



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
---	-------

**108 – Hematologia – Transplante de Medula Óssea
Pediátrico**

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 - Menino de 14 anos, previamente hígido, procura a emergência por aumento de volume e dor no joelho direito, devido a trauma durante atividade física. A radiografia simples demonstrou lesão óssea na extremidade distal do fêmur, com descontinuidade do periósteo, áreas líticas e extensão para tecidos moles adjacentes. Em relação ao diagnóstico mais provável e ao seu tratamento, é INCORRETO afirmar:

- ▶ a) Trata-se de osteomielite e está indicada punção óssea para diagnóstico.
- b) O diagnóstico mais provável é osteossarcoma e deve ser feito por biópsia a céu aberto.
- c) O local mais frequente de metástases ao diagnóstico é o pulmão.
- d) O tratamento envolve quimioterapia neoadjuvante, adjuvante e cirurgia.
- e) Trata-se de tumor relativamente radiorresistente.

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

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

03 - Em relação ao neuroblastoma, é INCORRETO afirmar:

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

08 - NÃO é um gene supressor tumoral:

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

09 - Em relação ao neuroblastoma, é INCORRETO afirmar:

- a) As formas imaturas excretam catecolaminas na urina.
- b) A hiperdiploidia no tumor está associada aos casos de melhor prognóstico.
- c) Os locais comuns de metástases são medula óssea, esqueleto e fígado.
- ▶ d) O *screening* de massa abdominal é indicado em crianças acima de 1 ano.
- e) É um tumor de células pequenas, redondas e azuis.

10 - Em relação aos tumores hepáticos na faixa etária pediátrica, identifique como verdadeiras (V) ou falsas (F) as seguintes afirmativas:

- () O carcinoma hepatocelular é o tumor hepático que mais ocorre em crianças com menos de 3 anos.
- () Alfa-fetoproteína e beta-gonadotrofina coriônica humana são marcadores de resposta ao tratamento do hepatoblastoma.
- () O pulmão é o local mais comum de metástase de hepatoblastoma.
- () Em crianças, o hepatocarcinoma tem prognóstico inferior ao hepatoblastoma.
- () A radioterapia é a principal estratégia no tratamento do hepatoblastoma.

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

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

11 - Paciente de 4 anos de idade com diagnóstico de leucemia linfóide aguda encontra-se em primeira remissão clínica completa. Recebeu, há 5 dias, doxorrubicina, asparaginase vincristina e ciclofosfamida em doses plenas. Procura emergência por dor perianal importante. Ao exame físico, não há alterações. Temperatura axilar foi medida pela mãe em três episódios, com intervalo de 4 horas entre as medições, mantendo valores entre 37,8 e 38 °C. Realizado hemograma, leucócitos encontram-se em 1.500/mm³, com fagócitos em 800/mm³ e plaquetas em 80.000/mm³. Qual é a conduta mais comumente preconizada e sua justificativa?

- a) Orientação ao acompanhante de que procure atendimento na emergência se a temperatura ultrapassar 38 °C, pois inferior a isso não há necessidade.
- b) Observação clínica, pois o exame físico está normal.
- c) Orientação ao acompanhante de que administre antitérmico se a temperatura exceder 38 °C, pois trata-se de foco viral.
- d) Retirada da profilaxia com sulfametoxazol e trimetoprim para melhor observar o quadro, pois tem mais de 500 fagócitos por mm³.
- ▶ e) Coleta de hemocultura e internação com antibioticoterapia que leve em conta o foco perianal, pois existe previsão de queda da leucometria.

12 - A síndrome de lise tumoral está comumente associada a _____, apresentando _____, _____ e _____.

Assinale a alternativa que preenche corretamente as lacunas acima.

- ▶ a) linfoma não Hodgkin – hiperuricemia – hiperfosfatemia – hiperpotassemia.
- b) linfoma não Hodgkin – hiperuricemia – hipofosfatemia – hiperpotassemia.
- c) leucemia linfóide aguda – hiperuricemia – hipercalcemia – hipofosfatemia.
- d) leucemia linfóide aguda – hipouricemia – hipercalcemia – hipofosfatemia.
- e) doença de Hodgkin – hiponatremia – hipopotassemia – hipermagnesemia.

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

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

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

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

15 - Qual é a apresentação clínica mais comum em crianças com hipertensão intracraniana em decorrência de tumores de sistema nervoso central?

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

16 - A leucemia promielocítica aguda (LPA) é um subtipo de leucemia mieloide aguda (LMA) que representa 10% de todas as LMAs. Geralmente, o tratamento da LPA consiste de quimioterapia e uso de ácido transretinoico (ATRA). Em relação ao ATRA, assinale a alternativa correta.

- a) A síndrome do ATRA é efeito colateral raro, ocorrendo com frequência abaixo de 5%.
- b) O mecanismo de ação da droga se faz pela destruição dos precursores leucêmicos.
- ▶ c) O ATRA exerce um efeito negativo no complexo PML/RARA, quebrando a proteína quimérica além do complexo nuclear diacetil-histona.
- d) O ATRA deve ser mantido mesmo na presença da síndrome do ATRA.
- e) O ATRA é um similar da vitamina C.

17 - A anemia aplástica severa adquirida é uma doença rara e potencialmente fatal, caracterizada por pancitopenia no sangue periférico, associada à medula óssea hipocelular, sem evidência de infiltração mieloproliferativa, neoplásica ou fibrose. A respeito dessa doença, assinale a alternativa INCORRETA.

- ▶ a) A transfusão de plaquetas é indicada para todos os pacientes com contagem abaixo de 20.000 plaquetas/mm³.
- b) Os pacientes com suspeita de anemia aplástica severa devem realizar Deb test, citogenética de medula óssea, pesquisa de hemoglobinúria paroxística noturna e medida de comprimento telomérico, para exclusão de outras causas de falência medular.
- c) O transplante de medula óssea é indicado como primeira escolha se houver doador irmão compatível.
- d) A combinação de ciclosporina, corticosteroides e timoglobulina é uma alternativa viável para o tratamento com até 70% de resposta completa ou parcial.
- e) Os mecanismos possivelmente envolvidos na fisiopatologia incluem lesão intrínseca das células progenitoras hematopoéticas, perturbações no microambiente da medula óssea e papel imune no desencadeamento e manutenção das citopenias.

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

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

Assinale a alternativa correta.

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

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

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

20 - A respeito das anemias ferroprivas na infância, considere as seguintes afirmativas:

1. **A reposição parenteral de ferro é a forma ideal de reposição em anemias ferroprivas em pacientes abaixo de 3 anos.**
2. **Sintomas como perda de apetite e fadiga costumam ser rapidamente resolvidos após o início no tratamento.**
3. **As causas mais comuns de anemia ferropriva na infância são ingestão insuficiente de ferro associada a crescimento acelerado, baixo peso ao nascimento e perdas gastrointestinais.**
4. **A trombocitose é comum na anemia ferropriva por uma reação cruzada entre a eritropoetina, que está elevada, e os receptores de trombopoetina dos megacariócitos.**

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.

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

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

22 - A respeito das anemias hemolíticas autoimunes, considere as seguintes afirmativas:

1. **O teste de Coombs direto demonstra a existência de anticorpos humanos ou de complemento fixados na superfície das hemácias. Um resultado negativo afasta a hipótese de anemia hemolítica autoimune.**
2. **Anticorpos da classe IgG são os principais responsáveis pela anemia hemolítica autoimune, chamados de anticorpos a quente.**
3. **A metildopa pode induzir a formação de autoanticorpos que reagem contra antígenos eritrocitários, geralmente relacionados ao grupo sanguíneo Rh.**
4. **O uso de penicilina em altas doses pode causar hemólise extravascular por formação de anticorpos dirigidos contra a penicilina ligada às proteínas de membrana eritrocitária.**

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.

23 - A respeito das anemias hipoplásicas hereditárias, assinale a alternativa correta.

- ▶ a) A anemia de Backfan-Diamond é geralmente herdada na forma autossômica dominante, e cerca de 25% dos casos apresentam mutações no *RPS19* (*Ribosome Protein Gene*).
- b) Os pacientes com disqueratose congênita podem apresentar falência medular progressiva, fibrose pulmonar e hepática, além do risco aumentado do desenvolvimento de câncer. O transplante de medula óssea é a única possibilidade de cura das alterações somáticas.
- c) A púrpura amegacariocítica se caracteriza por trombocitopenia isolada e diminuição dos megacariócitos em medula óssea, que geralmente inicia na segunda década de vida. Tem herança autossômica dominante, com mutações no gene que codifica a trombopoetina.
- d) Cerca de 80% dos pacientes com síndrome de Shwachman-Diamond desenvolvem aplasia grave no primeiro ano de vida, e 50% evoluem para leucemia mieloide aguda até os 10 anos.
- e) O tratamento inicial de síndrome de Kostmann se baseia em corticoterapia e G-CSF.

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

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

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

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

25 - Em relação à leucemia linfoblástica aguda na faixa etária pediátrica, assinale a alternativa correta.

- a) O pico de incidência da LLA na infância é entre 5 e 7 anos.
- b) Pacientes entre 1 e 18 anos, com os protocolos de tratamento utilizados atualmente, têm uma sobrevida em torno de 60%.
- ▶ c) Os rearranjos do gene MLL, frequentemente encontrados em leucemias de lactentes, estão associados a pior prognóstico.
- d) A LLA-T implica maior risco de envolvimento neurológico, mas não está associada a recidiva testicular.
- e) A hiperdiploidia na citogenética de medula óssea do diagnóstico indica transplante de medula óssea em primeira remissão.

26 - Em relação à citogenética nas leucemias mieloides agudas na infância, assinale a alternativa INCORRETA.

- ▶ a) A t(8;16) se associa ao transcrito PML/RARα das leucemias promielocíticas, indicando uma sensibilidade ao ácido transretinoico e, portanto, um melhor prognóstico.
- b) A monossomia do cromossomo 5 é considerada preditor de mau prognóstico.
- c) O cariótipo normal é encontrado em 15 a 30% dos casos de LMA na infância e classifica a doença como risco intermediário, na ausência de outros fatores de mau prognóstico.
- d) As anormalidades envolvendo o cromossomo 3 são consideradas de mau prognóstico em LMA na infância.
- e) O rearranjo do gene MLL, associado às translocações que afetam o 11q23, é o rearranjo mais comum observado nas LMA na infância.

27 - Com o aumento das taxas de sobrevida ao câncer infantil, também aumenta a incidência de neoplasias secundárias ao tratamento dessa doença. As leucemias mieloides secundárias à terapia prévia conferem um prognóstico sombrio e costumam ter características genéticas similares, como rearranjos MLL. O tratamento da LLA envolve modalidades terapêuticas que podem se relacionar ao desenvolvimento desse tipo de leucemia. A respeito das leucemias secundárias, assinale a alternativa correta.

- a) A radioterapia de sistema nervoso central e a terapia com alcaloides da vinca são os agentes mais frequentemente implicados na leucemia secundária.
- ▶ b) A LMA secundária ao tratamento com agentes alquilantes e radioterapia geralmente apresentam uma fase mielodisplásica anterior.
- c) Os achados citogenéticos característicos da LMA secundária são a monossomia dos cromossomos 3 e 14 e a trissomia do cromossomo 12.
- d) As epipodofilotoxinas comumente geram translocações envolvendo os cromossomos 5 ou 7, com alterações displásicas progressivas e evolução lenta para LMA.
- e) Os antimetabólitos aumentam o potencial de rearranjos genéticos similares aos vistos nas leucemias com 11q23/MLL e antraciclina.

28 - Com relação às anemias hemolíticas, assinale a alternativa INCORRETA.

- a) A deficiência de glicose-6-fosfato-desidrogenase é causada por uma mutação em um gene localizado no braço longo do cromossomo X.
- b) A anemia hemolítica autoimune por anticorpos a frio pode ocorrer após infecções por *Mycoplasma pneumoniae* e mononucleose infecciosa.
- c) O grau de deficiência da espectrina nos eritrócitos é proporcional ao aumento da fragilidade osmótica e à instabilidade da membrana eritrocitária na esferocitose hereditária.
- d) A hematuria é a anormalidade renal mais frequente relacionada à heterozigose para a hemoglobina S.
- ▶ e) Na doença da hemoglobina H, há dois genes α ativos e há predomínio da hemoglobina Bart's durante o período neonatal.

29 - A respeito das leucemias promielocíticas agudas (LMA-M3) na infância e adolescência, assinale a alternativa correta.

- a) A t(15;17), associada ao transcrito PML/RARα, está presente em cerca de 25% das leucemias promielocíticas.
- ▶ b) A LMA-M3 pode ser secundária a tratamentos quimioterápicos.
- c) As manifestações hemorrágicas comuns da LMA-M3 se explicam pela trombocitopenia intensa que geralmente caracteriza a doença.
- d) As células blásticas caracterizam-se pela presença de grânulações grosseiras e pela expressão imunofenotípica de HLA-DR.
- e) O tratamento da síndrome de diferenciação se baseia no uso de diuréticos.

30 - Em relação à leucemia mielomonocítica juvenil (LMMJ), assinale a alternativa INCORRETA.

- a) São critérios diagnósticos: monocitose em sangue periférico, esplenomegalia, aumento de hemoglobina fetal, presença de menos de 20% de blastos em medula óssea e ausência de rearranjo BCR-ABL.
- b) Idade maior que dois anos e hemoglobina fetal maior que 40% são considerados fatores de mau prognóstico.
- c) A apresentação clínica típica inclui febre e hepatoesplenomegalia, podendo haver infiltrados pulmonares e rash cutâneo.
- d) A neurofibromatose tipo I aumenta o risco de desenvolvimento da doença.
- ▶ e) O transplante de medula óssea só é indicado em casos de resposta pobre à quimioterapia ou em recidiva.

31 - Em relação à púrpura trombocitopênica imune (PTI) em crianças, identifique como verdadeiras (V) ou falsas (F) as seguintes afirmativas:

- () As infecções mais comumente identificadas que precedem o início da PTI são causadas por Epstein-Barr vírus e varicela zoster vírus.
- () A evolução clonal da PTI ocorre em cerca de 30% dos casos, e a alteração citogenética mais comum é a t(11;23).
- () O rituximab pode ser considerado uma opção terapêutica por provocar depleção de linfócitos B ao se ligar a marcadores de superfície celular CD20, além de aumentar o número de linfócitos T regulatórios e prevenir a atividade de células Th1-autorreativas.
- () A avaliação de medula óssea é mandatória para o diagnóstico de PTI.
- () Apesar de a esplenectomia oferecer uma resposta em longo prazo em até 70% dos casos, na população pediátrica recomenda-se postergar a cirurgia até pelo menos 5 anos de idade, pelo risco de infecções graves por germes encapsulados.

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

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

***32 - Com relação ao rabiomiossarcoma, identifique como verdadeiras (V) ou falsas (F) as seguintes afirmativas:**

- () A incidência de rabiomiossarcoma é a mesma de sarcoma não rabiomiossarcoma de tecidos moles.
- () É o terceiro tumor sólido extracraniano mais comum da infância.
- () O oncogene mais frequentemente observado nos rabiomiossarcomas são mutações na RAS.
- () Dois terços dos casos diagnosticados são histologicamente do subtipo alveolar.
- () Todos os casos necessitam de tratamento com radioterapia.

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

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

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

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

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

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

Assinale a alternativa correta.

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

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

35 - São achados clínicos ou laboratoriais necessários para se estabelecer o diagnóstico de síndrome da resposta inflamatória sistêmica (SRIS), EXCETO:

- a) hipertermia ou hipotermia.
- b) taquicardia ou bradicardia.
- c) taquipneia.
- d) leucocitose ou leucopenia.
- ▶ e) poliúria ou oligúria.

36 - A conduta terapêutica inicial preconizada frente ao paciente pediátrico em choque séptico é:

- a) suporte ventilatório.
- b) uso de inotrópico.
- c) uso de vasodilatador.
- ▶ d) ressuscitação volumétrica.
- e) uso de vasopressor.

37 - São agentes etiológicos frequentes de sepse e choque séptico em pacientes pediátricos imunocomprometidos, EXCETO:

- a) *Enterobacter* sp.
- b) *Staphylococcus aureus*.
- ▶ c) *Listeria monocytogenes*.
- d) *Pseudomonas* sp.
- e) *Candida albicans*.

38 - Fator de pior prognóstico em meduloblastoma:

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

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

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

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

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

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

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

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

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

43 - Em relação ao diagnóstico de neuroblastoma, é INCORRETO afirmar:

- a) 90-95% dos tumores são secretores de catecolaminas.
- b) Se as características histológicas não forem conclusivas, o achado da del(1p) é suficiente para estabelecer o diagnóstico.
- c) O gene MYCN, localizado no braço curto do cromossoma 2, encontra-se amplificado em cerca de 25% dos neuroblastomas primários de pacientes não tratados.
- d) A deleção 1p36 está fortemente associada à amplificação do gene MYCN.
- ▶ e) A amplificação do gene MYCN ocorre apenas nos estágios avançados da doença.

44 - Considere o seguinte quadro clínico:

Criança de 4 anos, em tratamento de leucemia linfocítica aguda de células T, atualmente em remissão, apresenta quadro de parestesia, seguido de dor em membros inferiores e perda de força.

Qual a principal hipótese diagnóstica?

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

45 - Criança de quatro anos de idade foi levada ao pediatra com queixa de dor e massa abdominal, ataxia e movimentos oculares arrítmicos. Em relação ao diagnóstico mais provável, é correto afirmar:

- a) Opsomioclono é uma manifestação paraneoplásica frequente dos neuroblastomas.
- b) Os sintomas desaparecerão após a completa ressecção do tumor.
- ▶ c) A amplificação do gene MYCN está associada a pior prognóstico.
- d) A hipercalemia é uma manifestação paraneoplásica comum.
- e) As síndromes paraneoplásicas se manifestam em estágios avançados da doença.

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

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

47 - Em relação a síndromes genéticas com predisposição ao câncer, assinale a alternativa correta.

- a) A alteração genética descrita na síndrome de Bloom é a *WRN* 8p11.
- b) Na síndrome Rothmund-Thomson, as principais manifestações clínicas são: catarata congênita, diabetes e aterosclerose.
- c) O osteossarcoma é o câncer mais frequente na síndrome de Werner.
- ▶ d) Na síndrome de Bloom, as principais manifestações clínicas são baixa estatura, rash fotossensível e imunodeficiência, podendo estar associada a múltiplos tumores, como leucemia/linfoma ou tumores sólidos.
- e) Não há associação entre qualquer tipo de câncer escamoso com anemia de Fanconi.

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

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

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

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

50 - Criança de 3 anos, sexo masculino, apresenta quadro de emagrecimento importante associado a irritabilidade. No exame físico, foi encontrada presença de massa abdominal palpável e presença de equimose de olho esquerdo. Na investigação, apresenta massa suprarrenal à direita confinada ao órgão de origem. Em exames de estadiamento, há presença de nódulos hepáticos e infiltração óssea periorbital esquerda, além de infiltração da medula óssea por células tumorais. O tumor foi totalmente ressecado. O diagnóstico e estadiamento são, respectivamente:

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