



UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ
SETOR DE CIÊNCIAS DA SAÚDE – HOSPITAL DE CLÍNICAS
DIRETORIA DE ENSINO E PESQUISA

Edital nº 52-53/2017 – HC - Edital nº 056/2017 – HT
Prova Teórica – 02/11/2017

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

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

107 – Hematologia – Transplante de Medula Óssea Adulto

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 impresso nele corresponde ao seu. Caso haja qualquer irregularidade, comunique-a imediatamente ao aplicador de prova.
7. O cartão-resposta deverá ser preenchido com caneta esferográfica 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 aparelhos eletrônicos ou qualquer 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 bonés, gorros, chapéus ou quaisquer outros acessórios que cubram as orelhas.
 - 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, ressalvados os de grau, quando expressamente por recomendação médica, devendo o candidato, então, respeitar o subitem 4.17 do Edital.
 - h) Emprestar materiais para realização das provas.

Caso alguma dessas exigências seja descumprida, o candidato será excluído do processo.
9. A duração da prova é de 4 horas. Esse tempo inclui a resolução das questões e a transcrição das respostas para o cartão-resposta.
10. Ao concluir a prova, permaneça em seu lugar e comunique ao aplicador de prova. Aguarde autorização para entregar o caderno de prova e o cartão-resposta.
11. Se desejar, anote as respostas no quadro abaixo, recorte na linha indicada e leve-o consigo.

DURAÇÃO DESTA PROVA: 4 HORAS

Específica

✕

| 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 - A formação dos elementos do sangue se faz a partir de uma célula-tronco hematopoética indiferenciada e acontece continuamente. O processo de diferenciação B, na medula óssea, a partir de um precursor linfóide até uma célula B madura com imunoglobulina (Ig) de superfície (IgM) envolve ganhos e perdas de antígenos que caracterizam os diferentes estágios de diferenciação. Assinale a alternativa que apresenta a função fisiológica das células B e a expressão de antígenos B que caracteriza os diferentes estágios de diferenciação.

- ▶ a) Imunidade humoral – CD34, CD19, CD10, Igc, IgM.
- b) Imunidade celular – CD34, CD19, CD10, Igc, IgM.
- c) Imunidade humoral – CD34, CD13, CD117, Igc, IgM.
- d) Imunidade celular – CD34, CD13, CD117, Igc, IgM.
- e) Imunidade humoral – CD34, Tdt, CD7, Igc, IgM.

02 - As células-tronco hematopoéticas são estimuladas por fatores de crescimento e citocinas e têm capacidade de autorregeneração e diferenciação. Correlacione a linhagem celular com os fatores de crescimento e assinale a alternativa correta.

- a) Os basófilos resultam do estímulo da CFU-GEMM pelo ligante do kit, IL11, EPO e pela GM-CSF.
- b) Linfócitos T, linfócitos B e linfócitos NK são estimulados por IL1, IL7 e IL11.
- ▶ c) As células da linhagem mieloide são estimuladas pelo ligante kit, GMCSF e IL3.
- d) A CFU-GEMM é estimulada exclusivamente pelo ligante do kit.
- e) A TPO atua nos precursores da linhagem mieloide, estimulando CFU-GM.

03 - Médico da unidade básica de saúde atendeu uma paciente do sexo feminino, 44 anos, devido a queixa de astenia. Foi solicitado inicialmente um hemograma, que mostrou anemia (Hb 9.0 g/dL), com VCM 63 fL (VR 77-94 fL), HCM 23 pg (VR 27-32 pg), e ele encaminhou para investigação com hematologista, por se tratar de uma anemia moderada. A paciente refere fluxo menstrual de 7 dias, sendo que em 3 dias/ciclo é necessário trocar de absorvente em intervalo menor de 2h. Com base na descrição acima, é correto afirmar que a conduta adequada é:

- a) Iniciar reposição empírica de ferro VO com sulfato ferroso 300 mg 1cp ao dia; reavaliar a paciente em 30 dias, para avaliar resposta, e, se não houver melhora de, pelo menos, 1 g/dL na Hb, solicitar investigação com reticulócitos, ferro sérico, CTLF e transferrina, para confirmar se tratar de ferropenia e avaliar aderência ao tratamento; considerar um método para supressão menstrual ou outra estratégia para reduzir o sangramento. Manter a reposição do ferro até normalização da Hb.
- b) Iniciar reposição empírica de ferro EV 1 amp/dia; reavaliar a paciente em 30 dias, para avaliar resposta, e, se não houver melhora de, pelo menos, 1 g/dL na Hb, solicitar investigação com reticulócitos, ferro sérico, CTLF e ferritina, para confirmar se tratar de ferropenia e avaliar aderência ao tratamento; considerar um método para supressão menstrual ou outra estratégia para reduzir o sangramento. Manter a reposição do ferro até a normalização da Hb.
- c) Iniciar reposição empírica de ferro VO com sulfato ferroso 300 mg 3-4cp ao dia; reavaliar a paciente em 30 dias, para avaliar resposta, e, se não houver melhora de, pelo menos, 1 g/dL na Hb, solicitar investigação com reticulócitos, ferro sérico, CTLF e transferrina, para confirmar se tratar de ferropenia e avaliar aderência ao tratamento; encaminhar a paciente para a ginecologia, para avaliação de histerectomia. Manter reposição de ferro por, pelo menos, mais 3-4 meses após a normalização da Hb.
- ▶ d) Iniciar reposição empírica de ferro VO com sulfato ferroso 300 mg 3-4cp ao dia; reavaliar a paciente em 30 dias, para avaliar resposta, e, se não houver melhora de, pelo menos, 1 g/dL na Hb, solicitar investigação com reticulócitos, ferro sérico, CTLF e ferritina, para confirmar se tratar de ferropenia e avaliar aderência ao tratamento; considerar um método para supressão menstrual ou outra estratégia para reduzir o sangramento. Manter reposição de ferro por, pelo menos, mais 3-4 meses após a normalização da Hb.
- e) Iniciar reposição empírica de ferro VO com sulfato ferroso 300 mg 3-4cp ao dia; reavaliar a paciente em 30 dias, para avaliar resposta, e, se não houver melhora de, pelo menos, 1 g/dL na Hb, solicitar investigação com reticulócitos, ferro sérico, CTLF e transferrina, para confirmar se tratar de ferropenia e avaliar aderência ao tratamento; encaminhar a paciente para a ginecologia, para avaliação de histerectomia. Manter reposição de ferro até a normalização da Hb.

04 - A hepcidina é um hormônio peptídeo produzido no fígado, codificado pelo gene HAMP, e regula negativamente a absorção de ferro pela ferroportina 1. Em relação a esse peptídeo, assinale a alternativa correta.

- a) Anemia e hipóxia aumentam a transcrição da hepcidina, com o intuito de aumentar a absorção de ferro pelos enterócitos e propiciar maior exportação de ferro dos macrófagos.
- ▶ b) A atividade antimicrobiana da hepcidina acontece pela sua capacidade de romper as membranas microbiais e pela restrição da disponibilidade de ferro ao desenvolvimento microbiano.
- c) Estados inflamatórios e infecciosos associados à secreção de IL-6 diminuem a síntese de hepcidina pelos hepatócitos.
- d) A ferroportina é o receptor da hepcidina, a formação do complexo hepcidina-ferroportina e sua internalização nos domínios da membrana apical dos enterócitos bloqueia a absorção do ferro nessas células.
- e) O aumento da secreção de hepcidina diminui o ferro nos hepatócitos e macrófagos e aumenta a saturação da transferrina, pois o ferro não é absorvido pelas células.

05 - Sobre metabolismo do ferro, assinale a alternativa correta.

- ▶ a) O ferro é absorvido pela borda em escova das células epiteliais dos vilos intestinais, principalmente do duodeno e do jejuno proximal.
- b) Quando as concentrações de hepcidina estão altas, as moléculas de ferroportina são expostas na membrana plasmática, liberando o ferro.
- c) Laboratorialmente, na hemocromatose, é esperado um índice de saturação da transferrina em 20%.
- d) Em pH ácido, a forma Fe^{3+} é mais bem absorvida que a forma Fe^{2+} .
- e) Oitenta por cento do ferro absorvido encontra-se armazenado no fígado.

06 - No ambulatório de Hematologia, você recebe um paciente do sexo masculino, 38 anos, que já acompanha devido a diabetes tipo 1 e hipotireoidismo na unidade básica de saúde, para os quais faz tratamento medicamentoso. Sua última consulta havia sido há 8 meses somente, devido a problemas pessoais. O paciente se queixa de astenia e de dificuldade para caminhar de chinelo. À inspeção, se apresenta hipocorado ++/4+ e discretamente ictérico +/4+. Seu hemograma mostra Hb 8.8 g/dL (VR > 12.5), VCM 122 fL (VR 77-94 fL), leucócitos 3200/mm³ (VR 4.000-11.000/mm³), neutrófilos 1400/mm³ (VR 1800-6000/mm³) e plaquetas 110.000 (VR 140.000-400.000). Trouxe outros exames que mostravam LDH 4200 (VR até 220), bilirrubina total 2.8 (VR até 1.2), bilirrubina indireta 2.4 (VR até 0.8), bilirrubina direta 0.4 (VR até 0.4) e contagem de reticulócitos 42.000 (VR 50.000-100.000). Qual o diagnóstico mais provável e a conduta inicial adequada?

- a) Pancitopenia secundária a hipotireoidismo descompensado – solicitar dosagem de TSH e T4L e aumentar dose de levotiroxina.
- ▶ b) Anemia megaloblástica – solicitar dosagem de B12 e ácido fólico e iniciar reposição com vitamina B12 parenteral 1x/dia por 5 dias, depois 1x/semana por 4 semanas. Reavaliar em 7-14 dias com novo hemograma + reticulócitos, para avaliar se houve alguma resposta terapêutica e se o diagnóstico foi confirmado com a dosagem de B12.
- c) Anemia aplástica – encaminhar para um serviço de transplante de medula óssea com urgência.
- d) Anemia hemolítica autoimune – iniciar prednisona 1 mg/kg, solicitar coombs direto e agendar retorno em 3 meses. Caso piore, orientar que procure o serviço de emergência mais próximo de casa.
- e) Anemia macrocítica provavelmente secundária a uma hemorragia do trato gastrointestinal – solicitar investigação com endoscopia digestiva alta e colonoscopia.

07 - Paciente de 26 anos é encaminhado da UBS devido a discreta anemia microcítica evidenciada no hemograma (abaixo). Na anamnese, nega sangramento menstrual ou outros tipos de sangramento. Refere alimentação rica em legumes e ingere carne vermelha 3x/semana. Nega astenia, nega dispneia. Hábito intestinal regular, nega diarreia. Exame físico sem alterações. Conta que a mãe e uma tia materna têm anemia crônica, desde a adolescência.

| HEMOGRAMA | | VALOR REFERÊNCIA |
|--|------------------------|-------------------------------|
| Eritrócitos | 4,5 x 10 ¹² | (3,8-5,8 x 10 ¹²) |
| Hemoglobina (g/dL) | 10,1 | (11,5-16,5) |
| Hematócrito (%) | 30,2 | (36-47) |
| VCM (fL) | 69 | (77-95) |
| HCM | 21 | (27-32) |
| RDW | 13 | (12-16) |
| OBS: Presença de hemácias em alvo | | |
| Leucócitos | 4.200 | (4.000-11.000) |
| Plaquetas | 220.000 | (150.000-400.000) |

Qual a principal hipótese diagnóstica e qual(ais) o(s) exame(s) mais pertinentes para investigação inicial?

- a) Anemia por deficiência de ferro – quantificação do ferro medular e endoscopia digestiva alta para investigar perda oculta sanguínea.
- b) Anemia falciforme – eletroforese de hemoglobina.
- c) Talassemia – eletroforese de proteína.
- d) Anemia por deficiência de ferro – ferritina/ferro sérico/capacidade total de ligação do ferro.
- ▶ e) Talassemia – ferritina/ferro sérico/capacidade total de ligação do ferro e eletroforese de hemoglobina.

08 - A respeito da anemia da insuficiência renal crônica, considere as seguintes afirmativas:

1. Na uremia severa, os eritrócitos apresentam anomalias, como acantócitos e equinócitos.
2. A anemia normalmente é normocítica normocrômica.
3. A causa da anemia pode ser multifatorial, e a deficiência de ferro é a mais comumente associada.
4. Deve-se iniciar tratamento com eritropoetina nos pacientes portadores de doença renal crônica que permanecem anêmicos somente após correção e/ou excluir outras causas de anemia.

Assinale a alternativa correta.

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

09 - As anemias hemolíticas compreendem um grupo de doenças em que a sobrevivência das hemácias em circulação está acentuadamente reduzida. Considerando as síndromes hemolíticas, assinale a alternativa correta.

- a) Uma lesão grave das hemácias pode levar à sua destruição no espaço intravascular, como acontece nos traumas, ou hemólise por ação do complemento, com conseqüente elevação da haptoglobina no plasma.
- b) O mecanismo da hemólise observada na hemoglobinúria paroxística noturna é conseqüente à presença de uma mutação adquirida no gene da fosfatidilinositol glican classe A (PIG-A), que torna a membrana eritrocitária resistente à ação do complemento.
- c) A hemólise extravascular é promovida exclusivamente pelo sistema fagocítico mononuclear esplênico.
- ▶ d) A avaliação laboratorial com o teste da antiglobulina direta (TAD) positiva pode traduzir presença de anticorpo contra a fração C3 do complemento, IgG, IgM ou IgA.
- e) Hemossiderinúria é comumente observada nas hemólises crônicas extravasculares (sistema fagocítico mononuclear).

10 - Por anemia da doença crônica, entende-se dificuldade na produção de hemácias associada a um estado inflamatório crônico, incluindo câncer, infecções crônicas ou doenças autoimunes. Estudos recentes indicam que a anemia também pode ocorrer associada a inflamação aguda, severa ou moderada, porém persistente, daí nova nomenclatura apropriada por anemia da inflamação. Na anemia da inflamação, comumente observa-se a seguinte alteração laboratorial:

- a) anemia microcítica e hipocrômica.
- b) eritropoetina sérica elevada.
- ▶ c) ferritina sérica normal ou alta.
- d) ferro sérico normal.
- e) proteína C reativa baixa.

11 - Maria, 68 anos, vai ao posto de saúde devido a queixa de fraqueza e de dificuldade para caminhar. Há 3 anos não consultava. Hipertensa, faz uso de hidroclorotiazida e enalapril, com bom controle pressórico. Tem antecedente de neoplasia gástrica, tratada há 6 anos cirurgicamente. Ao exame físico, apresenta-se em bom estado geral, porém hipocorada+++ e icterica +/4+, normotensa, eupneica, FC = 84. Ausculta cardiopulmonar sem alterações. Abdomem sem visceromegalia palpável ou percutível. Traz resultado de hemograma (abaixo). Traz também resultado de outros exames, solicitados em um pronto-socorro, onde consultou devido a parestesia dolorosa em membros inferiores. Avaliação laboratorial: tabela abaixo.

| HEMOGRAMA | | VALOR REFERÊNCIA (VR) | LABORATÓRIO | | VR |
|--|----------------------|------------------------------|------------------------------|------|-----------|
| Eritrócitos | 2.8×10^{12} | $(3.8 - 5.8 \times 10^{12})$ | Bilirrubina total (mg/dL) | 2,4 | < 1.2 |
| Hemoglobina (g/dL) | 8.6 | (11.5 - 16.5) | Bilirrubina direta (mg/dL) | 0,4 | < 0.4 |
| Hematócrito (%) | 25.8 | (36 - 47) | Bilirrubina indireta (mg/dL) | 2,0 | < 0.8 |
| VCM (fL) | 112 | (77 - 95) | LDH (U/L) | 2100 | 200 - 450 |
| HCM | 35 | (27 - 32) | AST (U/L) | 17 | 5 - 42 |
| RDW | 19 | (12 - 16) | ALT (U/L) | 16 | 5 - 42 |
| Leucócitos ($\times 10^6/L$) | 2,800 | (4,000 - 11,000) | Albumina (g/dL) | 4,1 | 3.2 - 5.0 |
| Neutrófilos ($\times 10^6/L$) | 1,300 | (2,000 - 7,500) | RNI (TAP) | 1,1 | 0.8 - 1.2 |
| Linfócitos ($\times 10^6/L$) | 1,300 | (1,500 - 4,500) | | | |
| Monócitos ($\times 10^6/L$) | 200 | (200 - 800) | | | |
| Obs.: presença de neutrófilos hipersegmentados | | | | | |
| Plaquetas ($\times 10^6/L$) | 80,000 | (150,000 - 400,000) | | | |
| Reticulócitos ($\times 10^6/L$) | 55.000 | (50,000 - 100,000) | | | |

Com base na história clínica e nos exames laboratoriais, a hipótese diagnóstica e o(s) exame(s) laboratorial(ais) que podem confirmar o diagnóstico são:

- a) Púrpura trombocitopênica trombótica – pesquisa de esquizócitos e dosagem ADAMTS13.
- b) Leucemia aguda – mielograma.
- c) Hemólise autoimune – coombs direto e indireto.
- ▶ d) Anemia megaloblástica – dosagem de vitamina B12, ácido fólico e homocisteína.
- e) Infiltração medular por neoplasia não hematológica – biópsia de medula óssea.

12 - João, 38 anos, é casado com Joana, 34 anos, e o casal planeja ter um filho. Ambos são afrodescendentes. Joana, por ter um irmão com diagnóstico de anemia falciforme, foi orientada, juntamente com seu marido, a fazer uma eletroforese de hemoglobina para avaliação pré-concepção. São assintomáticos. Esses são os resultados dos exames:

- Joana: Hb A1 56%, Hb A2 2%, HbF 0,5%, Hb S 42%
- João: Hb A1 52%, Hb A2 1%, Hb F 2%, Hb S 45%

(Valores de referência para eletroforese de hemoglobina: HbA1 97%, HbF < 1%, HbA2 2-3%)

Qual é a interpretação dos exames e qual é a orientação pré-concepcional mais adequada para esse casal?

- a) Os dois têm anemia falciforme. Orientação: aconselhamento genético – orientar que o filho tem 100% de probabilidade de nascer com anemia falciforme. Encaminhar ao planejamento familiar, para instituição de método contraceptivo e desaconselhar a gestação.
- b) Os dois têm anemia falciforme. Orientação: usar ácido fólico e orientar que o pré-natal será de alto risco, necessitando de cuidados adicionais. Não há necessidade de aconselhamento genético.
- ▶ c) Ambos têm traço falciforme. Orientação: aconselhamento genético – orientar que existe 25% de chance de nascer uma criança sem traço falciforme ou anemia falciforme, 25% de chance de nascer uma criança com anemia falciforme e 50% de chance de nascer criança com traço falciforme. Orientar sobre o que é a doença e suas possíveis complicações. Reforçar que a decisão sobre a concepção é do casal. Oferecer estratégias de anticoncepção, caso desejada.
- d) Joana tem traço falciforme e João tem anemia falciforme. Orientação: aconselhamento genético – orientar que o filho tem probabilidade de 75% de nascer com anemia falciforme. Orientar estratégias de planejamento familiar e, caso optem pela concepção, orientar que o pré-natal será de alto risco, necessitando de cuidados adicionais.
- e) Ambos têm traço falciforme. Orientação: aconselhamento genético – orientar que existe probabilidade de 50% de nascer criança com anemia falciforme. Falar o que é a doença e suas possíveis complicações, porém reforçar que a decisão sobre a concepção é do casal. Oferecer estratégias de anticoncepção, caso desejada.

13 - A respeito da hemofilia tipo A, considere as seguintes afirmativas:

1. A doença é de transmissão autossômica recessiva, ligada ao cromossomo X, e todos os pacientes apresentam histórico familiar.
2. Os defeitos genéticos da hemofilia A compreendem deleções, inserções e mutações no gene do fator VIII.
3. Os sangramentos, geralmente, acometem uma articulação, porém pode ocorrer acometimento de múltiplos locais.
4. A maioria dos episódios hemorrágicos dos hemofílicos ocorre nas articulações e nos músculos, mas podem ocorrer manifestações hemorrágicas de sangramento em tecidos moles, sangramentos associados a injeção intramuscular e cirurgia, bem como sangramento da cavidade oral por lesão de língua ou lábios.

Assinale a alternativa correta.

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

14 - A profilaxia secundária de curta duração para pacientes com hemofilia no Brasil foi padronizada pelo Ministério da Saúde através de recomendações para diversas situações clínicas. Considere a indicação dessa modalidade terapêutica de acordo com essas recomendações para classificar como verdadeiros (V) ou falsos (F) os seguintes itens:

- () 3 ou mais hemartroses no período de 6 meses em uma mesma articulação (articulação-alvo).
- () Hematoma de iliopsoas.
- () Hemorragia intracraniana secundária a trauma.
- () Hematúria persistente.

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

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

15 - Atualmente, o número de pacientes submetidos a gastroplastia tem aumentado a incidência de anemia megaloblástica em pacientes adultos. Esses pacientes podem apresentar sintomas neurológicos principalmente devido à deficiência de vitamina B12. Entre esses sintomas, o que comumente ocorre mais precocemente é:

- a) neurite óptica.
- b) oftalmoplegia.
- ▶ c) parestesias nos dedos dos pés e das mãos.
- d) ataxia da marcha.
- e) perda do controle esfinteriano e intestinal.

16 - Paciente de 20 anos, hemofílico A grave, chega no pronto-socorro após queda de bicicleta, há 10 minutos. Apresenta corte na região da sobrançelha direita, devido ao trauma, com necessidade de fechamento primário. Refere estar se sentindo bem, nega perda de consciência, nega náuseas ou vômitos. Ao exame, está consciente e orientado no tempo e no espaço, sem sinais focais, pupilas isofotorreagentes. Apresenta aumento de volume em braço direito, doloroso à palpação e com limitação da mobilidade. Demais exames físicos sem alterações. O paciente refere fazer profilaxia domiciliar com fator VII 2x/semana, sendo que a última dose foi há 3 dias. Trouxe algumas doses de fator VIII que tinha em casa, quantidade correspondente à reposição de 100% do fator. A alternativa que descreve a conduta inicial mais adequada é:

- a) sutura e exame de imagem do braço direito para avaliação de fratura.
- b) reposição de fator VIII 100% imediata, sutura e exame de imagem do braço direito para avaliação de fratura.
- c) reposição de fator VIII 100% imediata, sutura e exame de imagem do braço direito para avaliação de fratura e de hematoma/hemartrose.
- d) tomografia de crânio, reposição de fator VIII 100% após tomografia, sutura e exame de imagem do braço direito para avaliação de fratura e de presença de hematoma/hemartrose.
- ▶ e) reposição de fator VIII 100% imediata, tomografia de crânio urgente, sutura e exame de imagem do punho direito para avaliação de fratura e de hematoma/hemartrose.

17 - A anemia aplástica adquirida é uma doença caracterizada por pancitopenia associada a uma medula óssea hipoplásica sem infiltração anormal ou aumento de reticulina. Sobre o tema, identifique como verdadeiras (V) ou falsas (F) as seguintes afirmativas:

- () Aproximadamente 70% das anemias aplásticas adquiridas são secundárias a infecções virais.
- () É classificada como muito grave: celularidade da medula óssea < 25% e neutrófilos < 200/L.
- () É classificada como grave: celularidade da medula óssea < 25% e pelo menos dois dos três critérios – neutrófilos < 500/L, reticulócitos < 1% e/ou plaquetas < 20.000/L.
- () É classificada como moderada: celularidade da medula óssea < 25% e pelo menos dois dos três critérios – hemoglobina < 10 g/dL, plaquetas < 50.000/L e/ou neutrófilos < 1.500/L.

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

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

18 - Com relação às porfirias, identifique como verdadeiras (V) ou falsas (F) as seguintes afirmativas:

- () A porfiria aguda intermitente apresenta manifestação neurológica sem manifestação cutânea.
- () O edema é a característica clínica mais frequente da protoporfiria eritropoética.
- () Na protoporfiria eritropoética, a formação de bolhas e ulcerações na pele é incomum.
- () A porfiria que está associada à deficiência de protoporfirinogênio oxidase é a porfiria cutânea tardia.

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

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

19 - A responsabilidade do hemoterapeuta no banco de sangue envolve o conhecimento do ciclo do sangue, que inclui o processo desde o recrutamento/seleção dos doadores até a infusão e acompanhamento dos pacientes que recebem uma transfusão. Em relação à coleta e armazenamento do sangue e de seus componentes, é correto afirmar:

- a) É inevitável que ocorra uma depleção de ATP progressiva durante o armazenamento de hemácias, porém ela pode ser minimizada pela utilização da heparina como anticoagulante.
- b) A utilização de soluções do tipo CPDA (citrato fosfato dextrose adenina) durante a coleta impede a depleção progressiva de ATP durante o armazenamento de hemácias.
- c) A viabilidade das hemácias é fixa e não depende da solução anticoagulante utilizada.
- ▶ d) A validade de uma bolsa com concentrado de plaquetas é de 3 a 5 dias.
- e) O tempo máximo para infusão do concentrado de hemácias é de 2 horas.

20 - Pacientes submetidos a terapias mielosupressivas, como quimioterapia, podem requerer longos cursos de transfusão de plaquetas. Em relação à transfusão de plaquetas, é correto afirmar:

- ▶ a) A destruição imunológica de plaquetas transfundidas pode se dar por aloanticorpo, autoanticorpo ou complexo-imune.
- b) A autoimunização é o fator limitante individual mais importante de refratariedade na transfusão de plaquetas.
- c) Refratariedade é, em um paciente clinicamente estável, a falha na obtenção de um aumento esperado na contagem de plaquetas após a transfusão, ou um incremento, pós-transfusão, de menos de 20000 plaquetas/ul em cada uma de duas transfusões sequenciais.
- d) Diagnóstico de refratariedade à transfusão deve ser feito após uma transfusão ABO compatível, com plaquetas conservadas por menos de 72 horas.
- e) Em geral, os pacientes com leucemia aguda apresentam taxas de aloimunização maiores do que os de anemia aplástica.

21 - Em relação aos testes pré-transfusionais preconizados pela portaria 158, de 4 de fevereiro de 2016, assinale a alternativa correta.

- a) Em casos de urgência ou emergência, poderá ser liberado o uso de sangue total ou concentrado de hemácias sem a coleta de amostra para a realização dos testes pré-transfusionais.
- ▶ b) Quando não houver concentrado de hemácias compatível com o paciente, podem optar, o médico solicitante e o serviço de hemoterapia, pela transfusão incompatível, porém será obrigatória a justificativa por escrito em termo assinado pelo hemoterapeuta e/ou pelo médico assistente do paciente e, quando possível, pelo paciente ou seu responsável legal.
- c) Os testes pré-transfusionais que deverão ser realizados para transfusão de concentrado de hemácias, concentrado de plaquetas e granulócitos são: tipagem ABO e RhD, pesquisa de anticorpos antieritrocitários irregulares, retipagem ABO e RhD da bolsa e prova de compatibilidade.
- d) Os testes pré-transfusionais poderão ser dispensados em transfusão de neonato, visto que este ainda não possui imunidade adaptativa.
- e) A transfusão de concentrado de plaquetas exige a pesquisa de anticorpos anti-HLA, uma vez que esses antígenos estão relacionados a TRALI.

***22 - Em relação à predisposição de tromboembolismo venoso em mulheres, o uso de métodos contraceptivos orais ou reposição hormonal será desaconselhável quando houver:**

1. deficiência na produção de antitrombina que atua como inibidor do fator IXa, Xa, XIa e acelera a dissociação do fator VIIa ao fator tecidual.
2. deficiência na produção de proteína C, comprometendo a inativação dos fatores Va e VIIIa.
3. deficiência na produção de proteína S, que funciona como cofator não enzimático da proteína C, promovendo a inativação dos fatores Va e VIIIa.
4. fator V Leiden mutado, facilitando a neutralização do fator Va pela proteína C.

Assinale a alternativa correta.

- a) Somente o item 3 é verdadeiro.
- b) Somente os itens 1 e 4 são verdadeiros.
- d) Somente os itens 1, 2 e 3 são verdadeiros.
- c) Somente os itens 2, 3 e 4 são verdadeiros.
- e) Os itens 1, 2, 3 e 4 são verdadeiros.

23 - Trombocitopenia é um dos principais motivos dos pedidos de consultas para o serviço de Hematologia. Sobre essa alteração do hemograma, identifique como verdadeiras (V) ou falsas (F) as seguintes afirmativas:

- () Plaquetopenia é a segunda alteração hematológica mais comum encontrada em mulheres grávidas.
- () Infecção por hepatite C, HIV ou *Helicobacter pylori* está associada a aproximadamente 20% dos pacientes portadores de trombocitopenia imune secundária.
- () Esquistossomose, na sua forma hepatoesplênica, é causa de trombocitopenia imune secundária grave.
- () Atualmente, mesmo com novas opções terapêuticas, a exemplo de anticorpo monoclonal (rituximab) e agonistas do receptor de tromboetina (omiplostin e eltrombopag), esplenectomia ainda assegura altas taxas de cura.

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

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

24 - Paciente sexo feminino, 24 anos, dá entrada no pronto-socorro trazendo exame feito de rotina, solicitado pelo clínico do posto, mostrando plaquetopenia isolada, com contagem plaquetária de 29.000/mm³. No hemograma, está descrita a presença de plaquetas agrupadas. A paciente está assintomática, nega qualquer tipo de sangramento cutâneo-mucoso. Nega sintomas infecciosos. Não tem antecedentes pessoais ou familiares de hemorragia ou de trombose. Exame físico sem anormalidades. Não apresenta equimoses ou petéquias. Tem exame realizado há 1 ano que mostra plaquetas de 182.000/mm³. Em relação ao diagnóstico mais provável e conduta mais adequada, assinale a alternativa correta.

- a) Trata-se, provavelmente, de plaquetopenia imune. Conduta: prescrição de prednisona 1 mg/kg, associada a uso de anti-helmíntico empírico e omeprazol. Encaminhamento ambulatorial à hematologia, com urgência.
- b) Trata-se, provavelmente, de plaquetopenia imune. Conduta: internação hospitalar devido ao alto risco de sangramento, início de prednisona 1 mg/kg, em associação a uso de anti-helmíntico empírico e omeprazol, e transfusão de plaquetas até contagem > 50.000.
- ▶ c) Trata-se, provavelmente, de pseudoplaquetopenia ou plaquetopenia associada ao anticoagulante EDTA. Conduta: coletar novas amostras, uma em EDTA e outra em tubo com anticoagulante alternativo, como citrato.
- d) Trata-se, provavelmente, de leucemia aguda, em fase inicial. Conduta: manter a paciente internada e solicitar avaliação da hematologia com urgência.
- e) Trata-se de púrpura trombocitopênica trombótica. Conduta: internação hospitalar e avaliação da hematologia para início de plasmaférese.

* Questão anulada, seu valor será distribuído entre as questões válidas por área de conhecimento a qual pertence esta questão.

25 - Quadros hematológicos graves, como a CIVD ou coagulopatia de consumo (síndrome com complicações tanto hemorrágicas quanto trombóticas), são causas de interconsulta para o hematologista em hospitais gerais. Sobre o assunto, assinale a alternativa correta.

- ▶ a) As causas mais comuns são a infecção e o trauma, além de neoplasias, doenças obstétricas ou microangiopatias trombóticas.
- b) Os inibidores da coagulação, a exemplo da antitrombina III e a proteína C, estão reduzidos na CIVD, motivo do sangramento.
- c) Laboratorialmente, podemos observar rápida queda nos valores das plaquetas, testes de coagulação normais com redução do nível de fibrinogênio e elevação do D-dímero.
- d) Na síndrome de Trousseau, observamos um estado de hipercoagulabilidade associado a sepse.
- e) A manifestação clínica mais comum dos pacientes com CIVD é a trombose, traduzida clinicamente por edema, rubor e empastamento do membro acometido.

26 - A síndrome antifosfolípide está entre as causas mais comuns de trombofilia adquirida. Sobre esse tema, considere as afirmativas abaixo:

1. Está associada com morbidade obstétrica, podendo apresentar perdas fetais precoces recorrentes e/ou parto prematuro por insuficiência placentária.
2. A forma severa é chamada síndrome antifosfolípide catastrófica, caracterizada por trombose em mais que três sítios, ocorrendo em <1% dos doentes.
3. A presença de anticoagulante lúpico e/ou anticorpo anti-β2 glicoproteína I são critérios laboratoriais diagnósticos.
4. Diferentemente das trombofilias por herança genética, acomete apenas sítios venosos.

Assinale a alternativa correta.

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

27 - Com relação às microangiopatias trombóticas, identifique as afirmativas a seguir como verdadeiras (V) ou falsas (F):

- () Podem ser divididas em duas entidades principais – púrpura trombocitopênica trombótica (PTT) e síndrome hemolítico-urêmica (SHU).
- () Na SHU típica e atípica temos injúria microvascular mediada pela ativação do complemento.
- () A PTT adquirida revela deficiência na atividade da metaloprotease ADAMTS13, resultando em hipogregação plaquetária mediada pelo fator de von Willebrand.
- () Na fisiopatologia da SHU atípica, há associação de bactérias produtoras da toxina shiga.

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

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

28 - Sobre os novos fármacos anticoagulantes orais alternativos à warfarina, identifique como verdadeiras (V) ou falsas (F) as seguintes afirmativas:

- () A rivaroxabana tem como mecanismo de ação a inibição do fator Xa.
- () Por apresentar metabolismo renal, a dabigatrana é contraindicada em pacientes portadores de nefropatia.
- () O pico de ação da rivaroxabana é mais lento quando comparado à warfarina.
- () Em complicações hemorrágicas, a indisponibilidade de antídoto para a dabigatrana é um fator limitante ao seu uso.

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

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

29 - A leucemia mieloide crônica é caracterizada por hiperplasia mieloide, leucocitose, neutrofilia, basofilia e esplenomegalia. Sobre as fases dessa doença, assinale a alternativa correta.

- a) A fase crônica é caracterizada pela resistência à terapêutica.
- ▶ b) A fase crônica é caracterizada por leucocitose com predomínio de mielócitos no sangue periférico e menos de 10% de blastos na medula óssea.
- c) A fase acelerada é caracterizada pela presença de cromossomo Filadélfia.
- d) A crise blástica é caracterizada pela presença de até 15% de blastos na medula óssea.
- e) A fase acelerada é caracterizada pela presença de mais de 30% de blastos na circulação periférica.

- 30 - A classificação feita pela OMS das neoplasias mieloides, em sua quarta edição (2008), considera características clínicas, morfológicas, citoquímicas, imunofenotípicas, citogenéticas e moleculares das células leucêmicas, bem como a associação da doença com tratamento quimioterápico ou anormalidades hematopoiéticas prévias. Faz parte da categoria das leucemias mieloides agudas com anormalidades criptogenéticas recorrentes a leucemia:**
- mieloide aguda com mínima diferenciação.
 - mieloide associada a síndrome de Down.
 - basofílica aguda.
 - ▶ d) promielocítica aguda.
 - mieloide aguda com cariótipo complexo.
- 31 - Ao diagnóstico, segundo diferentes grupos de estudos, a presença de fatores associados a mau prognóstico, com impacto em remissão completa e risco de recaída nos adultos portadores de leucemia linfoblástica aguda, modificam a decisão sobre a indicação do transplante de medula óssea na presença de um doador compatível. Assinale a alternativa que descreve corretamente um desses fatores de mau prognóstico.**
- Estudo citogenético revelando cariótipo complexo ou hiperdiploide.
 - Idade < 35 anos.
 - Leucometria > $50 \times 10^9/L$ nas LLA-T.
 - ▶ d) A presença da t (4;11) / ALL1-AF4.
 - Plaquetas < $10.000/mm^3$.
- 32 - Entre as diferentes formas de classificar as leucemias mieloides agudas, a Classificação Franco-Americano-Britânica ainda mantém sua relevância em determinados casos. Considere as seguintes características: LMA caracterizada pela presença de mais de 20% e menos de 90% de blastos na medula óssea; percentual de células monocitárias inferior a 20%; morfologia e citoquímica: blastos com granulação citoplasmática e reação positiva para mieloperoxidase; bastonetes de Auer costumam ser facilmente detectáveis; imunofenotipagem: os blastos apresentam positividade para os antígenos de linhagem mieloide MPO, CD13, CD33, CD65 e/ou CD117; os marcadores HLA-DR, CD34, CD11b podem frequentemente estar expressos, mas não são específicos para esse subtipo. De acordo com a classificação FAB, o subtipo descrito acima é o de leucemia mieloide aguda:**
- M0.
 - ▶ b) M2.
 - M3.
 - M5.
 - M7.
- 33 - Considere um paciente masculino, 58 anos, com diagnóstico recente de síndrome mielodisplásica (citopenia refratária com displasia multilineagem – OMS/2008), hemograma com hemoglobina 9 g/dl, neutrófilos $600 \times 10^6/L$; plaquetas $38.000/mm^3$, medula óssea com 4% blastos e cariótipo complexo. De acordo com a *Revised International Prognostic Scoring System (IPSS-R)*, qual é a classificação de risco e indicação de tratamento desse paciente?**
- ▶ a) Alto risco – sugere a indicação de transplante de medula óssea.
 - Risco intermediário-II – sugere indicação de tratamento quimioterápico intensivo.
 - Risco intermediário-I – sugere indicação de tratamento quimioterápico intensivo.
 - Risco intermediário-I – sugere indicação de tratamento apenas de suporte (transfusões, profilaxia antimicrobiana, fatores estimulantes).
 - Risco baixo – não indica tratamento específico.
- 34 - A trombocitemia essencial (TE) é uma desordem mieloproliferativa crônica não reativa caracterizada pela proliferação sustentada de megacariócitos que leva a um aumento do número de plaquetas. Sobre TE, é correto afirmar:**
- Entre os critérios diagnósticos, a trombocitose deve ser superior a 1 milhão de plaquetas por microlitro de sangue no momento do diagnóstico.
 - Ao diagnóstico, a minoria dos pacientes apresenta sintomas vasomotores ou complicações relacionadas a trombose ou sangramento.
 - ▶ c) Pode resultar numa síndrome de Von Willebrand adquirida.
 - A presença da mutação JAK2V617f é positiva em >70% dos pacientes.
 - O risco de transformação leucêmica é maior que 5% nos primeiros dez anos da doença e superior a 20% após os vinte anos de diagnóstico.
- 35 - Em relação à leucemia linfocítica crônica (LLC), uma das neoplasias hematológicas mais comuns do adulto, assinale a alternativa correta.**
- A maioria dos pacientes é diagnosticada em estádios iniciais da doença (RAI zero, BINET A). Portanto, considerando o acesso aos novos medicamentos, que permitem remissão completa com doença residual mínima negativa, quanto mais precoce o tratamento, maior a sobrevida.
 - A análise do cariótipo pelo FISH do sangue periférico com 17p- e 13q- é característica de doença de mau prognóstico.
 - ▶ c) A decisão de tratamento em pacientes em estágio BINET B pode levar em consideração o tempo de duplicação dos linfócitos.
 - Hemograma que evidencia a presença de leucocitose com desvio à esquerda associado a anemia e/ou plaquetopenia caracteriza os pacientes com BINET C.
 - A anemia hemolítica autoimune pode estar associada ao diagnóstico e deve ser diferenciada da anemia por infiltração da medula óssea por linfócitos clonais, através da biópsia de medula óssea.

36 - Por definição do IMWG (*International Myeloma Working Group*), assinale a alternativa que apresenta todos os critérios diagnósticos para mieloma múltiplo smoldering.

- ▶ a) Plasmócitos monoclonais presentes na medula óssea > 10%, presença de proteína monoclonal sérica > 3g/dL ou presença de proteína monoclonal urinária > 500 mg/24 h, sem evidência de comprometimento em órgãos-alvos.
- b) Plasmócitos monoclonais presentes na medula óssea < 10%, presença de proteína monoclonal sérica > 3g/dL ou presença de proteína monoclonal urinária > 500 mg/24 h, sem evidências de comprometimento em órgãos-alvos.
- c) Plasmócitos monoclonais presentes na medula óssea < 10%, presença de proteína monoclonal sérica < 3g/dL ou presença de proteína monoclonal urinária < 500 mg/24 h, com comprometimento em órgãos-alvos.
- d) Plasmócitos monoclonais na medula óssea > 30%, ausência de proteína monoclonal sérica ou urinária e sem evidência de comprometimento em órgãos-alvos.
- e) Biópsia de lesão óssea solitária com evidência de plasmócitos clonais, ausência de plasmócitos monoclonais na medula óssea e ausência de lesão em órgão-alvo.

37 - Paciente masculino de 68 anos, há 9 meses com queixa de astenia e lombalgia sem resolução com uso de AINH ou analgésicos comuns. Rx coluna lombossacra evidenciou colapso parcial das vértebras L3 e L4, hemograma com anemia normocrômica normocítica, presença de rouleaux eritrocitário, VHS 80 e creatinina 2,0. A possibilidade diagnóstica de mieloma múltiplo (MM) deve levar às seguintes considerações sobre diagnóstico, estadiamento e tratamento dessa neoplasia hematológica:

1. O sistema de estadiamento internacional (*International Staging System*) define 3 grupos de risco com sobrevidas distintas, de acordo com a quantidade de proteína M dosada no sangue ou urina pela imunofixação.
2. A maioria dos pacientes tem indicação de transplante autólogo, porque ele deve ser realizado em primeira linha e permite aumento de sobrevida livre de progressão.
3. A insuficiência renal ao diagnóstico não deve adiar o tratamento pela possibilidade do uso das drogas disponíveis, que permitem o controle da doença apesar desta disfunção, e não contraindica a realização de um transplante autólogo.
4. A proteína de Bence Jones negativa na urina descarta a possibilidade diagnóstica de MM.
5. A dosagem sérica de β 2-microglobulina ao diagnóstico deve ser utilizada no estadiamento e avaliação prognóstica.

Assinale a alternativa correta.

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

38 - O aparecimento de novas medicações para o tratamento da leucemia linfóide crônica (LLC) modificou vários conceitos relacionados a essa neoplasia hematológica. Sobre os fatores prognósticos e a decisão terapêutica na LLC, é correto afirmar:

- a) São fatores prognósticos desfavoráveis associados a sobrevida e resposta ao tratamento: presença do IgVH mutado ou mutações do gene TP53, como a del17p.
- b) A pesquisa de doença residual mínima negativa pela imunofenotipagem de sangue periférico ou medula óssea caracteriza uma resposta completa e indica a possibilidade de interrupção do tratamento com ibrutinibe.
- ▶ c) As escalas de comorbidades, como CIRS (*Cumulative Illness Rating Scale*), interferem na avaliação de pacientes com LLC de forma independente quanto à escolha do melhor tratamento.
- d) A recaída da LLC caracteriza doença de pior prognóstico; portanto, nesses casos, o resgate deve ser reiniciado precocemente e não levar em consideração os critérios utilizados para a primeira linha de tratamento.
- e) A decisão sobre o início do tratamento está vinculada à presença de marcadores de mau prognóstico.

39 - A mielofibrose está entre as neoplasias mieloproliferativas crônicas BCR-ABL1 negativas. Sobre a mielofibrose, considere as seguintes afirmativas:

1. Pode ser secundária a outras doenças mieloproliferativas crônicas, como a trombocitemia essencial e a policitemia vera.
2. Ruxolitinibe está indicado para pacientes com a forma primária ou secundária da doença.
3. Mutação V617F do gene Janus kinase (JAK)2 está presente na minoria dos pacientes.
4. A indicação de transplante de medula óssea está restrita a pacientes jovens, com doador compatível e sem resposta ao uso do ruxolitinibe.

Assinale a alternativa correta.

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

40 - Um paciente de 37 anos procura o hospital devido ao aumento de volume inguinal, além de febre esporádica e emagrecimento de 10 kg nos últimos 2 meses. Ao exame físico, foi identificada a presença de um linfonodo palpável em região inguinal à direita, medindo 3,5 cm. A biópsia do linfonodo revela linfoma não hodgkin folicular grau 2. Tomografia computadorizada de tórax com linfonodo axilar de 2 cm à direita e massa mediastinal de 8 cm. Tomografia do abdome mostrou, além do linfonodo inguinal, a presença de esplenomegalia. Biópsia de medula óssea não evidenciou infiltração por células neoplásicas. O estadiamento de Ann Arbor desse paciente é:

- a) IIA.
- b) IIBX.
- c) IIIB.
- ▶ d) IIIBX.
- e) IVB.

41 - A leucemia mieloide crônica foi a primeira neoplasia relacionada, consistentemente, com uma anomalia genética adquirida. Sobre essa neoplasia, identifique como verdadeiras (V) ou falsas (F) as seguintes afirmativas:

- () O evento genético responsável pelo surgimento do cromossomo Filadélfia consiste numa translocação recíproca entre os cromossomos 9 e 22 t(9;22) (q34;q1.1), nas células tronco hematopoéticas.
- () A definição de resposta ótima aos 3 meses de tratamento com inibidor de tirosinoquinase traduz-se por quantificação do transcrito BCR/ABL1 < 10%.
- () Pelo estadiamento *European LeukemiaNet*, entende-se por fase acelerada a contagem de basófilos em sangue periférico > 20%.
- () Mesilato de imatinibe na dose de 600 mg/dia é opção de tratamento em primeira linha para paciente em fase crônica.

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

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

42 - Paciente masculino, 58 anos, sem comorbidades, diagnóstico de leucemia mieloide crônica em fase acelerada, Sokal alto risco, em tratamento com imatinibe 600 mg/dia. Realizou avaliação de resposta aos 12 meses de tratamento e mantém níveis elevados de BCR/ABL. Avaliação do cariótipo de medula óssea demonstrava persistência do cromossomo Filadélfia (Ph) em 10 das 20 metáfases analisadas. Pesquisa para mutações envolvendo o gene híbrido BCR/ABL identificou a mutação T315I. Levando em consideração os dados apresentados, assinale a alternativa correta sobre a conduta recomendada nesse momento.

- a) Aumentar a dose do imatinibe para 800 mg/dia.
- b) Trocar o inibidor de tirosino quinase para dasatinibe 140 mg/dia.
- c) Trocar o inibidor de tirosino quinase para nilotinibe 600 mg/dia.
- ▶ d) Encaminhar ao transplante de medula óssea.
- e) Manter imatinibe 600 mg/d e repetir exames em 3 meses.

*43 - Considerando a leucemia promielocítica aguda (LPA), assinale a alternativa correta.

- a) Leucometria < 1.000/uL e plaquetas >100.000/uL ao diagnóstico são associadas a risco alto de recaída pelo grupo de estudo PETHEMA.
- b) Apresentação clínica inclui um quadro de coagulopatia controlado pelo início precoce do ácido all-transretinoico (ATRA).
- c) Do ponto de vista molecular, aproximadamente 98% dos casos de LPA apresentam uma translocação balanceada entre os cromossomos 15 e 17 (loci q22 e q21, respectivamente), gerando o gene PML-RAR.
- d) As recomendações atuais para o tratamento da leucemia promielocítica aguda de novo baseiam-se no uso do trióxido de arsênio associado a quimioterapia convencional.
- e) Febre, dispneia, hipotensão, dor óssea, desconforto respiratório, infiltrados pulmonares, derrame pleural ou pericárdico, ganho ponderal, edema periférico, insuficiência cardíaca congestiva e insuficiência renal são observados na síndrome de diferenciação.

44 - Paciente masculino, 33 anos, HIV positivo em tratamento com TARV há 6 meses. Há 3 semanas apresentou quadro clínico de massa cervical de rápido crescimento associado a febre e sudorese noturna. Realizou biópsia que confirmou diagnóstico de linfoma de Burkitt. Iniciou QT e após 48 h iniciou quadro de náuseas, vômitos e parestesia em mãos e pés, associado a redução do volume urinário. Além da elevação do ácido úrico, quais outras alterações laboratoriais são esperadas para o caso?

- ▶ a) Hipercalemia hiperfosfatemia e hipocalcemia.
- b) Hipocalcemia, hiperfosfatemia e hipocalcemia.
- c) Hipocalcemia, hipofosfatemia e hipocalcemia.
- d) Hipercalemia, hiperfosfatemia e hipercalcemia.
- e) Hipocalcemia, hipofosfatemia e hipercalcemia.

* Questão anulada, seu valor será distribuído entre as questões válidas por área de conhecimento a qual pertence esta questão.

45 - Em relação aos linfomas não Hodgkin, é correto afirmar:

- a) Pacientes com estágio IA, portanto com doença localizada, podem ser tratados com cirurgia (biópsia excisional), para reduzir a exposição desnecessária à toxicidade medicamentosa ou associada à radioterapia.
- ▶ b) Os linfomas de baixo grau de malignidade, como o linfoma folicular, apresentam maior probabilidade de recaída e menor chance de cura com a quimioterapia convencional, independentemente do uso do rituximabe de manutenção.
- c) A associação entre linfoma de Burkitt e síndrome de lise tumoral está sempre relacionada ao início do tratamento quimioterápico pela alta destruição celular.
- d) Rituximabe, anticorpo monoclonal anti-CD20, por ser mais específico, confere melhor resposta ao tratamento quando comparado ao uso de quimioterapia no tratamento de LNH de células B.
- e) Linfoma difuso de grandes células B faz parte do subgrupo clínico de linfomas muito agressivos por apresentarem Ki67 entre 70 80% pela imuno-histoquímica.

46 - Jovem de 24 anos apresenta-se para atendimento no serviço de emergência com quadro de febre há 1 semana, dor de garganta, astenia e manchas vermelhas em membros inferiores. Queixa-se ainda de cefaleia e episódios de turvação visual. Ao exame físico: palidez cutâneo-mucosa, petéquias em membros inferiores e linfonodomegalia. Presença de ponta de baço palpável. Hemograma: hemoglobina 7,0 g/dL; leucócitos 3.000/mm³ (eosinófilos 3% / basófilos 0% / monócitos 4% / linfócitos 55% / 5% blastos / bastonetes 3% / segmentados 30%), plaquetas 20.000/mm³. A medula óssea encontra-se infiltrada por 90% de blastos pequenos com citoplasma escasso e cromatina densa. A imunofenotipagem da medula óssea mostrou CD13, CD33, CD34 e MPO positivos. A respeito do caso clínico, considere as seguintes afirmativas:

1. As características não permitem a diferenciação entre as hipóteses de leucemia mieloide e linfóide aguda.
2. A análise molecular para identificação de eventuais mutações é um exame útil para a classificação das leucemias agudas.
3. Está indicada a realização de uma punção lombar para identificar possível infiltração do sistema nervoso central.
4. A presença do cromossomo Filadélfia na citogenética é um fator de bom prognóstico, pela sensibilidade aos inibidores de tirosina quinase.

Assinale a alternativa correta.

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

47 - Paciente de 66 anos, sexo masculino, com queixas dispépticas e queimação retroesternal de forte intensidade, realiza hemograma durante avaliação pré-anestésica pela indicação de uma cirurgia de hérnia de hiato. Esse exame mostra o seguinte resultado: Hb 11 g/dl, VG 33%, VCM 88 fl, leucócitos 22.300/μl (eosinófilos 3, basófilos 1, linfócitos 50, monócitos 5, bastonetes 8, segmentados 33), plaquetas 110.000/μl. Sobre esse caso, assinale a alternativa que descreve a conduta correta.

- a) Paciente deverá ser internado para investigação diagnóstica com biópsia de medula óssea, pela possibilidade de uma leucemia aguda e possível indicação de tratamento quimioterápico.
- b) A cirurgia poderá ser realizada independentemente do diagnóstico, pois o paciente não tem anemia grave e apresenta bom número de neutrófilos, porém há necessidade de suporte transfusional de plaquetas previamente ao procedimento.
- c) Hemograma pode ser compatível com quadro de infecção bacteriana grave e, portanto, qualquer conclusão sobre doença hematológica antes do tratamento com antibióticos pode ser precipitada.
- ▶ d) A possibilidade do diagnóstico de uma leucemia pode ser investigada ambulatorialmente e pode ser feita através da citometria de fluxo do sangue periférico.
- e) Independentemente do diagnóstico confirmado, a cirurgia deverá ser contraindicada nesse paciente com bicitopenia e leucocitose, pelo risco associado a anemia, sangramento e infecção no pós-operatório.

48 - Dentre as principais diferenças entre o linfoma de Hodgkin (LH) e linfoma não Hodgkin (LNH), assinale a alternativa correta.

- a) LNH surge como processo localizado de progressão lenta, enquanto o LH em geral é sistêmico e rapidamente progressivo.
- b) O envolvimento da medula óssea tem significado prognóstico no LNH, enquanto em muitos casos do LH não é importante.
- c) Os LNH apresentam disseminação linfática por contiguidade, sendo comum terem apresentação mediastinal e cervical.
- ▶ d) No tratamento dos LH, o PET (tomografia por emissão de pósitrons) negativo após os 2 primeiros ciclos de quimioterapia conferem melhor prognóstico, enquanto o papel PET interino nos LNH não está bem definido.
- e) A massa tumoral do LH geralmente é constituída de 30% de células neoplásicas e uma maioria de células inflamatórias.

49 - Apesar de o linfoma difuso de grandes células B ser o linfoma não Hodgkin (LNH) mais comum, é nos outros subtipos de LNH que a alta correlação entre alterações genéticas frequentes e o diagnóstico permite complementar os achados da anatomia patológica ou imuno-histoquímica da biópsia. Com relação aos diferentes subtipos de LNH, numere a coluna da direita de acordo com sua correspondência com a coluna da esquerda.

| | |
|---|-------------------------|
| 1. Linfoma anaplásico de grandes células. | () t (8;14 / q24;q32) |
| 2. Linfoma de células do manto. | () t (11;14 / q13;q32) |
| 3. Linfoma de Burkitt. | () t (11;18 / q21;q21) |
| 4. Linfoma MALT. | () t (14;18 / q23;q21) |
| 5. Linfoma folicular. | () t (2;5 / p23;q35) |

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

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

50 - A doença de Hodgkin corresponde a aproximadamente 30% de todos os linfomas diagnosticados. A maioria dos casos pertence ao grupo de LH clássico, conforme a classificação da OMS. Sobre o linfoma de Hodgkin clássico, é correto afirmar:

- a) A identificação dos subtipos histológicos (esclerose nodular, predominância de linfócitos, celularidade mista e depleção linfocitária) tem menor relevância, pois não estão relacionados com a apresentação clínica e com o prognóstico.
- b) O quadro histológico e imuno-histoquímico ao diagnóstico a partir da identificação das células Reed-Sternberg (CD15 e CD30) traz segurança ao diagnóstico, por ser patognomônico de linfoma de Hodgkin.
- c) Transplante halogênico de medula óssea é o tratamento de escolha para pacientes com doença infiltrando a medula óssea ao diagnóstico – Estádio Clínico Ann Arbor IV e doador aparentado compatível.
- d) Brentuximabe vedotin por 16 ciclos substitui a indicação de transplante autólogo em pacientes que recaíram após primeira linha com BEACOPP ou ABVD.
- ▶ e) Transplante autólogo de medula óssea é indicado nos casos de recaída após quimioterapia convencional ou doença refratária ao primeiro esquema de quimioterapia porém sensível ao esquema de resgate.