



MÉDICO

HEMATOLOGIA PEDIÁTRICA

CÓDIGO: MHP21

CADERNO: 1

LEIA COM ATENÇÃO AS INSTRUÇÕES

- 1- A duração da prova é de 4 horas, já incluído o tempo de preenchimento do cartão de respostas.
- 2- O candidato que, na primeira hora de prova, se ausentar da sala e a ela não retornar, será eliminado.
- 3- Os três últimos candidatos ao terminar a prova deverão permanecer na sala e somente poderão sair juntos do recinto, após aposição em ata de suas respectivas assinaturas.
- 4- Você **NÃO** poderá levar o seu caderno de questões (Provas) e nem copiar o gabarito, pois a imagem do seu **cartão de respostas** será disponibilizado em <http://concursos.biorio.org.br> na data prevista no cronograma.

INSTRUÇÕES - PROVA OBJETIVA

- 1- Confira atentamente se este caderno de questões (Provas), que contém **60 questões objetivas**, está completo.
- 2- Cada questão da Prova Objetiva conterá **5 (cinco) opções** e somente uma correta.
- 3- Confira **se seus dados**, o curso escolhido, indicados no **cartão de respostas**, está correto. Se notar qualquer divergência, notifique imediatamente ao Fiscal de Sala ou ao Chefe de Local. Terminada a conferência, você deve assinar o **cartão de respostas** no espaço apropriado.
- 4- Confira atentamente se o curso e o **número do caderno** que consta neste caderno de questões é o mesmo do que consta em seu **cartão de respostas**. Se notar qualquer divergência, notifique imediatamente ao Fiscal de Sala ou ao Chefe de Local.
- 5- Cuide de seu **cartão de respostas**. Ele não pode ser rasurado, amassado, dobrado nem manchado.
- 6- Se você marcar mais de uma alternativa, sua resposta será considerada errada mesmo que uma das alternativas indicadas seja a correta.

AGENDA

- **23/02/2014**, Provas Objetivas e Entrega de Títulos (candidatos de Nível Superior).
- **24/02/2014**, Divulgação dos Gabaritos Preliminares e Disponibilização dos Exemplos das Provas Objetivas.
- **25/02/2014**, Disponibilização das Imagens dos Cartões de Respostas das Provas Objetivas.
- **26/02 e 27/02/2014**, Interposição de Recursos Administrativos quanto as questões das Provas Objetivas.
- **17/03/2014**, Divulgação dos Gabaritos Definitivos Oficiais, Resultado das Notas Preliminares das Provas Objetivas.
- **17/03 a 21/03/2014**, Interposição de Recursos Administrativos contra as Notas Preliminares das Provas Objetivas.
- **25/03/2014**, Divulgação do Resultado dos Recursos Administrativos contra as Notas Preliminares das Provas Objetivas.
- **25/03/2014**, Resultado Definitivo das Notas das Provas Objetivas.
- **01/04/2014**, Resultado das Notas Preliminares da Avaliação de Títulos.
- **02/04 a 03/04/2014**, Interposição de Recursos Administrativos contra as Notas Preliminares da Avaliação de Títulos.
- **06/04/2014**, Divulgação do Resultado Final das Notas das Provas Objetivas.
- **07/04/2014**, Resultado Final do Processo Seletivo.



INFORMAÇÕES:

- **Tel:** 21 3525-2480 das 9 às 18h
- **Internet:** <http://concursos.biorio.org.br>
- **E-mail:** fsaude2014@biorio.org.br

LÍNGUA PORTUGUESA

TEXTO

ESTUDO DEMONSTROU PELA PRIMEIRA VEZ QUE BEBER ÁGUA EMAGRECE – Uol Saúde

Uma equipe de cientistas alemães demonstrou pela primeira vez que, como assegura a tradição popular, beber água emagrece.

Uma pesquisa clínica da universidade Charité de Berlim publicada nesta quinta-feira (29) na revista American Journal of Clinical Nutrition assegura que a ingestão de água reforça os efeitos de uma dieta de emagrecimento.

“Apesar de nas dietas normalmente ser recomendado beber muita água, até agora não havia nenhuma recomendação com base científica”, disse o responsável da equipe de pesquisa, Rebecca Muckelbauer.

A partir da análise de cerca de 5.000 referências de diferentes bancos de dados de artigos científicos, os especialistas puderam comprovar que beber água efetivamente acelera os processos de emagrecimento quando se está fazendo uma dieta.

O estudo destaca a conclusão de uma série de dados sobre o sucesso de uma dieta em um grupo de idosos que aumentaram seu consumo médio de água.

As pessoas estudadas que aumentaram em um litro ao dia seu consumo de água emagreceram entre um e dois quilogramas a mais que o grupo de controle, que manteve sem alteração a quantidade de líquido que bebia.

O efeito de emagrecimento da água em combinação com uma dieta pode acontecer, segundo os cientistas, à simples sensação física de saciedade com a ingestão do líquido e à aceleração do metabolismo.

QUESTÃO 1

O título do texto nos informa, implicitamente, que:

- (A) outros estudos, com o mesmo objetivo, já haviam sido feitos, mas não haviam chegado a essa conclusão.
- (B) a tese de que beber água emagrece já era defendida por muitos, mas isso era afirmado pelos médicos, sem a pesquisa de laboratórios farmacêuticos.
- (C) o emagrecimento está ligado principalmente à ingestão de grande quantidade de água, fato só agora comprovado pela ciência.
- (D) a ciência comprovou, por meio de pesquisas, que o consumo de água auxilia no emagrecimento, fato que ainda não havia sido confirmado.
- (E) algumas pesquisas anteriores, embora sem credibilidade, já haviam demonstrado que beber água emagrece.

QUESTÃO 2

O título do texto – estudo demonstrou pela primeira vez que beber água emagrece – pode ser reescrito de várias formas; Avalie se as formas de reescrever essa mesma frase seguem corretamente as regras de pontuação:

- I - Pela primeira vez, estudo demonstrou que beber água emagrece.
- II - Estudo, pela primeira vez, demonstrou que beber água emagrece.
- III - Estudo demonstrou, pela primeira vez, que beber água emagrece.
- IV - Estudo demonstrou que beber água emagrece, pela primeira vez.

Estão corretas as formas:

- (A) I-II-III-IV
- (B) I-II-III, apenas
- (C) I-III-IV, apenas
- (D) II-III-IV, apenas
- (E) II-III, apenas

QUESTÃO 3

“Uma equipe de cientistas alemães demonstrou pela primeira vez que, como assegura a tradição popular, beber água emagrece”.

O conectivo abaixo que substitui adequadamente o “como” nesse segmento do texto é:

- (A) tal qual
- (B) assim como
- (C) conforme
- (D) à medida que
- (E) desde que

QUESTÃO 4

“Apesar de nas dietas normalmente ser recomendado beber muita água, até agora não havia nenhuma recomendação com base científica”; a forma abaixo de reescrever-se esse segmento do texto que respeita a correlação de tempos verbais é:

- (A) Embora na dietas ser normalmente recomendado que se bebesse muita água, até agora não havia nenhuma recomendação com base científica.
- (B) Mesmo que nas dietas seja normalmente recomendado que se beba muita água, até agora não havia nenhuma recomendação com base científica.
- (C) Ainda que nas dietas ser recomendado normalmente beber muita água, até agora não há nenhuma recomendação com base científica.
- (D) Conquanto nas dietas fosse normalmente recomendado beber muita água, até agora não havia nenhuma recomendação com base científica.
- (E) Apesar de nas dietas ser normalmente recomendado beber muita água, até agora não tem havido nenhuma recomendação com base científica.

QUESTÃO 5

O segmento do texto em que a troca de posição dos termos sublinhados modifica o sentido do texto é:

- (A) “A partir da análise de cerca de 5.000 referências de diferentes bancos de dados de artigos científicos”.
- (B) “...os especialistas puderam comprovar que beber água efetivamente acelera os processos de emagrecimento”.
- (C) “Uma equipe de cientistas alemães demonstrou pela primeira vez que beber água emagrece”.
- (D) “...como assegura a tradição popular, beber água emagrece”.
- (E) “Apesar de nas dietas normalmente ser recomendado beber muita água...”

QUESTÃO 6

O termo sublinhado que funciona como agente (adjunto adnominal) e não como paciente (complemento nominal) do termo anterior é:

- (A) ingestão de água
- (B) pesquisa da Universidade Charité
- (C) consumo médio de água
- (D) análise de cerca de 5000 referências
- (E) aceleração do metabolismo

QUESTÃO 7

“O estudo destaca a conclusão de uma série de dados sobre o sucesso de uma dieta em um grupo de idosos que aumentaram seu consumo médio de água”.

Assinale a alternativa em que o comentário realizado sobre um componente desse segmento do texto é correto:

- (A) a expressão “uma série de” indica um conjunto de elementos organizados do menos para o mais importante.
- (B) o conectivo “sobre” indica uma noção de “lugar”.
- (C) o pronome relativo “que” tem “dieta” por antecedente.
- (D) o vocábulo “conclusão” indica um pensamento obrigatoriamente correto.
- (E) o vocábulo “idosos” representa uma designação politicamente correta de “velhos”.

QUESTÃO 8

Segundo o texto, a ingestão de água emagrece:

- (A) desde que acompanhada de controle médico.
- (B) sobretudo em pacientes da terceira idade.
- (C) já que traz a sensação de saciedade.
- (D) caso não esteja acompanhada de uma dieta.
- (E) apesar de já haver uma pesquisa que o comprova.

QUESTÃO 9

“A partir da análise de cerca de 5.000 referências...”; assinale a alternativa que indica corretamente o significado da expressão sublinhada:

- (A) quantidade rigorosamente precisa
- (B) quantidade aproximada para menos
- (C) quantidade aproximada para mais
- (D) quantidade aproximada para mais ou menos
- (E) quantidade intencionalmente exagerada.

QUESTÃO 10

Considerando que o texto aborda uma pesquisa científica, indique a etapa dessa pesquisa que NÃO foi corretamente identificada:

- (A) hipótese: beber água emagrece
- (B) metodologia: comparar grupos de idosos que aumentaram seu consumo médio de água com outros que não o fizeram.
- (C) método empregado: dedutivo, pois partem de um caso geral para casos particulares.
- (D) análise: os estudos mostraram maior emagrecimento no grupo de idosos que aumentaram seu consumo médio de água.
- (E) conclusão: os idosos perdem mais peso quando aumentam seu consumo médio de água e estão fazendo dieta.

SISTEMA ÚNICO DE SAÚDE-SUS**QUESTÃO 11**

Avalie se, de acordo com a Lei 8080/90, são objetivos do Sistema Único de Saúde:

- I - A identificação e divulgação dos fatores condicionantes e determinantes da saúde.
- II - A formulação de política de saúde destinada a promover, nos campos econômico e social, a observância do disposto no § 1º do art. 2º desta lei.
- III - A assistência às pessoas por intermédio de ações de promoção, proteção e recuperação da saúde, com a realização integrada das ações assistenciais e das atividades preventivas.
- IV - O fomento, no âmbito do ensino superior de graduação e de pós-graduação, de práticas político-pedagógicas capazes de transformar a concepção dos profissionais da área de saúde em relação aos cuidados em saúde.

Estão corretos os objetivos:

- (A) I e II, apenas.
- (B) III e IV, apenas.
- (C) I, II e III, apenas.
- (D) I, III e IV, apenas.
- (E) I, II, III e IV.

QUESTÃO 12

Avalie se as ações e serviços públicos de saúde e os serviços privados contratados ou conveniados que integram o Sistema Único de Saúde (SUS) obedecem, dentre outros aos seguintes princípios:

- I - universalidade de acesso aos serviços de saúde em todos os níveis de assistência.
- II - preservação da autonomia das pessoas na defesa de sua integridade física e moral.
- III - utilização da epidemiologia para o estabelecimento de prioridades, a alocação de recursos e a orientação programática.
- IV - participação da comunidade.

Estão corretos:

- (A) I e II, apenas.
- (B) III e IV, apenas.
- (C) I, II e III, apenas.
- (D) I, III e IV, apenas.
- (E) I, II, III e IV.

QUESTÃO 13

Em relação à assistência terapêutica e à incorporação de tecnologia em saúde, de acordo com a lei 8080/90, NÃO é correto afirmar que:

- (A) A assistência terapêutica integral inclui a dispensação de medicamentos e produtos de interesse para a saúde (próteses, órteses, bolsas coletoras e equipamentos médicos), cuja prescrição esteja em conformidade com as diretrizes terapêuticas definidas em protocolo clínico para a doença ou o agravo à saúde a ser tratado ou, na falta do protocolo, em conformidade com o disposto na própria lei 8080/90.
- (B) A assistência terapêutica integral inclui a oferta de procedimentos terapêuticos, em regime domiciliar, ambulatorial e hospitalar, constantes de tabelas elaboradas pelo gestor federal do Sistema Único de Saúde - SUS, realizados no território nacional por serviço próprio, conveniado ou contratado.
- (C) Protocolo clínico e diretriz terapêutica é um documento que estabelece critérios para o diagnóstico da doença ou do agravo à saúde; o tratamento preconizado, com os medicamentos e demais produtos apropriados, quando couber; as posologias recomendadas; os mecanismos de controle clínico; e o acompanhamento e a verificação dos resultados terapêuticos, a serem seguidos pelos gestores do SUS.
- (D) Os protocolos clínicos e as diretrizes terapêuticas não devem estabelecer os medicamentos ou produtos necessários nas diferentes fases evolutivas da doença ou do agravo à saúde de que tratam.
- (E) Os medicamentos ou produtos da assistência terapêutica e da incorporação de tecnologia são aqueles avaliados quanto à sua eficácia, segurança, efetividade e custo-efetividade para as diferentes fases evolutivas da doença ou do agravo à saúde de que trata o protocolo.

QUESTÃO 14

De acordo com a Lei 8142/90, o Sistema Único de Saúde - SUS contará, em cada esfera de governo, sem prejuízo das funções do Poder Legislativo, com as seguintes instâncias colegiadas:

- (A) a Conferência de Saúde e o Conselho de Saúde.
- (B) o Comitê Gestor e a Secretaria Executiva.
- (C) o Conselho Administrativo e o Comitê Gestor.
- (D) o Congresso de Saúde e o Conselho de Saúde.
- (E) o Congresso de Saúde e a Conferência Permanente.

QUESTÃO 15

Um dos fundamentos da Atenção Básica é "Ter território _____ sobre o mesmo, de forma a permitir o planejamento, a programação _____ e o desenvolvimento de ações setoriais e intersetoriais com impacto na situação, nos condicionantes e nos determinantes da saúde das coletividades que constituem aquele território, sempre em consonância com o princípio da _____".

(PNAB, 2012, Anexo 1)

As lacunas ficam corretamente preenchidas por:

- (A) associado / centralizado / impessoalidade.
- (B) adstrito / descentralizada / equidade.
- (C) limitado / centralizada / paridade.
- (D) adstrito / centralizada / hierarquização.
- (E) limitado / hierarquizada e centralizada / equidade.

QUESTÃO 16

Avalie se as atribuições comuns a todos os profissionais das Equipes de Atenção Básica incluem:

- I - Realizar ações de atenção à saúde conforme a necessidade de saúde da população local, bem como as previstas nas prioridades e protocolos da gestão local.
- II - Manter atualizado o cadastramento das famílias e dos indivíduos no sistema de informação indicado pelo gestor municipal e utilizar, de forma sistemática, os dados para a análise da situação de saúde, considerando as características sociais, econômicas, culturais, demográficas e epidemiológicas do território, priorizando as situações a serem acompanhadas no planejamento local.
- III - Participar do acolhimento dos usuários realizando a escuta qualificada das necessidades de saúde, procedendo à primeira avaliação (classificação de risco, avaliação de vulnerabilidade, coleta de informações e sinais clínicos) e identificação das necessidades de intervenções de cuidado, proporcionando atendimento humanizado, responsabilizando-se pela continuidade da atenção e viabilizando o estabelecimento do vínculo.
- IV - Realizar busca ativa e notificar doenças e agravos de notificação compulsória e de outros agravos e situações de importância local.

Estão corretas as atribuições:

- (A) I e III, apenas.
- (B) II, III e IV, apenas.
- (C) I, II e III, apenas.
- (D) I, III e IV, apenas.
- (E) I, II, III e IV.

QUESTÃO 17

Os seguintes itens são necessários à Estratégia Saúde da Família, EXCETO UM, que está ERRADO. Assinale-o.

- (A) Existência de equipe multiprofissional (equipe de Saúde da Família) composta por, no mínimo, médico generalista ou especialista em Saúde da Família ou médico de Família e Comunidade, enfermeiro generalista ou especialista em Saúde da Família, auxiliar ou técnico de enfermagem e agentes comunitários de saúde.
- (B) Como parte da equipe multiprofissional, podem ser acrescentados profissionais de saúde bucal: cirurgião-dentista generalista ou especialista em Saúde da Família, auxiliar e/ou técnico em saúde bucal.
- (C) O número de ACS deve ser suficiente para cobrir 100% da população cadastrada, com um máximo de 750 pessoas por ACS e de 12 ACS por equipe de Saúde da Família, não ultrapassando o limite máximo recomendado de pessoas por equipe.
- (D) Recomenda-se que o número de pessoas por equipe considere o grau de vulnerabilidade das famílias daquele território, sendo que, quanto maior o grau de vulnerabilidade, maior deverá ser a quantidade de pessoas por equipe.
- (E) Cada equipe de Saúde da Família deve ser responsável por, no máximo, 4.000 pessoas, sendo a média recomendada de 3.000, respeitando critérios de equidade para essa definição.

QUESTÃO 18

Avalie se são verdadeiras (V) ou falsas (F) as seguintes afirmativas a respeito da Estratégia Saúde da Família:

- I - Visa à reorganização da atenção básica no País, de acordo com os preceitos do Sistema Único de Saúde.
- II - É considerada pelo Ministério da Saúde e pelos gestores estaduais e municipais, representados respectivamente pelo Conass e Conasems, como estratégia de expansão, qualificação e consolidação da atenção básica por favorecer uma reorientação do processo de trabalho com maior potencial de aprofundar os princípios, diretrizes e fundamentos da atenção básica, de ampliar a resolutividade e impacto na situação de saúde das pessoas e coletividades.
- III - Propicia uma importante relação custo-efetividade.

As afirmativas I, II e III são respectivamente:

- (A) F, V e V.
- (B) V, F e F.
- (C) V, V e V.
- (D) V, F e V.
- (E) F, V e F.

QUESTÃO 19

Em relação aos Núcleos de Apoio à Saúde da Família (NASF), NÃO é correto afirmar que:

- (A) foram criados com o objetivo de ampliar a abrangência e o escopo das ações da atenção básica, bem como sua resolubilidade.
- (B) São constituídos por equipes compostas por profissionais de diferentes áreas de conhecimento, que devem atuar de maneira integrada e apoiando os profissionais das equipes de Saúde da Família, das equipes de atenção básica para populações específicas.
- (C) Devem, a partir das demandas identificadas no trabalho conjunto com as equipes e/ou Academia da Saúde, atuar de forma integrada à Rede de Atenção à Saúde e seus serviços, além de outras redes como SUAS, redes sociais e comunitárias.
- (D) Fazem parte da atenção básica e se constituem como serviços com unidades físicas independentes ou especiais e de livre acesso para atendimento individual ou coletivo.
- (E) A responsabilização compartilhada entre a equipe do NASF e as equipes de Saúde da Família/equipes de atenção básica para populações específicas prevê a revisão da prática do encaminhamento com base nos processos de referência e contrarreferência, ampliando-a para um processo de compartilhamento de casos e acompanhamento longitudinal de responsabilidade das equipes de atenção básica, atuando no fortalecimento de seus princípios e no papel de coordenação do cuidado nas Redes de Atenção à Saúde.

QUESTÃO 20

O Programa Saúde na Escola (PSE) visa à atenção integral à saúde de crianças, adolescentes e jovens do ensino público básico, no âmbito das escolas e Unidades Básicas de Saúde. Avalie se as seguintes ações, a serem realizadas pelas equipes de saúde da atenção básica e educação, de forma integrada, estão corretas:

- I - Avaliação clínica e psicossocial que objetivam identificar necessidades de saúde e garantir a atenção integral a elas na Rede de Atenção à Saúde.
- II - Promoção e prevenção que articulem práticas de formação, educativas e de saúde, visando à promoção da alimentação saudável, à promoção de práticas corporais e atividades físicas nas escolas, à educação para a saúde sexual e reprodutiva, à prevenção ao uso de álcool, tabaco e outras drogas, à promoção da cultura de paz e prevenção das violências, à promoção da saúde ambiental e desenvolvimento sustentável.
- III - Educação permanente para qualificação da atuação dos profissionais da educação e da saúde e formação de jovens.

Está(ao) correta(s) a(s) ação(ões):

- (A) I, II e III.
- (B) II e III, apenas.
- (C) I e III, apenas.
- (D) II, apenas.
- (E) I, apenas.

CONHECIMENTOS ESPECÍFICOS

ATENÇÃO: o caso a seguir refere-se às duas próximas questões.

Menino de 8 anos foi trazido ao serviço de emergência pediátrica queixando-se de cansaço. Apresentava palidez cutâneo-mucosa e agenesia de ambos os rádios e polegares, sem visceromegalias palpáveis. No hemograma: Hg: 5 mg/dl com VCM: 102, leucócitos: 4500/mm³ e plaquetas: 80.000/mm³.

QUESTÃO 21

A principal hipótese diagnóstica é:

- (A) síndrome TAR (Trombocitopenia e Agenesia de Rádio)
- (B) anemia de Fanconi
- (C) anemia de Blackfan Diamond
- (D) leucemia linfóide aguda
- (E) dengue

QUESTÃO 22

Dos exames complementares citados abaixo, o mais indicado para a confirmação diagnóstica do caso clínico descrito é(são):

- (A) radiografia simples de membros superiores
- (B) eletroforese de Hemoglobina
- (C) DEB teste
- (D) aspirado de medula óssea
- (E) sorologias

QUESTÃO 23

O aumento da fragilidade osmótica pode ocorrer nas seguintes doenças, EXCETO:

- (A) anemia hemolítica autoimune por IgG
- (B) eliptocitose hereditária
- (C) anemia por deficiência de piruvatoquinase
- (D) esferocitose hereditária
- (E) β-talassemia

QUESTÃO 24

Criança de 6 anos apresenta história de infecções bacterianas de repetição, diarreia e esteatorreia, baixa estatura, sindactilia, metatarsos supranumerários e úvula bífida. No hemograma: Hg: 9 mg/dl, leucócitos: 4000/mm³, Neutrófilos: 200/mm³ e plaquetas: 190.000/mm³. A principal hipótese diagnóstica é:

- (A) disceratose congênita
- (B) anemia aplástica
- (C) neutropenia cíclica
- (D) síndrome Shwachman–Diamond
- (E) síndrome WHIM

QUESTÃO 25

A definição de Síndrome Hipereosinofílica Idiopática (SHI) NÃO inclui:

- (A) Evidência de lesão de órgão final com a demonstração histológica de infiltração tecidual por eosinófilos
- (B) Histopatológico de medula óssea com hiperplasia dos setores mieloide e eritroide
- (C) Eosinofilia persistente > 1.500/mm³ por mais de 6 meses
- (D) Evidência objetiva de patologia clínica, em qualquer sistema de órgãos, associada com eosinofilia
- (E) Ausência de causas conhecidas de eosinofilia, apesar de extensa investigação de outras causas.

QUESTÃO 26

Menino de 4 anos apresenta febre, infecções bacterianas de repetição, albinismo parcial óculo-cutâneo e cabelos de coloração cinza prateado. O esfregaço de sangue periférico apresenta grânulos lisossomais gigantes nas células sanguíneas nucleadas. A principal hipótese diagnóstica e sua fisiopatologia são:

- (A) síndrome de Barth; deficiência grave de cardiolipina, resultando em cardiomiopatia
- (B) síndrome de Chediak-Higashi; defeito no tráfego de proteínas para organelas, resultando na disfunção de fagócitos
- (C) disceratose congênita; defeitos no mecanismo de reparo de DNA e insuficiência medular
- (D) disgenesia reticular; defeito na maturação das linhagens mieloide e linfóide
- (E) síndrome de Dubowitz; fisiopatologia ainda desconhecida, com herança autossômica recessiva

QUESTÃO 27

Segundo o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas para Doença Falciforme da Portaria SAS/MS nº55, de 29 de janeiro de 2010, NÃO é critério para o uso do fármaco hidroxiúria em pacientes falcêmicos:

- (A) concentração de HbF < 8% após 2 anos de idade
- (B) 3 ou mais episódios algícos agudos com necessidade de atendimento médico hospitalar ou comprovada incapacidade produtiva (escola/ trabalho) nos últimos 12 meses
- (C) mais de um episódio de síndrome torácica aguda (STA), ou 1 episódio de STA com necessidade de O₂ ou transfusão sanguínea ou 1 episódio de STA com necessidade de internação em unidade de tratamento intensivo nos últimos 12 meses
- (D) concentração de Hb < 7g/dl (média de 3 valores fora de evento agudo)
- (E) desidrogenase láctica (DHL) 1 vez acima do valor de referência para a idade nos últimos 12 meses

QUESTÃO 28

A hidroxiureia (HU) apresenta efeito citotóxico bloqueando a síntese de ácido desoxirribonucleico (DNA) por meio da inibição da enzima ribonucleotídeo redutase, produzindo vários efeitos benéficos nos pacientes com Doença Falciforme. Dentre as afirmativas abaixo, a que NÃO corresponde a um efeito benéfico esperado desse fármaco no paciente falcêmico é:

- (A) aumento da produção de hemoglobina fFetal
- (B) maior produção de óxido nítrico
- (C) redução dos níveis de ácido úrico sérico
- (D) diminuição da expressão das moléculas de adesão
- (E) aumento da hidratação dos glóbulos vermelhos e da taxa hemoglobínica

QUESTÃO 29

O acidente vascular cerebral (AVC) isquêmico acomete cerca de 11% dos pacientes falcêmicos até os 18 anos. O rastreamento para doença cérebro-vascular deve ser feito anualmente a partir dos 2 anos com Doppler Transcraniano (DTC). A conduta correta em uma criança falcêmica assintomática que apresenta Velocidade de Fluxo Sanguíneo Cerebral de 180 cm/s ao DTC é:

- (A) repetir o DTC em 3 meses
- (B) iniciar transfusão de troca por 2 anos
- (C) repetir o DTC em 1 ano
- (D) fazer outro método de imagem
- (E) iniciar anticonvulsivante

QUESTÃO 30

Criança falcêmica de 10 anos foi atendida no serviço de emergência com quadro de dor em membro inferior direito. Foi iniciada hidratação venosa e dipirona IV de 4/4h, sem resolução da dor. Foi associado cetoprofeno IV regular também sem melhora do quadro. Laboratorialmente, apresentava Hb: 8,8 g/dL e oximetria de pulso de 97% em ar ambiente. A conduta é:

- (A) aumentar a taxa hídrica do paciente
- (B) oxigenioterapia
- (C) iniciar codeína regular
- (D) antibioticoterapia venosa
- (E) iniciar morfina regular

QUESTÃO 31

Criança de 4 anos é encaminhada ao ambulatório de hematopediatria para investigação de anemia. Apresenta história de fraqueza, anorexia, glossite e hipotonia muscular. Durante o exame físico, apresenta crise convulsiva tônico-clônica generalizada. Ao hemograma: Hg: 5,7 mg/dL, VCM: 112, HCM: 30, leucócitos: 7350/mm³ e plaquetas: 140.000/mm³. Hematoscopia de sangue periférico com vários neutrófilos plurisegmentados. A principal hipótese diagnóstica é:

- (A) hipocalcemia grave
- (B) anemia ferropriva
- (C) síndrome de anticorpo antifosfolípidos
- (D) anemia sideroblástica
- (E) anemia megaloblástica

QUESTÃO 32

Ao diagnóstico, a mutação no gene tirosina – kinase FLT3 tipo ITD é descrita em cerca de 16% das leucemias mielóides agudas pediátricas. Esse achado aloca o paciente pediátrico para o grupo de alto risco, EXCETO no subtipo:

- (A) leucemia monocítica aguda
- (B) leucemia mielomonocítica aguda
- (C) leucemia eritróide aguda
- (D) leucemia promielocítica aguda
- (E) leucemia megacarioblástica aguda

QUESTÃO 33

A análise citogenética do Linfoma de Burkitt é caracterizada pela translocação do braço longo do cromossomo 8 (8q.24.21) com um locus do gene da imunoglobulina, que na maioria dos casos é o locus do gene da cadeia pesada da imunoglobulina (IGH@, 14q32.33). Nessa translocação, o gene localizado no cromossomo 8 que se torna constitutivamente expresso é o:

- (A) MYC
- (B) RUNX1
- (C) MLL
- (D) AML1
- (E) TEL

QUESTÃO 34

Apesar da presença do gene de fusão E2A-PBX1 t(1;19) (q23p13.3) em pacientes com leucemia linfóide aguda ter perdido significância prognóstica nos últimos anos, sabe-se que esses pacientes apresentam maior risco cumulativo de recaída em:

- (A) testículo
- (B) SNC
- (C) medula óssea
- (D) esplênica
- (E) cutânea

QUESTÃO 35

Dentre os principais achados laboratoriais de hemólise intravascular na prática clínica destacam-se:

- (A) a ausência de hemoglobinúria e hemossidenúria e a ausência de haptoglobina
- (B) a presença de hemoglobinúria, a ausência de hemossidenúria e o aumento de haptoglobina
- (C) a presença de hemoglobinúria e hemossidenúria e o aumento de haptoglobina
- (D) a ausência de hemoglobinúria e hemossidenúria e o aumento de haptoglobina
- (E) a presença de hemoglobinúria e hemossidenúria e a ausência de haptoglobina

QUESTÃO 36

Dos achados moleculares a seguir, assinale o que é um indicador de prognóstico favorável na leucemia linfóide aguda pediátrica.

- (A) BCR/ABL
- (B) TEL/AML1
- (C) MLL/A4F
- (D) IKZF1
- (E) TP53

QUESTÃO 37

Metotrexate é um importante antimetabólito utilizado no tratamento de pacientes com leucemia linfóide aguda. O principal mecanismo de ação da droga é:

- (A) inibição da enzima DNA polimerase alfa
- (B) incorporação ao DNA como uma ribose
- (C) inibição da enzima ribonucleotídeo redutase
- (D) inibição da enzima dihidrofolato redutase
- (E) inibição da enzima topoisomerase II

QUESTÃO 38

Os agentes alquilantes são largamente utilizados para o tratamento de neoplasias malignas, promovendo ligações covalentes com grupos alquil de moléculas celulares, como DNA. São exemplos de agentes alquilantes:

- (A) ciclofosfamida, clofarabina e citarabina
- (B) mercaptopurina, tioguanina e hidroxiuréia
- (C) ifosfamida, decitabina e daunorrubicina
- (D) cisplatina, vinblastina e mitoxantrone
- (E) melfalan, procarbazina e dacarbazina

QUESTÃO 39

A Leucemia Mielomonocítica Juvenil (LMMJ) é uma doença rara na infância cujo diagnóstico depende de alguns critérios clínicos e laboratoriais. De acordo com o II Simpósio Internacional sobre LMMJ, o seguinte achado NÃO é um critério diagnóstico para a doença:

- (A) ausência do gene de fusão BCR/ABL t(9;22)
- (B) contagem absoluta de monócitos $> 1.000/\text{mm}^3$
- (C) hipersensibilidade ao GM-CSF
- (D) diminuição de Hg Fetal
- (E) menos de 20% de blastos na medula óssea

QUESTÃO 40

Mais da metade dos pacientes pediátricos com Leucemia Mielomonocítica Juvenil (LMMJ) apresentam cariótipo normal ao diagnóstico. Entretanto, cerca de 30% dos pacientes com LMMJ podem apresentar alterações envolvendo o cromossomo:

- (A) 21
- (B) 7
- (C) 1
- (D) 22
- (E) 9

QUESTÃO 41

A síndrome linfoproliferativa auto-imune (ALPS) é uma desordem da homeostase de linfócitos, caracterizada por um defeito na apoptose mediada por Fas – via caspases. Além das linfonodomegalias e da hepatoesplenomegalia, um achado laboratorial característico da síndrome é:

- (A) diminuição sérica da Interleucina-10 (IL-10)
- (B) diminuição sérica da Vitamina B12
- (C) elevação na circulação da população de células T duplamente negativas (CD8-/CD4-)
- (D) elevação da Hg Fetal
- (E) diminuição de Fas-ligante solúvel

QUESTÃO 42

Menina de 6 anos é atendida na UPA com petéquias em membros inferiores e face e raros hematomas na perna direita. Encontra-se em bom estado geral e relata história de quadro gripal há cerca de 30 dias. No hemograma: Hg: 12,5 mg/dL, leucócitos: $7600/\text{mm}^3$ e plaquetas: $30.000/\text{mm}^3$. A principal hipótese diagnóstica é:

- (A) púrpura trombocitopênica imune
- (B) púrpura de Henoch-Schönlein
- (C) leucemia aguda
- (D) dengue
- (E) anemia aplástica

QUESTÃO 43

A Síndrome de Wiskott-Aldrich é uma doença hereditária ligada ao X. As principais manifestações clínico-laboratoriais da doença são:

- (A) plaquetopenia, eczema cutâneo e infecções recorrentes
- (B) esteatorreia, pancreatite e neutropenia
- (C) anemia normocítica-normocrômica, nefrite e infecções recorrentes
- (D) plaquetopenia, trombose e cistite
- (E) esteatorreia, litíase biliar e leucopenia

QUESTÃO 44

Na α -Talassemia, a deleção de 3 genes da globina- α resulta em uma significativa redução na síntese da cadeia α . O paciente acometido apresenta anemia hemolítica de gravidade variável, além de um grau leve de eritropoiese ineficaz. Dentre as síndromes α -Talassemias, a que melhor incluiria esse paciente é:

- (A) carreador silencioso de α -Talassemia
- (B) traço α -Talassemico
- (C) hidropsia fetal
- (D) doença da Hemoglobina H
- (E) α/β -Talassemia

QUESTÃO 45

NÃO corresponde a um critério laboratorial para o diagnóstico da Síndrome Hemofagocítica:

- (A) ferritina > ou = 500 µg/L
- (B) atividade de células NK (Natural Killer) aumentada
- (C) CD25 (receptor soluble de IL-2 receptor) > ou = 2,400 U/ml
- (D) trigliceridemia > ou = 265 mg/dl
- (E) fibrinogenemia < ou = 1,5g/L

QUESTÃO 46

Na investigação de trombofilia, a coleta dos exames de screening em vigência de uso de cumarínico pode resultar na alteração do resultado do seguinte exame laboratorial:

- (A) fator V de Leiden
- (B) antitrombina III
- (C) proteína C da coagulação
- (D) fibrinogênio
- (E) D-Dímero

QUESTÃO 47

Na Hemoglobinúria Paroxística Noturna ocorre hemólise intravascular crônica mediada por complemento, decorrente da ausência de proteínas de superfície reguladoras do sistema complemento. As proteínas de superfície ausentes são:

- (A) CD3 e TdT
- (B) CD3 e CD5
- (C) CD56 e CD8
- (D) CD55 e CD3
- (E) CD55 e CD59

QUESTÃO 48

Menino de 7 anos é encaminhado ao hematologista para investigação de quadro de anemia grave com necessidade transfusional associado a icterícia após quadro febril. Os exames laboratoriais não evidenciam anemia no momento. A principal hipótese diagnóstica é:

- (A) anemia falciforme
- (B) síndrome de Bloom
- (C) anemia megaloblástica
- (D) talassemia
- (E) deficiência de G6PD (Glicose-6-Fosfato-Desidrogenase)

QUESTÃO 49

O paciente com Trombastenia de Glanzmann apresenta todos os achados abaixo, EXCETO:

- (A) agregação plaquetária deficiente com ristocetina
- (B) morfologia e contagem plaquetária normal
- (C) tempo de sangramento prolongado
- (D) agregação plaquetária deficiente com ADP
- (E) sangramentos leves a graves

QUESTÃO 50

Em relação às principais manifestações clínico-laboratoriais da Hemofilia A e seu tratamento, NÃO é correto afirmar que:

- (A) aproximadamente 30% dos pacientes com hemofilia A desenvolvem alo-anticorpos neutralizantes (inibitórios) contra o Fator VIII
- (B) etnia afro-americana e ter um irmão hemofílico com inibidor são fatores de risco para o desenvolvimento de anticorpos neutralizantes contra o Fator VIII
- (C) em pacientes com hemofilia A, o uso de DDAVP (1-Deamino-8-D-arginine vasopressina) é comum para tratar episódios selecionados leves de hemorragia
- (D) a média de idade do primeiro sangramento articular é 10 meses
- (E) a terapia antifibrinolítica é útil para prevenir a degradação de coágulos em casos de sangramentos oral, nasal e urinário.

QUESTÃO 51

Sobre a doença de von Willebrand, é correto afirmar que:

- (A) a doença de von Willebrand subtipo 1 é a forma mais comum da desordem
- (B) o subtipo 2M resulta de uma ligação anormal do fator de von Willebrand com o fator VIII
- (C) o subtipo 3 apresenta sangramentos leves com leves déficits na hemostasia primária e secundária
- (D) a doença de von Willebrand é uma desordem de sangramento hereditária com herança ligada ao X
- (E) o fator de von Willebrand se liga ao Fator VIII e favorece sua degradação pelas proteases plasmáticas

QUESTÃO 52

Na Leucemia Promielocítica Aguda, a t(15;17)(q22;21) é identificável citogeneticamente em mais de 90% dos casos e acaba por justapor o gene RAR α ao gene PML, formando o gene de fusão PML-RAR α . Porém, em 1-2% dos casos, um gene parceiro diferente do PML pode se fundir ao gene RAR α no cromossomo 17, dando origem a outro gene de fusão. A t(11;17) origina o seguinte gene de fusão:

- (A) PLZF-RAR α
- (B) NPM1-RAR α
- (C) STAT5b-RAR α
- (D) NuMA-RAR α
- (E) BCOR-RAR α

QUESTÃO 53

O uso de inibidores de proteínas tirosina-quinase tem sido de grande importância no tratamento de algumas neoplasias hematológicas, sobretudo as que possuem cromossomo Philadelphia – t(9;22). A seguinte droga é um potente inibidor da tirosina-quinase BCR-ABL:

- (A) Rituximabe
- (B) Imatinibe
- (C) Ciclofosfamida
- (D) Prednisona
- (E) Alemtuzumabe

QUESTÃO 54

Pacientes submetidos a esquemas de hipertransfusão são frequentemente acometidos por sobrecarga de ferro. Constitui parte dos critérios laboratoriais para iniciar a terapia de quelação de ferro nesses pacientes:

- (A) única dosagem de ferritina > ou = 500 ng/dl
- (B) três dosagens de ferritina com o mesmo valor nos últimos 6 meses
- (C) duas dosagens de ferritina com valores entre 500 e 900 ng/dl
- (D) única dosagem de ferritina de 900 ng/dl
- (E) três dosagens de ferritina com valores crescentes próximos a 1000 ng/dl nos últimos 6 meses

QUESTÃO 55

Acerca do fator V de Leiden, é correto afirmar que:

- (A) resulta de uma mutação pontual no gene do fator V, resultando na substituição de uma lisina por uma valina
- (B) ocorre frequentemente associado à mutação da protrombina G20210A
- (C) a presença do fator V de Leiden é a mais rara dentre as desordens trombofílicas hereditárias
- (D) o fator V de Leiden apresenta resistência à inativação pela proteína C da coagulação
- (E) a presença do fator V de Leiden diminui a geração de trombina

QUESTÃO 56

Dentre as opções abaixo, a que NÃO representa uma reação transfusional imediata é:

- (A) embolia aérea
- (B) anafilaxia
- (C) aloimunização HLA
- (D) TRALI (Injúria pulmonar aguda relacionada à transfusão)
- (E) sobrecarga volêmica

QUESTÃO 57

Sobre os cuidados paliativos, NÃO é correto afirmar:

- (A) os cuidados paliativos devem ser iniciados precocemente
- (B) promover a comunicação aberta entre a criança e os pais é especialmente vital quando o fim da vida se aproxima
- (C) a criança deve receber informações honestas e precisas sobre os cuidados de fim de vida e morte, apropriado para a sua idade de desenvolvimento
- (D) flutuações na capacidade dos pais aceitar a idéia da morte de seus filhos são incomuns
- (E) o manejo da fase terminal da doença tem um efeito dramático sobre a recuperação psicossocial da família

QUESTÃO 58

O uso de rasburicase para o tratamento e profilaxia da Síndrome de Lise Tumoral tem se demonstrado bastante efetivo na resolução do quadro. Entretanto, o uso da droga está contraindicado em pacientes com:

- (A) insuficiência renal aguda
- (B) deficiência de G6PD
- (C) hiperuricemia
- (D) hipocalcemia grave
- (E) litíase biliar

QUESTÃO 59

Sobre o Transplante de Células Tronco Hematopoiéticas, NÃO é correto afirmar:

- (A) a Doença do Enxerto contra o Hospedeiro (DECH) é mediada por linfócitos T dos doadores que quando enxertados reconhecem determinantes antigênicos nos receptores
- (B) as células-tronco hematopoiéticas oriundas do cordão umbilical carregam um maior risco de induzir Doença do Enxerto contra o Hospedeiro (DECH)
- (C) as modalidades de condicionamento para o transplante incluem radioterapia, quimioterapia, uso de agentes biológicos e terapia celular
- (D) embora a concentração de células tronco hematopoiéticas seja alta no cordão umbilical, o pequeno volume obtido (50-150 ml) pode limitar o uso dessas células para transplante
- (E) fatores de crescimento hematopoiético, como GCSF, promovem um aumento da concentração das células tronco hematopoiéticas no sangue periférico

QUESTÃO 60

A associação entre Linfoma de Hodgkin e infecção pelo Vírus Epstein-Barr (EBV) já é bem conhecida. Dentre os subtipos de Linfoma de Hodgkin, o que apresenta mais comumente a incorporação do EBV no genoma tumoral é:

- (A) a celularidade mista
- (B) a esclerose nodular
- (C) a depleção linfocitária
- (D) o rico em linfócitos
- (E) o rico em histiócitos

