulación (entre los que se hallan: fragmento 1 + 2 de la protrombina, complejo trombina/antitrombina, péptido de activación de la proteína C, fibrinopéptido A y los monómeros de fibrina) y complejos activador–inhibidor (tabla 14.91) . (Pág. 1798)

3181 B Se ha demostrado la existencia de un déficit adquirido de antitrombina III por un defecto de síntesis (cirrosis hepática, tratamiento con L–asparaginasa o con anticonceptivos orales), por exceso de pérdidas (síndrome nefrótico, síndrome de malabsorción o después de plasmaféresis) o por aumento del consumo (CID, hemodiálisis o tratamiento con heparina). (Pág. 1799)

3182 C Desde la descripción inicial en 1981 de un déficit de proteína C, se conocen varias familias con disminución de esta proteína asociada a tromboembolias de repetición. Asimismo, se han detectado, con carácter familiar, déficit de síntesis y/o liberación de tPA, probablemente como reflejo de una disfunción primaria de las células endoteliales, así como aumento de la concentración plasmática del inhibidor del activador tisular del plasminógeno de tipo edotelial (PAI–1) asociados a episodios trombóticos. Aproximadamente el 10–15% de las disfibrinogenemias descritas cursan con tendencia trombótica. En pacientes con LES y otras enfermedades autoinmunes, o neoplasias y en individuos tratados con diversos fármacos se ha aislado un inhibidor adquirido denominado anticoagulante lúpico, cuya presencia se asocia a un mayor riesgo trombótico y abortos de repetición. (Pág. 1799)

3183 A La medicación antitrombótica puede actuar por tres mecanismos: a) por inhibición del funcionalismo plaquetario (medicación antiplaquetaria o antiagregante): b) por inhibición del proceso de la coagulación

plasmática (heparina y cumarínicos), y c) por aceleración de la lisis del trombo ya formado

(medicación trombolítica). Dentro del primer grupo de fármacos se encuentra el ácido acetilsalicílico, el dipiridamol, la sulfipirazona y la ticlopidina. Además de su acción anticoagulante, la heparina posee un efecto lipolítico, por activación de la lipoproteinlipasa. Otras acciones de la heparina son la inhibición de la

función plaquetaria, aumento de la permeabilidad de la pared vascular, disminución de la proliferación de la fibra muscular lisa e inhibición de las reacciones de hipersensibilidad retardada. (Pág. 1800)

3184 E Además de su acción anticoagulante, la heparina posee un efecto lipolítico, por activación de la lipoproteinlipasa. Otras acciones de la heparina son la inhibición de la función plaquetaria, aumento de la permeabilidad de la pared vascular, disminución de la proliferación de la fibra muscular lisa e inhibición de las reacciones de hipersensibilidad retardada. (Pág. 1800)

3185 C Las heparinas de bajo peso molecular presentan una gran afinidad por el factor Xa y mucho menor por la trombina. Sus características son: poca interacción con las plaquetas, baja actividad antitrombínica, alta actividad anti-Xa, amplia biodisponibilidad por vía subcutánea y escasa actividad lipolítica. Los distintos tipos de producción de heparinas de bajo peso molecular dan lugar a productos con distintos efectos antitrombóticos, de modo que dichos productos deben considerarse diferentes, tanto en su aspecto biológico como en su dosificación. Por tanto, las dosis aconsejadas no son extrapolables de un producto a otro. (Pág. 1801)

3186 A El principal efecto secundario del tratamiento con heparina es la hemorragia, que se produce en el 2–5% de los pacientes. Los componentes de alto peso molecular de las preparaciones comerciales de heparina, en particular las de origen bovino, pueden producir en el 5% de los casos una trombocitopenia moderada por efecto agregante directo sobre las plaquetas que excepcionalmente puede ocasionar trombosis graves. También puede ocurrir trombocitopenia por mecanismo inmunológico. Otros efectos secundarios son reacciones de hipersensibilidad, shock y necrosis cutáneas en la zona de administración. En casos excepcionales la administración prolongada de heparina produce alopecia. (Pág. 1801)

3187 D La hirudina procedente de las sanguijuelas, y en la actualidad obtenida por tecnología recombinante, inhibe directamente la acción de la trombina sin mediar la AT-III ni afectar el factor Xa. A partir de ensayos experimentales prometedores, actualmente se realizan estudios controlados en el tratamiento de pacientes con trombosis. (Pág. 1801)

3188 B En la práctica clínica, los fármacos que deben tenerse en cuenta son sobre todo el ácido acetilsalicílico y la indometacina, por su efecto antiplaquetario, y los derivados de la pirazolona y el dextrano 70, que interactúan por diversos mecanismos. Todos estos fármacos deben proscribirse durante el tratamiento anticoagulante, dado que sus interacciones son incontrolables. (Pág. 1802)

3189 B El tiempo que tarda en manifestarse el efecto anticoagulante de estos fármacos es de 24–72 h, dependiendo de los distintos cumarínicos. La vitamina K administrada por vía intravenosa en forma emulsionada es efectiva a las 3–4 h, y las hemorragias se inhiben entre 6–8 h. En Europa, el cumarínico más utilizado es la nicumalona. Actúan impidiendo que la vitamina K intervenga en el hígado en la gammacarboxilación de los residuos terminales de ácido glutámico de la protrombina, de los factores VII, IX y X y de las proteínas C y S. Cuando ocurre hipocoagulabilidad exagerada y aparece algún signo de sobredosificación (hematurias, gingivorragias) generalmente basta suspender un día la medicación para que cese la sintomatología y para que la coagulabilidad sea adecuada. (Pág. 1802)

3190 A Las principales contraindicaciones (tabla 14.95) son la imposibilidad de realizar un tratamiento correcto (ya sea por falta de un conocimiento mínimo de esta terapéutica o por falta de colaboración adecuada del enfermo) y la predisposición del enfermo a sufrir hemorragias. Cuando es indispensable efectuar

tratamiento anticoagulante, aun existiendo alguna contraindicación, aquél debe realizarse durante el menor tiempo posible y con un control especialmente atento. (Pág. 1803)

3191 B Las INR recomendadas para un tratamiento anticoagulante adecuado se muestran en la tabla 14.94. Para la embolia sistémica recurrente se recomienda un INR entre 2,5 y 3,5. (Pág. 1803)

3192 E El activador tisular del plasminógeno (tPA) tiene gran afinidad por la fibrina; por ello activa intensamente el plasminógeno unido a aquélla, lo que aumenta la seguridad terapéutica al no degradar el plasminógeno libre y, en consecuencia, no producir una fibrinólisis generalizada. La principal ventaja de la urocinasa en relación con la estreptocinasa es su acción más selectiva sobre el plasminógeno del coágulo, lo que entraña menos riesgo de complicaciones hemorrágicas. Tras la administración de estreptocinasa pueden aparecer anticuerpos antiestreptocinasa que interfieran e impidan la repetición del tratamiento, por lo que se requiere añadir glucocorticoides antes y durante la administración de estreptocinasa. La gran ventaja que aporta el complejo anisoplasmínogeno-acilestreptocinasa (APSAC) en el campo de los agentes fibrinolíticos se basa en su modo de administración, ya que es suficiente un bolo de 30 mg para conseguir una buena eficacia trombolítica. La hirudina no es un fármaco trombolítico, sino un agente antitrombótico. (Pág. 1804)

3193 A La medicación trombolítica sólo tiene eficacia evidente cuando se administra antes de 48 h de la formación del trombo, aunque es posible que sea efectiva sobre algún tipo de trombo envejecido. Los mejores resultados se han obtenido en las embolias pulmonares, las trombosis venosas profundas, las trombosis arteriales periféricas, las trombosis de la arteria central de la retina y en el infarto de miocardio. (Pág. 1804)

3194 E Los anticuerpos frente a los antígenos de las células sanguíneas pueden ser naturales o inmunes, regulares o irregulares. Los anticuerpos naturales se hallan presentes en los individuos sin mediar una sensibilización previa y, en general, son de clase IgM. Actúan mejor a temperaturas bajas. Los anticuerpos inmunes requieren una estimulación o sensibilización previa. Suelen ser de clase IgG y actúan mejor a temperaturas superiores a 30 °C, por lo que tienen más interés clínico. (Pág. 1805)

3195 D Bien sea por estimulación con sustancias parecidas químicamente a los antígenos, por transfusiones o por embarazo, los anticuerpos del sistema ABO pueden también ser inmunes de tipo IgG y son especialmente peligrosos en la enfermedad hemolítica del recién nacido. (Pág. 1805)

3196 A Los anticuerpos del sistema Lewis, en general son irregulares, pero naturales, de clase IgM y de escasa trascendencia clínica. En algunos casos reaccionan a 37°C, fijan el complemento y producen reacciones transfusionales graves, sobre todo el anti-Lea. Debido a su naturaleza IgM, rara vez son responsables de enfermedad hemolítica del recién nacido. (Pág. 1806)

3197 C En la neumonía por *Mycoplasma*, el título de anti-I y su amplitud térmica pueden hallarse aumentados y ser causa de hemólisis. (Pág. 1806)

3198 B En la población europea, la frecuencia del antígeno P1 es del 75% y la del P2 del 25%. Los anticuerpos del sistema P suelen ser irregulares y naturales, de clase IgM y actúan a bajas temperaturas. En la hemoglobinuria paroxística a frigore se detecta una hemolisina bifásica de especificidad anti-P de clase IgG.

Los individuos pp desarrollan un anticuerpo denominado anti-Tj a, que se ha relacionado con la presentación de abortos espontáneos en las mujeres con este raro fenotipo. (Pág. 1807)

3199 C Se calcula que el 50% de los individuos dd pueden desarrollar un anti-D a partir de la primera transfusión con sangre Rh(D)-positiva. (Pág. 1807)

3200 D Se denominan antígenos de alta frecuencia los que aparecen en casi todos los hematíes humanos. Algunos pertenecen a sistemas ya descritos, pero existen otros, como los Vel, Gerbich, Gregory, Holley,

3201 E Son de carácter inmune, salvo excepciones, y de clase IgG. Dan lugar a reacciones hemolíticas graves y a enfermedad hemolítica del recién nacido. (Pág. 1808)

3202 A Un concentrado de neocitos es un concentrado de hematíes rico en reticulocitos. Se emplea en la prevención de la hemosiderosis en pacientes con talasemia y otras anemias crónicas. (Pág. 1809)

3203 A En ausencia de otros trastornos de la hemostasia, la mayoría de manipulaciones quirúrgicas pueden realizarse con seguridad si el recuento de plaquetas es superior a $50 \times 10^9 /L$. Cada concentrado de plaquetas aumenta el recuento de plaquetas del receptor entre 10 y $15 \times 10^9 /L$, deben conservarse a $22^\circ C$ en agitación continua durante un período máximo de cinco días y se emplean con finalidad terapéutica o profiláctica. El recuento de plaquetas debe comprobarse a los 30–60 minutos de finalizada la transfusión, y de nuevo a las 16–24 horas. (Pág. 1810)

3204 D La autotransfusión puede ser: a) de depósito preoperatorio, b) hemodilución normovolémica intraoperatoria, o c) transfusión de hematíes recuperados del campo operatorio. La transfusión homóloga es la que se realiza de un individuo a otro. (Pág. 1811)

3205 B La indicación principal del recambio plasmático masivo la constituyen las enfermedades mediadas por compuestos plasmáticos anómalos, como autoanticuerpos, inmunocomplejos o tóxicos y el síndrome de hiperviscosidad por macroglobulinemia (tabla 14.102) . (Pág. 1811)

3206 B La leucoaféresis está indicada en las leucemias con hiperleucocitosis que se acompañen de síntomas de leucostasis o priapismo, o para prevenir el síndrome de lisis tumoral aguda que puede seguir a la administración de citostáticos. La trombocitoaféresis está indicada en la trombocitemia esencial con complicaciones hemorrágicas o trombóticas agudas. En cuanto a la eritroaféresis, sus indicaciones son raras en los países occidentales, ya que comprenden las complicaciones cerebrales del paludismo, las crisis vasooclusivas o la preparación prequirúrgica de pacientes con anemia de células falciformes y la intoxicación por compuestos con gran afinidad por los hematíes (p. ej, cromo). (Pág. 1811)

3207 A La reacción hemolítica inmediata es la complicación más temible de la transfusión sanguínea. Consiste en la destrucción de los hematíes transfundidos por anticuerpos del receptor y se acompaña de la activación de los mediadores de la inflamación y la coagulación. (Pág. 1812)

3208 E Aunque los casos típicos se caracterizan por una caída inexplicable de la hemoglobina a los 4–10 días de la transfusión, acompañada de ictericia y fiebre, lo habitual es que la hemólisis sea tan lenta que pase inadvertida, o sólo se sospeche al comprobar el escaso rendimiento de la transfusión. La prueba de Coombs directa es positiva y en el suero o el eluido se encuentra el anticuerpo responsable de la incompatibilidad.

(Pág. 1812)

3209 C La transfusión de sangre produce numerosos efectos inmunológicos sobre el receptor. Entre ellos, un aumento de los linfocitos T supresores, inducción de anticuerpos antiidiotipo y disminución de la actividad natural killer, del funcionalismo de los macrófagos y de la reactividad linfocitaria en cultivos mixtos. (Pág. 1813)

3210 D El riesgo de transmisión de agentes infecciosos es proporcional al número de donantes implicados en cada transfusión, por lo que ha sido tradicionalmente muy elevado para los concentrados de factores de la coagulación. En la actualidad, la gran mayoría de las hepatitis postransfusionales están causadas por el virus C. La transmisión transfusional de la hepatitis B ha disminuido considerablemente, aun así, constituye el 5% de las hepatitis postransfusionales. El riesgo de transmisión transfusional del HIV, probablemente es inferior a

1/100.000 unidades transfundidas. El menor uso de sangre fresca ha contribuido también a reducir la incidencia de transmisión de CMV, aunque este agente siga siendo una causa de complicaciones graves en pacientes inmunodeprimidos. (Pág. 1813)

3211 E La transfusión masiva produce una disminución dilucional de la concentración de plaquetas y factores de la coagulación que, agravada por la CID que acompaña en ocasiones a la enfermedad que requirió la transfusión, puede originar una hemorragia difusa por las heridas quirúrgica y las zonas de punción venosa. Por otra parte y sobre todo cuando el metabolismo hepático está deprimido por el shock, por la hipotermia o por una afección previa del hígado, puede producirse una intoxicación por citrato. Otros efectos adversos incluyen los trastornos hidroelectrolíticos y del equilibrio ácido-básico. (Pág. 1814)

3212 E La importancia de tipificar de forma muy precisa todos los loci del sistema HLA reside en que la diferencia en cualquiera de ellos aumenta la frecuencia de fallos de implante y la incidencia y gravedad de la enfermedad del injerto contra el huésped. (Pág. 1815)

3213 B Debe plantearse la práctica de un trasplante de médula ósea en las siguientes situaciones: neoplasias hematológicas, anomalías adquiridas por hematopoyesis, inmunodeficiencias de diversos tipos, hemopatías congénitas (talasemia mayor, síndrome de Wiskott-Aldrich y anemia de Fanconi), otras enfermedades congénitas que afectan a la médula ósea (enfermedad de Gaucher, osteopetrosis, mucopolisacaridosis, mucopolisidosis y diversos trastornos lisosómicos) y enfermedades que requieren un tratamiento antineoplásico intensivo. (Pág. 1816)

3214 E Los más utilizados son: ciclofosfamida, busulfán, melfalán, etopósido y arabinósido de citosina. (Pág. 1816)

3215 C En el trasplante de médula ósea alogénico el tratamiento más frecuente consiste en la depleción de los linfocitos T, con la finalidad de prevenir la enfermedad del injerto contra el huésped; por desgracia, este procedimiento se acompaña de un aumento de los fallos de implante y de las recidivas leucémicas. Por ello, la depleción linfocitaria no mejora de forma global la supervivencia libre de enfermedad de los pacientes trasplantados. (Pág. 1816)

3216 A La demostración de un cambio después del trasplante de médula ósea en cualquiera de los marcadores tales como antígenos eritrocitarios, fenotipo linfocitario de ciertas isoenzimas (adenilatocinasa, fosfoglucomutasa), sexo cromosómico de las células que derivan de la hematopoyesis o por último polimorfismos del DNA, pone de relieve que éstas proceden del donante. (Pág. 1817)

3217 D Como consecuencia de esta toxicidad directa, todos los pacientes presentan náuseas, vómitos y diarrea de intensidad variable. También son frecuentes la mucositis oral y esofágica, a menudo sobreinfectadas por virus del grupo herpes y hongos. Algunos enfermos sufren parotiditis y pancreatitis. (Pág. 1817)

3218 A Se presenta en el 10-30% de los pacientes a los que se practica un trasplante de médula ósea y es mortal en casi el 50% de los casos. (Pág. 1818)

3219 E Se reconocen dos formas clínicas de enfermedad del injerto contra el huésped (EICH), aguda y crónica. La EICH aguda ocurre en el 50-75% de los pacientes y causa de muerte en más del 20% de los casos. Sus órganos diana fundamentales son la piel, el hígado y el intestino. La EICH crónica afecta alrededor del 20-40% de los supervivientes a largo plazo. (Pág. 1818.)

3220 B A partir de la experimentación animal se ha impuesto como tratamiento preventivo el metotrexato. Este fármaco se ha empleado con notable eficacia solo y asociado a otros inmunodepresores como los

glucocorticoides, la globulinaantitimocítica y la ciclosporina. Esta última se considera en la actualidad el fármaco más eficaz para la profilaxis de la enfermedad del injerto contra el huésped. (Pág. 1819)

3221 D Los factores que determinan los resultados de un trasplante de médula ósea son: a) la edad (mejor pronóstico para niños y adultos jóvenes); b) el estado general;c) la presencia de datos que influyen en la aparición y gravedad de lascomplicaciones del procedimiento potencialmente mortales (enfermedad venooclusiva hepática, enfermedad del injerto contra el huésped, neumonía intersticial, infecciones fúngicas); d) la situación de la enfermedad (más o menosavanzada y su sensibilidad al tratamiento convencional); e) el tipo de trasplante(singénico, alogénico a partir de familiares, alogénico o a partir de donante no emparentado, autólogo), y f) grado de compatibilidad.(Pág. 1820)

3222 E La probabilidad de recaída después del trasplante es del 20–25% en el trasplante de médula ósea en primera remisión completa, del 45–50% si se efectúa ensegunda o siguientes remisiones y del 65–70% cuando se realiza en recaída.(Pág. 1820)

3223 C El trasplante de médula ósea (TMO) es la terapéutica de elección en los pacientes con aplasia medular grave menores de 30 años que disponen de undonante histocompatible. La indicación es particularmente urgente si existencriterios que definen la aplasia como muy grave (reticulocitos corregidos

inferiores a 0,2%, menos de $0,2 \times 10^9$ /L granulocitos, volumen corpuscular medio bajo). En los pacientes mayores de 30 años resulta prudente comenzar conel tratamiento inmunomodulador (ciclosporina, globulina antitimocítica o ambas)y recurrir al trasplante de médula ósea (TMO) como segunda opción. La probabilidad de supervivencia a los 5 años según el IBMTR con el TMO es del64% (68% para los menores de 30 años y 43% si la edad es igual o superior a30) . (Pág. 1821)

3224 E Estos datos sugieren que la recidiva en los trasplantes de médula ósea autólogos se produce a partir de las células neoplásicas residuales del enfermo y es muy poco probable que sean las células neoplásicas que contaminan la médula óseatransfundida las responsables. (Pág. 1822)

3225 A Cuanto más corto es el período transcurrido entre la remisión completa y el trasplante autólogo de médula ósea, menor es la duración de la supervivencialibre de enfermedad y mayor la probabilidad de recaer. Esto puede deberse a quelos pacientes con leucemias de peor pronóstico recaen pronto, en los primeros meses después de realizado el trasplante. (Pág. 1822)

3226 B El trasplante autólogo de médula ósea se realiza cada vez con mayor frecuencia en otras neoplasias como mieloma múltiple, neuroblastoma, carcinoma demama, carcinoma pulmonar de células pequeñas, tumores germinales,melanomas, gliomas, sarcoma de Ewing y rabdomiosarcomas. Los resultados obtenidos con el trasplante autólogo de médula ósea son muy esperanzadores en la mayoría de estos tumores y la tasa de respuesta es mucho mejor que laconseguida con la quimioterapia convencional.(Pág. 1822)