



UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ

MINISTÉRIO DA EDUCAÇÃO COMISSÃO DE RESIDÊNCIA MÉDICA Vagas Remanescentes



Edital nº 15/2020 – HC - Prova Objetiva – 11/03/2020

INSCRIÇÃO	TURMA	NOME DO CANDIDATO
-----------	-------	-------------------

ASSINO DECLARANDO QUE LI E COMPREENDI AS INSTRUÇÕES ABAIXO:	ORDEM
---	-------

503 – Hematologia – TMO – Transplante de Medula Óssea - Pediátrica Áreas com Pré-Requisito

INSTRUÇÕES

1. Confira, acima, o seu número de inscrição, turma e nome. Assine no local indicado.
 2. Aguarde autorização para abrir o caderno de prova. Antes de iniciar a resolução das questões, confira a numeração de todas as páginas.
 3. A prova é composta de 50 questões objetivas.
 4. Nesta prova, as questões objetivas são de múltipla escolha, com 5 alternativas cada uma, sempre na sequência **a, b, c, d, e**, das quais somente uma deve ser assinalada.
 5. A interpretação das questões é parte do processo de avaliação, não sendo permitidas perguntas aos aplicadores de prova.
 6. Ao receber o cartão-resposta, examine-o e verifique se o nome nele impresso corresponde ao seu. Caso haja irregularidade, comunique-a imediatamente ao aplicador de prova.
 7. O cartão-resposta deverá ser preenchido com caneta esferográfica de tinta preta, tendo-se o cuidado de não ultrapassar o limite do espaço para cada marcação.
 8. Não será permitido ao candidato:
 - a) Manter em seu poder relógios e qualquer tipo de aparelho eletrônico ou objeto identificável pelo detector de metais. Tais aparelhos deverão ser DESLIGADOS e colocados OBRIGATORIAMENTE dentro do saco plástico, que deverá ser acomodado embaixo da carteira ou no chão. É vedado também o porte de armas.
 - b) Usar boné, gorro, chapéu ou quaisquer outros acessórios que cubram as orelhas, ressalvado o disposto no item 4.3.5 do Edital.
 - c) Usar fone ou qualquer outro dispositivo no ouvido. O uso de tais dispositivos somente será permitido quando indicado para o atendimento especial.
 - d) Levar líquidos, exceto se a garrafa for transparente e sem rótulo.
 - e) Comunicar-se com outro candidato, usar calculadora e dispositivos similares, livros, anotações, régua de cálculo, impressos ou qualquer outro material de consulta.
 - f) Portar carteira de documentos/dinheiro ou similares.
 - g) Usar óculos escuros, exceto quando autorizado por meio de solicitação de Atendimento Especial.
 - h) Emprestar ou tomar emprestados materiais para a realização das provas.
 - i) Ausentar-se da sala de provas sem o acompanhamento do fiscal, conforme estabelecido no item 7.12, nem antes do tempo mínimo de permanência estabelecido no item 7.15, ou ainda não permanecer na sala conforme estabelecido no item 7.16 do Edital.
 - j) Fazer anotação de informações relativas às suas respostas (copiar gabarito) fora dos meios permitidos.
- Caso alguma dessas exigências seja descumprida, o candidato será excluído deste processo seletivo.**
9. Será ainda excluído deste Processo Seletivo o candidato que:
 - a) Lançar mão de meios ilícitos para executar as provas.
 - b) Ausentar-se da sala de provas portando o Cartão-Resposta e/ou o Caderno de Questões, conforme os itens 7.15 e 7.17.b do Edital.
 - c) Perturbar, de qualquer modo, a ordem dos trabalhos e/ou agir com descortesia em relação a qualquer dos examinadores, executores e seus auxiliares, ou autoridades presentes.
 - d) Não cumprir as instruções contidas no Caderno de Questões da prova e no Cartão-Resposta.
 - e) Não permitir a coleta de sua assinatura.
 - f) Não se submeter ao sistema de identificação por digital e detecção de metal.
 10. Ao concluir a prova, permaneça em seu lugar e comunique ao aplicador de prova. Aguarde autorização para entregar o Caderno de Questões da prova e o Cartão-Resposta.
 11. Se desejar, anote as respostas no quadro disponível no verso desta folha, recorte na linha indicada e leve-o consigo.

Específica

DURAÇÃO DESTA PROVA: 4 HORAS



.....

RESPOSTAS

01 -	06 -	11 -	16 -	21 -	26 -	31 -	36 -	41 -	46 -
02 -	07 -	12 -	17 -	22 -	27 -	32 -	37 -	42 -	47 -
03 -	08 -	13 -	18 -	23 -	28 -	33 -	38 -	43 -	48 -
04 -	09 -	14 -	19 -	24 -	29 -	34 -	39 -	44 -	49 -
05 -	10 -	15 -	20 -	25 -	30 -	35 -	40 -	45 -	50 -

01 - Menino de 5 anos com queixa de adenopatia cervical. Ao exame, apresentava massa cervical, aumento de amígdalas palatinas e massa abdominal. A imuno-histoquímica do tumor demonstrou alto valor Ki-67, expressão CD19, -20, -22, -77, -79a-positiva. Foi também evidenciada a translocação (8;14) no tumor. Em relação ao diagnóstico, assinale a alternativa correta.

- a) Linfoma de Burkitt é o diagnóstico menos provável.
- b) O tratamento desse tumor envolve cirurgia apenas.
- ▶ c) Trata-se da forma mais comum de linfoma não Hodgkin na infância.
- d) A presença de níveis elevados de ácido úrico sérico não tem relação com síndrome de lise tumoral.
- e) O exame de medula óssea é dispensável para o estadiamento.

02 - Sobre a doença de Von Willebrand (DVW), assinale a alternativa INCORRETA.

- a) A doença de Von Willebrand (DVW) é uma doença hemorrágica causada por uma alteração quantitativa ou qualitativa do fator de Von Willebrand.
- b) Atualmente, a DVW é considerada a forma mais comum de doença hemorrágica.
- ▶ c) O diagnóstico do subtipo de DVW é realizado por meio da atividade antigênica do fator Von Willebrand.
- d) A aglutinação plaquetária induzida pela ristocitina faz parte da investigação diagnóstica do subtipo de DVW.
- e) O diagnóstico da DVW é feito em três etapas: identificação dos pacientes com possível DVW, baseando-se na história clínica e em testes de hemostasia de rotina; diagnóstico e definição do tipo de DVW; e caracterização do subtipo de DVW.

03 - Sobre o tratamento das hemofilias, assinale a alternativa INCORRETA.

- a) O DDAVP é uma droga sintética que produz um aumento transitório do fator VIII e do fator de Von Willebrand em pessoas normais, em alguns indivíduos com hemofilia A leve ou moderada e em alguns pacientes com doença de Von Willebrand.
- ▶ b) Analgésicos como paracetamol, codeína ou ácido acetilsalicílico podem ser utilizados para hemofílicos, dependendo da intensidade da dor.
- c) As drogas antifibrinolíticas têm sido usadas como terapia adjuvante nos sangramentos de mucosa.
- d) A artrocentese nas hemartroses geralmente não é indicada, exceto quando há grande distensão articular ou quando não há resolução da hemartrose com a terapia de reposição adequada.
- e) A reposição de concentrado de fatores pode ser realizada por infusão intermitente ou contínua, sendo que a desvantagem da infusão intermitente inclui a grande variação no nível plasmático da droga e a dificuldade em se medir o valor que represente um estado estável, além do inconveniente para a enfermagem.

04 - Em relação aos efeitos tardios da quimioterapia na infância, numere a coluna da direita de acordo com sua correspondência com a coluna da esquerda.

- | | |
|----------------------------|----------------------------------|
| 1. Fibrose pulmonar. | () Ifosfamida. |
| 2. Mielodisplasia. | () Etoposide. |
| 3. Insuficiência cardíaca. | () Daunoblastina. |
| 4. Puberdade precoce. | () Bleomicina. |
| 5. Insuficiência renal. | () Irradiação craniana > 18 Gy. |

Assinale a alternativa que apresenta a numeração correta da coluna da direita, de cima para baixo.

- a) 3 – 4 – 1 – 2 – 5.
- ▶ b) 5 – 2 – 3 – 1 – 4.
- c) 5 – 1 – 4 – 2 – 3.
- d) 2 – 1 – 3 – 5 – 4.
- e) 3 – 2 – 4 – 1 – 5.

05 - Sobre a hematopoese, assinale a alternativa correta.

- a) Durante a vida fetal, até o segundo mês, a hematopoese ocorre inicialmente no fígado.
- ▶ b) Nos adultos, a medula óssea é o único local onde ocorre a hematopoese e, em algumas doenças, como na anemia hemolítica, pode-se encontrar hematopoese extramedular (fígado e baço).
- c) Na vida pós-natal, a formação primária de linfócitos (na ausência de estímulo antigênico) ocorre apenas no timo.
- d) A medula óssea nos recém-nascidos é extremamente celular, com a presença de muitos adipócitos.
- e) A celularidade da medula óssea aos 60 anos de vida é ao redor de 60%.

06 - A hemofilia A e a hemofilia B são doenças hemorrágicas hereditárias decorrentes de deficiências quantitativas ou defeitos moleculares dos fatores VIII e IX, respectivamente. Sobre essas doenças, assinale a alternativa INCORRETA.

- a) Embora sejam doenças hereditárias, em 30-40% dos casos de hemofilia A não há história familiar de manifestações hemorrágicas.
- b) Como as hemofilias apresentam manifestações hemorrágicas semelhantes, não é possível distinguir a hemofilia A da hemofilia B somente com base em critérios clínicos.
- c) As hemofilias A e B são exemplos clássicos de doença recessiva ligada ao cromossomo X.
- ▶ d) A mulher portadora transmitirá a doença para 50% dos seus filhos, e o estado de portadora para 25% de suas filhas.
- e) Dentro de uma família, a gravidade clínica da doença é constante, isto é, parentes de hemofílicos graves terão a doença com a mesma gravidade.

07 - Em relação ao neuroblastoma, é INCORRETO afirmar:

- a) A regressão espontânea pode ocorrer em crianças com menos de 12 meses.
- b) A localização mais comum é no abdome.
- c) Síndrome do peptídeo intestinal vasoativo e opsoclônus são manifestações paraneoplásicas.
- d) Epipodofilotoxina é uma das drogas incluídas em regimes terapêuticos.
- ▶ e) A detecção da amplificação do gene N-MYC no tumor é preditor de bom prognóstico.

08 - Criança apresenta palidez e hematomas aos 9 anos de idade. Realiza hemograma, sendo confirmada anemia (Hb = 7,0 g/dL) e plaquetopenia (pl = 30.000/mm³). Consultou com hematologista e foram percebidas baixa estatura, manchas café com leite em dorso, ausência de polegar direito e fácies com microftalmia e microssomia. A principal hipótese diagnóstica é de:

- ▶ a) anemia de Fanconi.
- b) anemia de Backfan-Diamon.
- c) disceratose congênita.
- d) anemia falciforme.
- e) Sd de Bloom.

09 - Sobre a aplasia eritroide pura congênita (anemia de Blackfan-Diamond), assinale a alternativa correta.

- a) Baixo peso ao nascimento sempre está presente.
- ▶ b) Nessa anemia, existe a persistência das características fetais dos eritrócitos (macrocitose e Hb fetal elevada) e elevação da adenosina-desaminase (ADA).
- c) A medula óssea caracteriza-se sempre por ausência total das células da linhagem eritroide.
- d) A infecção pelo parvovírus B19 está associada à fisiopatologia dessa anemia.
- e) Pacientes inicialmente resistentes à corticoterapia podem tornar-se posteriormente responsivos ao tratamento.

10 - Sobre a anemia ferropriva na infância, considere as seguintes afirmativas:

1. Sintomas como perda de apetite e fadiga costumam ser rapidamente resolvidos após o início do tratamento.
2. As causas mais comuns de anemia ferropriva na infância são ingestão insuficiente de ferro associada a crescimento acelerado, baixo peso ao nascer e perdas gastrointestinais.
3. A reposição parenteral de ferro é a terapia de escolha para pacientes abaixo de 3 anos de idade.
4. A trombocitose é comum na anemia ferropriva.

Assinale a alternativa correta.

- a) Somente a afirmativa 3 é verdadeira.
- b) Somente as afirmativas 1 e 4 são verdadeiras.
- c) Somente as afirmativas 2 e 3 são verdadeiras.
- ▶ d) Somente as afirmativas 1, 2 e 4 são verdadeiras.
- e) As afirmativas 1, 2, 3 e 4 são verdadeiras.

11 - Em relação aos tumores de sistema nervoso central (SNC), é correto afirmar:

- ▶ a) A radiação ionizante está fortemente associada ao risco de desenvolvimento de tumor do SNC.
- b) São os tumores sólidos mais raros na criança.
- c) O ependimoma localiza-se principalmente nos hemisférios cerebrais.
- d) O craniofaringioma acomete principalmente lactentes jovens.
- e) Não estão associados a outras doenças genéticas.

12 - Sobre os achados morfológicos do sangue periférico, numere a coluna da direita de acordo com sua correspondência com a coluna da esquerda.

- | | |
|---|---|
| <ol style="list-style-type: none"> 1. Pontilhado basófilo. 2. Corpúsculo de Howell-Jolly. 3. Anel de Cabot. 4. Corpúsculo de Heinz. | <ul style="list-style-type: none"> () Representa remanescentes nucleares de DNA, sendo observado em pacientes asplênicos e em anemias diseritropoéticas. () Anéis basofílicos circulares, sendo observados em intoxicação por chumbo, anemia perniciosa e anemias hemolíticas. () Representa agregados ribossômicos, sendo observado nas síndromes talassêmicas, deficiência de ferro e intoxicação por chumbo. () Representa agregados de hemoglobina, sendo observado em pacientes talassêmicos ou que apresentam hemoglobinas instáveis, pacientes esplenectomizados ou com doença hepática crônica. |
|---|---|

Assinale a alternativa que apresenta a numeração correta da coluna da direita, de cima para baixo.

- a) 3 – 2 – 1 – 4.
- b) 2 – 3 – 4 – 1.
- c) 1 – 2 – 4 – 3.
- ▶ d) 2 – 3 – 1 – 4.
- e) 3 – 4 – 2 – 1.

13 - O sangue periférico é constituído por três diferentes linhagens celulares: glóbulos brancos ou leucócitos, hemácias ou eritrócitos e plaquetas. Sobre as células sanguíneas, assinale a alternativa INCORRETA.

- a) Os leucócitos mononucleares incluem os linfócitos, os plasmócitos e os monócitos.
- b) As hemácias tomam a sua forma final anucleada após o eritroblasto ortocromático, já com o núcleo degenerado, sofrer o fenômeno de enucleação, sendo que a célula originada ainda contém grande quantidade de RNA em seu citoplasma, chamada de reticulócito.
- ▶ c) A avaliação do esfregaço do sangue periférico só permite análise quantitativa das linhagens celulares.
- d) Apesar de todos os leucócitos originarem-se de um precursor hematopoético comum na medula óssea, os precursores intermediários são distintos e são influenciados por diferentes fatores de crescimento.
- e) Os neutrófilos são assim chamados pela sua tonalidade neutra nas colorações de Romanowsky.

14 - A purpura trombocitopênica imunológica (PTI) é uma doença hematológica frequente, que se caracteriza pela produção de autoanticorpos dirigidos contra proteínas de membrana plaquetária, não raro contra o complexo glicoproteico IIb/IIIa, o que leva à sensibilização das plaquetas, que são fagocitadas por macrófagos. Sobre esse tema, assinale a alternativa INCORRETA.

- ▶ a) O diagnóstico de PTI é confirmado através do mielograma, no qual não se veem megacariócitos na extensão.
- b) A ocorrência de esplenomegalia deve fazer pensar em outro diagnóstico, mas ela pode ser encontrada em crianças em associação ao quadro infeccioso que precede a PTI.
- c) O diagnóstico de PTI é baseado no quadro clínico, que, na maioria das vezes, consiste em sangramento cutâneo abrupto com petéquias e equimoses, podendo estar acompanhado de sangramento de mucosa.
- d) O tratamento é indicado quando se tem plaquetas abaixo de 30 mil com sangramento evidente.
- e) Na PTI aguda da infância, a incidência de remissão espontânea é frequente, sem nenhum tratamento indicado.

15 - Sobre o sarcoma de Ewing, identifique como verdadeiras (V) ou falsas (F) as seguintes afirmativas:

- () Trata-se da segunda neoplasia óssea mais comum na infância.
- () É um tumor bem diferenciado, altamente agressivo.
- () A alteração genética mais comumente encontrada nessa neoplasia é a t(11;22)(q24;q12).
- () A expressão da glicoproteína CD99 ocorre em cerca de metade dos casos.
- () A resposta histológica à quimioterapia neoadjuvante possui impacto prognóstico.

Assinale a alternativa que apresenta a sequência correta, de cima para baixo.

- a) F – V – F – V – V.
- b) F – F – V – F – F.
- c) F – V – V – V – F.
- ▶ d) V – F – V – F – V.
- e) V – F – F – V – F.

16 - Criança é acompanhada por hematologista devido a plaquetopenia (ao redor de 20.000/mm³) desde os 5 anos de idade. Aos 14 anos, foram percebidas distrofia ungueal em 4 unhas das mãos e presença de pigmentação reticulada em pele de região anterior de tórax superior, além de leucoplasia em língua. A principal hipótese diagnóstica é de:

- a) anemia de Fanconi.
- b) Sd de Bloom.
- ▶ c) disceratose congênita.
- d) anemia de Blackfan-Diamond.
- e) anemia perniciosa.

17 - Na hematologia transfusional, além dos exames de hepatite B e hepatite C, são exames obrigatórios para doenças infecciosas:

- a) citomegalovírus, HIV, Chagas e HTLV.
- b) citomegalovírus, HIV, Chagas e sífilis.
- c) citomegalovírus, HIV, HTLV e sífilis.
- d) hepatite A, Chagas e sífilis.
- ▶ e) HIV, Chagas, sífilis e HTLV.

18 - Paciente com diagnóstico de leucemia aguda promielocítica desenvolveu taquipneia e necessidade de oxigenioterapia suplementar cerca de 72 horas após o início do tratamento com ácido retinoico (ATRA). Na radiografia de tórax, pode-se observar infiltrado pulmonar, derrame pleural e aumento da área cardíaca. Sobre o quadro clínico, é INCORRETO afirmar:

- a) O quadro é compatível com síndrome de diferenciação celular, e o tratamento consiste em suspensão temporária do ATRA e administração de dexametasona 0,5-1,0 mg/kg a cada 12 horas.
- b) Entre os diagnósticos diferenciais, encontram-se insuficiência cardíaca congestiva, pneumonia, sepse e outras causas de síndrome respiratória aguda.
- ▶ c) O trióxido de arsênico é uma opção para pacientes com leucocitose, uma vez que diminui o risco de ocorrer a síndrome de diferenciação.
- d) O uso profilático de corticoide em pacientes com leucemia promielocítica pode reduzir a mortalidade relacionada à síndrome do ATRA.
- e) Após resolvido esse quadro, o ácido retinoico poderá ser reintroduzido ao tratamento.

19 - Sobre os tipos de transplante de células-tronco hematopoiéticas e origem da célula-tronco, assinale a alternativa INCORRETA.

- a) Transplante alogênico é aquele cuja célula-tronco é proveniente de doador familiar HLA compatível.
- b) Transplante alogênico não aparentado é aquele cuja célula-tronco é proveniente de doador HLA compatível de registro de doadores (nacional ou internacional).
- ▶ c) Transplante de célula-tronco de sangue periférico é aquele cuja célula-tronco é proveniente de sangue periférico apenas de doador familiar.
- d) Transplante autólogo de medula óssea é aquele cuja célula-tronco é proveniente do próprio paciente.
- e) Transplante alogênico haploidêntico é aquele cuja célula-tronco é proveniente de doador familiar 50% compatível.

20 - Sobre esferocitose hereditária, assinale a alternativa INCORRETA.

- a) Aproximadamente um terço dos casos é determinado por herança autossômica recessiva ou mutação “de novo”.
- b) Entre as manifestações clínicas estão anemia, esplenomegalia, icterícia intermitente, úlceras de perna e cardiomiopatia.
- c) Uso de ácido fólico deve ser indicado, principalmente quando na presença de reticulocitose.
- ▶ d) Tratamento com esplenectomia tem falha terapêutica em 30% dos casos de esferocitose grave, devido a mutações diversas.
- e) Os exames laboratoriais que caracterizam a esferocitose são: reticulocitose, presença de esferócitos em esfregaço de sangue periférico, fragilidade osmótica aumentada, teste de Coombs direto normal e elevada concentração de hemoglobina corpuscular média.

21 - NÃO é um gene supressor tumoral:

- a) gen p53.
- b) gen RB.
- c) gen WT1.
- d) gen NF1.
- ▶ e) gen MYCN.

22 - A respeito da anemia aplástica severa adquirida, assinale a alternativa INCORRETA.

- a) O transplante de medula óssea está indicado como primeira escolha de tratamento se houver doador irmão compatível.
- b) A combinação de ciclosporina, corticoterapia e timoglobulina é uma alternativa viável para o tratamento, com até 70% de resposta completa ou parcial.
- c) Os pacientes com suspeita de anemia aplástica severa devem realizar DEB teste, citogenética de medula óssea, pesquisa de hemoglobinúria paroxística noturna e medida de comprimento telomérico, para exclusão de outras causas de falência medular.
- d) Quando não se encontra doador familiar compatível, o paciente deve iniciar tratamento imunossupressor e também ser inscrito na busca de doador não aparentado.
- ▶ e) A transfusão de hemácias está indicada para todos os pacientes com Hb < 8,5 g/dL.

23 - Linfo-histiocitose hemofagocítica corresponde a uma síndrome hiperinflamatória de alta mortalidade. Sobre essa doença, é INCORRETO afirmar:

- a) É causada por ativação excessiva de linfócitos e macrófagos.
- b) Pode ser familiar ou adquirida e afeta todas as idades.
- c) Os sintomas encontrados são febre elevada prolongada, esplenomegalia e citopenias.
- ▶ d) A presença de hemofagocitose em medula óssea é obrigatória para firmar diagnóstico da síndrome.
- e) Anormalidades laboratoriais características: elevação de ferritina, triglicerídeos, transaminases, bilirrubinas, desidrogenase láctica e hipofibrinogenemia.

24 - O transplante de medula óssea visa enxertar a célula progenitora hematopoiética com o objetivo de corrigir um defeito quantitativo ou qualitativo da medula óssea. Sobre o tema, assinale a alternativa correta.

- ▶ a) O objetivo do regime de condicionamento é reduzir e mesmo erradicar a presença de uma doença maligna existente e induzir imunossupressão do receptor no sentido de aceitar o enxerto.
- b) A doença do enxerto *versus* hospedeiro é uma complicação temida e usualmente acontece antes de o paciente apresentar pega do enxerto.
- c) A rejeição é frequente em pacientes que apresentam total compatibilidade HLA.
- d) A principal fonte de células utilizadas nos transplantes pediátricos são as células-tronco provenientes de sangue periférico.
- e) O transplante de sangue de cordão umbilical é contraindicado para pacientes adultos.

25 - A respeito das indicações de transplante de célula-tronco hematopoiética (TCTH), assinale a alternativa correta.

- a) Todas as leucemias mieloides da infância apresentam indicação de TMO, com exceção das LMA-M3.
- ▶ b) Alguns erros inatos do metabolismo podem ser curados com a realização do TCTH, como MPS tipo I e II e adrenoleucodistrofia.
- c) A radioterapia nunca deve fazer parte do regime de condicionamento de crianças abaixo de 10 anos de idade.
- d) O TCTH deve ser utilizado para todas as crianças com imunodeficiências congênitas.
- e) Todo paciente com LMMJ deve ser transplantado de medula óssea.

26 - Em relação aos tumores de células germinativas (TCG) primários do sistema nervoso central (SNC), assinale a alternativa correta.

- a) Os TCG de SNC são muito frequentes.
- ▶ b) Com exceção dos teratomas maduros, todos os demais tipos histológicos são malignos e com potencial de recidiva local e disseminação para neuro-eixo.
- c) Como as lesões são distantes do sistema ventricular, raramente causam quadros obstrutivos que levem à hidrocefalia.
- d) A alfa-fetoproteína (AFP) e a beta-gonadotrofina coriônica (BHCG) são marcadores tumorais para TCG não germinomatosos e podem ser dosadas no sangue periférico, mas não no líquido (LCR).
- e) Não há marcadores tumorais para TCG não germinomatosos.

27 - É um fator de pior prognóstico em meduloblastoma:

- a) tumor menor de 3 centímetros de diâmetro.
- ▶ b) acometimento em pacientes com menos de 3 anos.
- c) líquido negativo para células neoplásicas.
- d) volume tumoral residual pós-ressecção cirúrgica menor que 1,5 cm³.
- e) ausência de disseminação para medula espinhal.

28 - Em relação à incidência do câncer na infância e adolescência, é correto afirmar:

- ▶ a) O câncer pediátrico representa de 0,5 a 3% de todos os tumores na maioria das populações.
- b) Os tumores na criança relacionam-se à exposição a agentes carcinogênicos específicos, da mesma forma que nos pacientes adultos.
- c) Os tumores pediátricos apresentam maiores períodos de latência, em geral crescem mais lentamente e são menos invasivos do que os tumores no adulto.
- d) Os tumores pediátricos apresentam pior resposta ao tratamento quimioterápico quando comparados aos tumores na população adulta.
- e) Linfomas, tumores ósseos e leucemias representam, nessa ordem, as neoplasias mais frequentes em crianças.

29 - No que diz respeito aos tumores de Sistema Nervoso Central, o transplante de células-tronco hematopoiéticas está indicado em qual situação?

- ▶ a) Tumor teratoide em CR1.
- b) Gliomas de baixo grau.
- c) Glioblastoma multiforme.
- d) PNET recidivado pós-radioterapia.
- e) Meduloblastoma, independentemente do estadiamento.

30 - Qual é a apresentação clínica mais comum em crianças com hipertensão intracraniana em decorrência de tumores de Sistema Nervoso Central?

- a) Crises convulsivas.
- ▶ b) Cefaleia e vômitos.
- c) Ataxia.
- d) Paralisia facial.
- e) Paraplegia de membros inferiores.

31 - A respeito de complicações infecciosas durante o tratamento de doenças hemato-oncológicas, considere as seguintes afirmativas:

1. **Medicações citotóxicas como bleomicina e citarabina podem ser causa não infecciosa de febre em pacientes oncológicos.**
2. **A escolha do antibiótico de amplo espectro deve ser baseada na flora hospitalar de cada serviço.**
3. **Todo paciente oncológico com neutropenia febril deve iniciar prontamente antibioticoterapia empírica.**
4. **Cerca de 50% dos patógenos causadores de febre em pacientes imunodeprimidos são bactérias.**
5. **Todo paciente oncológico não neutropênico e com febre deve iniciar prontamente antibioticoterapia empírica.**

Assinale a alternativa correta.

- a) Somente as afirmativas 3 e 4 são verdadeiras.
- ▶ b) Somente as afirmativas 1, 2 e 3 são verdadeiras.
- c) Somente as afirmativas 1, 2 e 5 são verdadeiras.
- d) Somente as afirmativas 3, 4 e 5 são verdadeiras.
- e) As afirmativas 1, 2, 3, 4 e 5 são verdadeiras.

32 - São preditivos de boa resposta ao tratamento dos tumores de sistema nervoso central, EXCETO:

- a) alcançar a menor carga tumoral possível no pré-TMO.
- b) citologia oncótica do líquido negativa.
- c) mínima doença metastática em exames de imagem.
- d) tumor residual menor que 1,5 cm.
- ▶ e) tumor residual menor que 3 cm.

33 - A respeito das anemias falciformes na infância, considere as seguintes afirmativas:

1. A síndrome torácica aguda é uma grave complicação relacionada à anemia falciforme, caracterizada por dispneia, febre e dor torácica e, em ordem de frequência, é mais comum em hemoglobinopatias SC, S β e homozigotos SS.
2. O uso de hidroxiureia se associa a aumento na concentração de hemoglobina fetal, com redução nos níveis de hemólise e consequente aumento no consumo de óxido nítrico intravascular.
3. As crises aplásticas, mais frequentes em pacientes pediátricos, são comumente desencadeadas por infecções por parvovírus B19 e caracterizam-se por queda acentuada da hemoglobina e dos reticulócitos.
4. *Streptococcus pneumoniae* e *Haemophilus influenzae* são as bactérias mais comumente envolvidas na septicemia em pacientes pediátricos com anemia falciforme, o que indica a profilaxia antibacteriana com penicilina no mínimo até os 5 anos de idade.

Assinale a alternativa correta.

- a) Somente a afirmativa 3 é verdadeira.
- b) Somente as afirmativas 1 e 2 são verdadeiras.
- ▶ c) Somente as afirmativas 3 e 4 são verdadeiras.
- d) Somente as afirmativas 1, 2 e 4 são verdadeiras.
- e) As afirmativas 1, 2, 3 e 4 são verdadeiras.

34 - Sobre a linfo-histiocitose hemofagocítica familiar, assinale a alternativa correta.

- a) A forma de herança é ligada ao X.
- b) A forma de herança é autossômica dominante.
- c) O uso de corticoterapia é suficiente para a remissão da doença.
- ▶ d) A presença de hipertrigliceridemia é um requisito para o diagnóstico.
- e) O uso de etoposídeo não é recomendado, pelo alto risco de neoplasia secundária.

35 - São doenças genéticas associadas com risco de câncer na infância, EXCETO:

- ▶ a) fibrose cística.
- b) ataxia-telangectasia.
- c) anemia de Fanconi.
- d) doença de Von Hippel-Lindau.
- e) síndrome de Beckwith-Wiedemann.

36 - Em relação às histiocitoses, assinale a alternativa correta.

- a) Linfo-histiocitose hemofagocítica familiar geralmente é diagnosticada aos 10 anos de idade.
- b) Linfo-histiocitose hemofagocítica secundária ocorre frequentemente após o tratamento quimioterápico da criança.
- c) A presença de hemofagocitose é mandatória para o diagnóstico da síndrome hemofagocítica familiar.
- d) É contraindicada a realização de imuno-histoquímica da lesão da HCL.
- ▶ e) Histiocitoses de células de Langerhans (HCL) podem ser classificadas em localizadas ou sistêmicas.

37 - Menina de 2 anos e meio é levada ao pediatra por apresentar urina avermelhada. Ao exame físico, palpa-se massa abdominal em região de flanco D. Investigação diagnóstica mostrou massa renal unilateral restrita. O diagnóstico mais provável é _____, _____ e os locais de metástases mais frequentes desse tipo de tumor são: _____ e _____.

Assinale a alternativa que preenche corretamente as lacunas acima, na ordem em que aparecem no texto.

- a) carcinoma renal – fígado – pulmão – SNC.
- ▶ b) tumor de Wilms – pulmão – linfonodos regionais – fígado.
- c) tumor de Wilms – fígado – pulmão – SNC.
- d) tumor rabdoide – fígado – pulmão – SNC.
- e) sarcoma de células claras – fígado – linfonodos regionais – pulmão.

38 - Em relação à leucemia mielomonocítica juvenil (LMMJ), identifique como verdadeiras (V) ou falsas (F) as seguintes afirmativas:

- () Os critérios diagnósticos são: monocitose em sangue periférico, esplenomegalia, aumento de hemoglobina fetal, presença de menos de 20% de blastos em medula óssea e ausência de rearranjo BCR-ABL.
- () A apresentação clínica frequente é de febre associada a hepatoesplenomegalia.
- () Idade maior que dois anos e hemoglobina fetal maior que 40% são considerados fatores de bom prognóstico.
- () A neurofibromatose tipo I aumenta o risco de desenvolver a doença.
- () Transplante de medula óssea é o tratamento de escolha para a grande maioria dos pacientes.

Assinale a alternativa que apresenta a sequência correta, de cima para baixo.

- ▶ a) V – V – F – V – V.
- b) V – F – V – F – V.
- c) F – V – F – V – F.
- d) V – V – V – F – F.
- e) F – F – V – V – F.

39 - Em relação aos tumores de células germinativas na infância, assinale a alternativa INCORRETA.

- ▶ a) O teratoma, em lactentes e crianças pequenas, sempre apresenta comportamento maligno.
- b) O tratamento cirúrgico do teratoma sacrococcígeo envolve sempre a ressecção do cóccix.
- c) Os tumores de células germinativas podem apresentar componentes benignos e malignos.
- d) Os tumores testiculares possuem conteúdo genético aneuploide.
- e) O tumor Yolk Salk é a única neoplasia maligna de células germinativas que ocorre na localização sacrococcígea.

40 - Em relação às anemias megaloblásticas, assinale a alternativa INCORRETA.

- a) A síndrome de Imerslund-Gräsbeck caracteriza-se por uma deficiência hereditária seletiva da absorção de vitamina B12, comumente associada à proteinúria, e apresenta boa resposta à reposição parenteral de vitamina B12.
- b) Na anemia megaloblástica, os achados em mielograma mais comuns são eritroblastos megaloblásticos, metamielócitos gigantes, além de outros precursores granulocíticos de tamanho aumentado.
- c) Na anemia megaloblástica, ocorre hematopoese ineficaz acompanhada por hemólise intramedular, com elevação de desidrogenase láctica e de bilirrubina indireta, sem reticulocitose.
- ▶ d) A deficiência de folato pode estar associada à deficiência de fator intrínseco, proteína que facilita a absorção do folato pelo íleo, e é a causa mais comum de anemia megaloblástica em vegetarianos estritos.
- e) A anemia megaloblástica por deficiência de vitamina B12 está frequentemente associada a distúrbios neurológicos relacionados à desmielinização ou degeneração axonal.

41 - Em relação à translocação 11q23 encontrada nas leucemias agudas, assinale a alternativa INCORRETA.

- a) O gen de fusão que resulta da t(4;11)(q21;q23) está relacionado a pobre prognóstico.
- b) Maior pico de incidência da t(4;11)(q21;q23) ocorre em lactentes.
- c) Pode ser encontrada em aproximadamente 30% da LLA-B em menores de 1 ano.
- d) Pode ser encontrada em aproximadamente 5% das leucemias bifenotípicas.
- ▶ e) Pode ser encontrada em aproximadamente 15% das leucemias crônicas em crise blástica.

42 - A síndrome da lise tumoral resulta em:

- a) hipouricemia, hipercalemia, hiperfosfatemia e hipercalcemia.
- b) hiperuricemia, hipercalemia, hipofosfatemia e hipercalcemia.
- c) hipouricemia, hipocalemia, hiperfosfatemia e hipocalcemia.
- d) hiperuricemia, hipercalemia, hipofosfatemia e hipocalcemia.
- ▶ e) hiperuricemia, hipercalemia, hiperfosfatemia e hipocalcemia.

43 - Considerando-se os fatores prognósticos relacionados à leucemia linfoblástica aguda na infância, identifique como verdadeiras (V) ou falsas (F) as seguintes afirmativas:

- () A leucometria inicial acima de 50.000/mm³ confere alto risco de recaída.
- () A citogenética com t(4;11) está relacionada a maior risco de infiltração de sistema nervoso central.
- () A t(12;21) confere um bom prognóstico em crianças com LLA e está associada ao imunofenótipo precursor de células B, sendo encontrada em cerca de 30% dos casos pediátricos e apenas em 3% dos adultos.
- () A coexpressão de marcador mieloide é um fator de risco independente para recaída de LLA e, portanto, indica transplante de medula óssea em primeira remissão completa.

Assinale a alternativa que apresenta a sequência correta, de cima para baixo.

- a) V – F – V – V.
- b) F – V – V – F.
- ▶ c) V – F – V – F.
- d) V – V – F – F.
- e) F – V – F – V.

44 - Criança de 8 anos de idade apresenta tosse, dispnéia, ortopneia e dor torácica de início agudo. Ao exame físico, apresentava linfonodomegalia cervical bilateral e supracavicular. A principal hipótese diagnóstica é de:

- ▶ a) síndrome da veia cava superior.
- b) tamponamento cardíaco.
- c) pneumonia aspirativa.
- d) compressão de medula espinhal.
- e) crise de ansiedade.

45 - Com relação aos tumores de células germinativas, assinale a alternativa INCORRETA.

- ▶ a) Os seminomas são os tumores de células germinativas mais comuns da adolescência.
- b) Os teratomas são os tumores de células germinativas mais comuns da infância.
- c) Os disgerminomas são os tumores malignos de células germinativas mais frequentes que acometem os ovários na faixa etária pediátrica.
- d) Carcinomas embrionários raramente ocorrem de forma isolada na infância; normalmente fazem parte de um tumor maligno misto de células germinativas.
- e) Tumores de células germinativas, gonadais e extragonadais, são incomuns na infância, representando aproximadamente 1% dos cânceres diagnosticados em pacientes com menos de 15 anos de idade.

46 - Criança de 4 anos, em tratamento de leucemia linfocítica aguda de células T, atualmente em remissão, apresenta quadro de parestesia, seguido de dor em membros inferiores e perda de força. Qual é a principal hipótese diagnóstica?

- a) Recaída precoce da leucemia em sistema nervoso central.
- ▶ b) Toxicidade neurológica pela vincristina.
- c) Perda de massa muscular secundária a altas doses de corticoide.
- d) Quadro depressivo pela longa hospitalização.
- e) Toxicidade neurológica pelo uso de ciclofosfamida em altas doses.

47 - Em 1969, uma síndrome de predisposição ao câncer, conhecida como Li-Fraumeni, foi descrita com base no histórico de câncer de quatro famílias. Sobre essa síndrome, é correto afirmar:

- a) Sarcoma não faz parte do grupo de cânceres envolvidos na síndrome de Li-Fraumeni.
- b) Nessa síndrome, o probando deve ter um câncer de mama.
- ▶ c) Na síndrome clássica de Li-Fraumeni, o probando deve apresentar um sarcoma diagnosticado em idade abaixo de 45 anos e apresentar um parente de primeiro grau com qualquer outro câncer, também com idade abaixo de 45 anos, além de apresentar mais um outro parente de primeiro ou segundo grau com sarcoma em qualquer idade ou qualquer outro câncer, com idade abaixo de 45 anos.
- d) Na síndrome clássica de Li-Fraumeni, o probando deve apresentar um câncer de mama diagnosticado em idade abaixo de 45 anos e apresentar um parente de primeiro grau com qualquer outro câncer, com idade acima de 45 anos, além de apresentar mais um outro parente de primeiro ou segundo grau com sarcoma com idade abaixo de 45 anos ou qualquer outro câncer com qualquer idade.
- e) Na síndrome clássica de Li-Fraumeni, o probando deve apresentar um sarcoma diagnosticado em idade acima de 45 anos e apresentar um parente de primeiro grau com qualquer outro câncer, também com idade acima de 45 anos, além de apresentar mais um outro parente de primeiro ou segundo grau com sarcoma em qualquer idade ou qualquer outro câncer, com idade acima de 45 anos.

48 - Em relação aos tumores de células germinativas (TCG), assinale a alternativa INCORRETA.

- a) O tumor de seio endodérmico é o TCG puramente maligno mais comum em crianças de baixa idade.
- b) O seminoma é o TCG puramente maligno mais frequente em homens acima de 20 anos de idade.
- c) O carcinoma embrionário raramente ocorre de forma isolada na criança, sendo geralmente componente de TCG misto.
- d) Coriocarcinoma raramente ocorre fora do contexto de TCG misto do adolescente.
- ▶ e) O teratoma maduro corresponde ao subtipo histológico menos frequente dos TCG na criança.

49 - Criança de 3 anos, sexo masculino, apresenta quadro de emagrecimento importante associado a irritabilidade. Ao exame físico, foi encontrada presença de massa abdominal palpável e presença de equimose de olho esquerdo. Na investigação, apresenta massa suprarrenal à direita confinada ao órgão de origem. Em exames de estadiamento, há presença de nódulos hepáticos e infiltração óssea periorbital esquerda, além de infiltração da medula óssea por células tumorais. O tumor foi totalmente ressecado. O diagnóstico e o estadiamento são, respectivamente:

- ▶ a) neuroblastoma – estágio 4.
- b) neuroblastoma – estágio 4 S.
- c) carcinoma de suprarrenal – estágio I.
- d) neuroblastoma – estágio III.
- e) carcinoma de suprarrenal – estágio III.

50 - A ocorrência de aberrações cromossômicas recorrentes na leucemia mieloide aguda (LMA) é muito frequente. Em relação à citogenética na LMA da infância, assinale a alternativa correta.

- a) A translocação t(9;22) é frequente nas LMA tipo M2 e está associada a bom prognóstico.
- b) A translocação t(8;21) é frequente na LMA FAB M2 e M1 e tem conotação de mau prognóstico.
- ▶ c) A translocação t(1;22) está relacionada a leucemia megacarioblástica de lactentes, mas não ocorre em pacientes com Sd de Down e tem conotação de mau prognóstico.
- d) O rearranjo do gene MLL é aberração recorrente nas leucemias do lactente, mas o rearranjo 11q23 é raramente encontrado nas leucemias secundárias induzidas por drogas que atuam na topoisomerase II.
- e) A inversão do cromossomo 16 está associado ao subtipo FAB M4Eo e implica sempre pior prognóstico.