

MINISTÉRIO DA SAÚDE

CONCURSO PÚBLICO

CARGO:

MÉDICO

Especialidade 22:

HEMATOLOGIA E HEMOTERAPIA

(Adulto)

CADERNO DE PROVAS – PARTE II
Conhecimentos Específicos

LEIA COM ATENÇÃO AS INSTRUÇÕES ABAIXO.

- 1 Nesta parte II do seu caderno de provas, confira atentamente se os seus dados pessoais e os dados identificadores do seu cargo/especialidade transcritos acima estão corretos e coincidem com o que está registrado em sua folha de respostas. Confira também o seu nome e o nome de seu cargo/especialidade em cada página numerada desta parte de seu caderno de provas. Em seguida, verifique se o seu caderno de provas (partes I e II) contém a quantidade de itens indicada em sua folha de respostas, correspondentes às provas objetivas. Caso o caderno esteja incompleto, tenha qualquer defeito ou apresente divergência quanto aos seus dados pessoais ou quanto aos dados identificadores do seu cargo/especialidade, solicite ao fiscal de sala mais próximo que tome as providências cabíveis, pois não serão aceitas reclamações posteriores nesse sentido.
- 2 Quando autorizado pelo chefe de sala, no momento da identificação, escreva, no espaço apropriado da **folha de respostas**, com a sua caligrafia usual, a seguinte frase:

Compreender é o reflexo de criar.

OBSERVAÇÕES:

- Não serão objeto de conhecimento recursos em desacordo com o estabelecido em edital.
- Informações adicionais: telefone 0(XX) 61 3448-0100; Internet — www.cespe.unb.br.
- É permitida a reprodução deste material apenas para fins didáticos, desde que citada a fonte.

CONHECIMENTOS ESPECÍFICOS

A respeito das anemias megaloblásticas, julgue os itens a seguir.

- 51 O termo megaloblástica refere-se a anomalias morfológicas do núcleo da célula que são causadas por vários defeitos na síntese de DNA.
- 52 São alterações laboratoriais observadas na deficiência de cianocobalamina: reticulocitopenia, neutropenia, elevação da lactato desidrogenase (LDH) no soro, elevação do ácido metilmalônico no soro e elevação do ferro sérico.
- 53 Seguindo a administração parenteral de cobalamina, em pacientes com deficiência desse componente, os níveis de LDH e de bilirrubina diminuem rapidamente, e a reticulocitose começa em 3 a 5 dias, com pico em torno do décimo dia.

Considerando a produção e função das células sanguíneas, julgue os itens subsequentes.

- 54 As hemácias têm forma homogênea de corpúsculos circulares, bicôncavas, de tamanho relativamente uniforme.
- 55 No adulto, a hemoglobina encontrada nas hemácias é predominantemente do tipo A, constituída de duas cadeias alfa e duas cadeias beta; não se detectam hemoglobina fetal e A2.
- 56 As plaquetas apresentam quatro tipos de grânulos: alfa grânulos, corpos densos, lisossomos e microperoxissomos.
- 57 Os grânulos alfa das plaquetas são constituídos por trombomodulina, fator 4 plaquetário, fibrinogênio e nucleotídeos de adenina.
- 58 Em crianças, a celularidade da medula óssea é alta, variando de 20% a 60%.

Quanto à sua forma de apresentação, as translocações cromossômicas podem ser divididas em três tipos fundamentais. Com relação a esse tema, julgue os seguintes itens.

- 59 As translocações que envolvem o oncogene c-MYC e a ciclina D1 são exemplos de translocações em que um gene passa a ser controlado pelo promotor de outro oncogene.
- 60 A translocação (9;22) cria um gene híbrido denominado PML-RAR.
- 61 Os pacientes portadores de anemia de Fanconi apresentam uma fragilidade cromossômica identificável em estudos citogenéticos com agentes mitogênicos.

Acerca da anemia ferropriva, julgue os itens que se seguem.

- 62 A anemia ferropriva apresenta, geralmente, ferro sérico diminuído, ferritina sérica diminuída, depósitos de ferro medular ausente e capacidade total de ferro aumentada.
- 63 Entre os diagnósticos diferenciais da anemia ferropriva, destacam-se a anemia de doença crônica, a talassemia heterozigótica e a mielodisplasia.
- 64 As únicas situações clínicas associadas à diminuição da ferritina sérica com depósitos normais de ferro são o hipotireoidismo e a deficiência de vitamina C.
- 65 O ferro é absorvido pelos enterócitos das vilosidades do duodeno e jejuno proximal e circula no plasma ligado à transferrina.
- 66 O ferro é estocado na forma de ferritina nos hepatócitos e hemossiderina no sistema fagocítico mononuclear.

Com base na anemia aplástica, anemia relacionada a doenças crônicas e anemia secundária devido endocrinopatias, julgue os próximos itens.

- 67 A anemia aplástica adquirida é classificada de acordo com o grau de severidade das citopenias em: muito grave, grave e não grave.
- 68 A anemia normocítica e a normocrômica não são vistas na insuficiência adrenal primária (doença de Addison).
- 69 A anemia da insuficiência renal crônica é, usualmente, normocítica e normocrômica; contudo, pacientes renais podem desenvolver anemia microcítica, por intoxicação com alumínio, e a forma megaloblástica, por deficiência de folato.

No que se refere aos distúrbios com neutrófilos, basófilos, eosinófilos, monócitos e linfócitos, julgue os itens a seguir.

- 70 A anomalia de Pelger-Huet é considerada benigna, com herança ligada ao cromossomo X e traço dominante.
- 71 O aumento da histamina na leucemia mieloide crônica e nas doenças mieloproliferativas está relacionado ao aumento do número de basófilos.
- 72 São causas de linfocitopenia hereditária: a síndrome de Wiskott-Aldrich, a ataxia-teleangectasia e a imunodeficiência com timoma.

Acerca das anemias hemolíticas, julgue os itens que se seguem.

- 73 O termo anemia hemolítica microangiopática refere-se exclusivamente à púrpura trombocitopênica trombótica e à síndrome hemolítica urêmica.
- 74 Anemia hemolítica intravascular, hemoglobinúria, presença de esféricitos no sangue periférico, trombocitose e Coombs direto negativo caracterizam a hemólise por veneno de aracnídeos.
- 75 A esplenectomia pode ser indicada no tratamento da anemia hemolítica por anticorpos quentes devido à interação de anticorpos IgG com macrófagos do baço.

As primeiras descrições de pacientes com quadro clínico suspeito de leucemia mieloide crônica remontam a 1845, com John Hughes Bennet em Edinburg e Rudolf Virchow, em Berlim. Enquanto o primeiro pensava que se tratava de uma doença infecciosa, o segundo suspeitava de uma doença neoplásica. Em 1872, Ernst Neumann observou que células leucêmicas se originavam da medula óssea, mas, somente cerca de 100 anos depois, Peter Nowell e David Hugenfort descobriram uma pequena anormalidade no cromossomo, a primeira anormalidade cariotípica associada com câncer.

A respeito da leucemia mieloide crônica e de outras doenças mieloproliferativas crônicas, julgue os itens a seguir.

- 76 De acordo com a última revisão da Organização Mundial de Saúde (OMS), publicada em 2008, a nomenclatura das entidades mieloproliferativas foi mudada de doenças mieloproliferativas crônicas para neoplasias mieloproliferativas.
- 77 Essas doenças são classificadas, de acordo com a última revisão da OMS, em: leucemia mieloide crônica, BCR-ABL1 positivo, leucemia neutrofílica crônica, policitemia vera, mielofibrose primária, trombocitemia essencial, leucemia eosinofílica crônica, mastocitose, neoplasia mieloproliferativa não classificada.
- 78 Mutações somáticas adquiridas do JAK2, no cromossomo 9p24, têm mostrado papel importante na patogênese de diversos casos de doenças mieloproliferativas BCR-ABL1 negativas, sendo a mutação JAK2V617F encontrada em cerca de 95 % dos pacientes com trombocitemia essencial e cerca de metade com mielofibrose primária e policitemia vera.

A superfície externa da membrana eritrocitária é composta por estruturas antigênicas que originam os sistemas dos grupos sanguíneos. Esses antígenos podem ser reconhecidos pelo sistema imune do organismo, induzindo a formação de anticorpos. Aproximadamente 270 antígenos já foram identificados e distribuídos em 29 sistemas de grupos sanguíneos, que podem ter diversas funções como estruturais, de transporte, no sistema complemento, enzimática, adesão, entre outras. Considerando os antígenos eritrocitários e seus anticorpos, julgue os itens subsequentes.

- 79 A glicoproteína Kell tem uma sequência homóloga com a família das endopeptidases e atua como enzima conversora da endotelina 3, além de clivar precursores da endotelina 1 e 2, atuando na regulação do tônus vascular.
- 80 O grupo sanguíneo Duffy é receptor para merozoítas do *Plasmodium vivax* e *P. knowlesi*, portanto indivíduos Fy(a-b-) são mais resistentes à malária.
- 81 O antígeno Le^b funciona como receptor para a bactéria *Helicobacter pylori* no tecido gástrico.
- 82 Indivíduos do grupo O tendem a ter maior nível plasmático de fatores V, VIII, IX e de von Willebrand que outros grupos e, portanto, estariam mais vulneráveis a fenômenos trombóticos.

A trombose sintomática é uma doença multifatorial que se manifesta quando uma pessoa tem uma predisposição basal (trombofilia) e é exposta a fatores de risco clínicos. Trombofilia não é uma doença *per se*, mas pode estar associada a uma doença por exemplo, câncer, à exposição de drogas (anticoncepcionais orais), a outras condições (gravidez), ou pode ser genética.

Com relação às trombofilias genéticas ou adquiridas, julgue os itens seguintes.

- 83 Câncer em atividade, doenças mieloproliferativas, anemia falciforme e granulomatose de Wegener são condições fortemente associadas à trombofilia adquirida ou secundária.
- 84 A deficiência de antitrombina pode ser associada a vários distúrbios, como doença hepática, síndrome nefrótica, pré-eclampsia, além de ser observada em mulheres usuárias de anticoncepcionais orais e durante a gravidez.
- 85 A mutação G20210A da protrombina (fator II da coagulação) é encontrada entre 1% a 3% dos indivíduos da população geral, 6% a 18% dos pacientes com tromboembolismo venoso, sendo uma das anormalidades genéticas mais raras associadas a trombofilia.
- 86 A dosagem do anticorpo anti-β2 glicoproteína I no soro ou plasma de um paciente é um exame caro e pouco disponível no mercado brasileiro, não fazendo parte dos critérios diagnósticos atuais para a síndrome antifosfolipídica.

Distúrbios hereditários da coagulação geralmente resultam de deficiência ou anormalidade de uma única proteína plasmática. Com exceção da doença de von Willebrand, esses distúrbios hereditários são associados a sinais e sintomas similares, independentemente do fator associado ao distúrbio.

A respeito dos distúrbios hereditários da coagulação, julgue os itens que se seguem.

- 87 A anormalidade hemostática da hemofilia A é a deficiência do fator IX.
- 88 A hemofilia A pode ocorrer em mulheres homocigotas portadoras do gene hemofílico, em que há a inativação do cromossomo X em fases avançadas da embriogênese.

- 89 A deficiência hereditária do fator XIII pode estar associada à oligospermia em homens e a abortos espontâneos em mulheres.
- 90 A doença de von Willebrand, também conhecida como trombopatia constitucional, acomete, aproximadamente, 1% da população, sendo a alteração da coagulação hereditária mais comum.
- 91 A deficiência do fator de Fletcher não é associada a sangramentos anormais ou aumento do risco de trombose.

Gamopatias monoclonais são um grupo de desordens caracterizado pela proliferação de um único clone de células plasmáticas que produz uma proteína M monoclonal homogênea. Cada proteína M consiste em duas cadeias pesadas de polipeptídeos da mesma classe e subclasse e duas cadeias leves de polipeptídeos do mesmo tipo. Avanços nos métodos laboratoriais e sua disponibilidade comercial permitiram melhor diagnóstico e manejo do paciente portador de gamopatia monoclonal. A respeito dos conhecimentos acerca das gamopatias monoclonais, julgue os próximos itens.

- 92 O mieloma múltiplo pode estar associado a anormalidades hemostáticas, sendo mais frequente a trombose que o sangramento.
- 93 O paciente com mieloma múltiplo tem alto risco de infecção bacteriana, sendo que, após iniciado o tratamento, esse risco aumenta à medida que o paciente atinge a fase de *plateau*.
- 94 A amiloidose deve ser considerada no diagnóstico diferencial de qualquer paciente com proteinúria nefrótica, insuficiência cardíaca, neuropatia ou hepatomegalia. No entanto, seu diagnóstico é raro, pois apenas 10% dos pacientes com amiloidose têm cadeias leves monoclonais detectadas no soro e(ou) urina e somente 20% de estudos não invasivos, como aspirado de gordura e biópsia de medula óssea, vão confirmar o diagnóstico.
- 95 A macroglobulinemia de Wandenstron não deve ser confundida com mieloma múltiplo IgM secretor. Pacientes com macroglobulinemia de Wandenstron podem ter anemia, hiperviscosidade, sintomas B, sangramento e sintomas neurológicos. Lesões líticas são incomuns. A biópsia de medula óssea tipicamente revela infiltração de células linfoplasmocitárias clonais CD 20 positivas.

Quando ocorre um dano no vaso sanguíneo, as plaquetas circulantes interagem com componentes da matriz extracelular e uma complexa série de interações leva a formação e estabilização do tampão plaquetário. Defeitos adquiridos ou hereditários podem afetar qualquer fase desse complexo, resultando em trombose ou sangramento excessivo. No que se refere aos distúrbios plaquetários, julgue os itens a seguir.

- 96 Uma história e exame físico detalhados do paciente e seus familiares são essenciais na avaliação do distúrbio plaquetário.
- 97 A síndrome de Bernard-Soulier é um distúrbio plaquetário raro, em que as plaquetas apresentam uma anormalidade qualitativa ou quantitativa do complexo de glicoproteína de membrana Ib, com achados laboratoriais típicos de trombocitopenia e plaquetas gigantes.
- 98 A síndrome da plaqueta cinzenta é um distúrbio raro caracterizado pela deficiência seletiva de grânulos beta delta gama nos megacariócitos.
- 99 A síndrome de Wiskott-Aldrich é uma doença autossômica dominante, caracterizada por microtrombocitopenia, eczema e imunodeficiência.
- 100 São drogas que afetam a função plaquetária: analgésicos (aspirina, anti-inflamatórios não esteroides, acetaminofeno) e antibióticos beta lactâmicos (penicilinas, cefalosporinas).