

CONHECIMENTOS ESPECÍFICOS

QUESTÃO 31

Há oito anos, uma paciente de quarenta e três anos de idade foi submetida, sem acompanhamento regular, à gastroplastia. Nos últimos seis meses, ela tem apresentado palidez cutaneomucosa, astenia e parestesia progressiva em membros inferiores. Nos exames laboratoriais, evidenciou-se a presença de anemia macrocítica, hipersegmentação neutrofilica, leucopenia discreta com diferencial normal e plaquetopenia leve (90.000).

Considerando as informações do quadro clínico descrito acima, assinale a opção que indica o diagnóstico mais provável da paciente.

- A) aplasia de medula óssea
- B) síndrome mielodisplásica
- C) deficiência de vitamina B12
- D) deficiência de folato
- E) hipotireoidismo

QUESTÃO 32

Assinale a opção que indica o tratamento mais utilizado para redução da sobrecarga de ferro na hemocromatose hereditária.

- A) deferoxamina
- B) deferoxamina associada deferiprona
- C) sangria terapêutica
- D) deferasirox
- E) deferiprona

QUESTÃO 33

Uma paciente de trinta anos de idade, previamente hígida, apresentava, havia dois meses, quadro de dores abdominais intermitentes associado à fadiga, dispneia aos esforços e palidez cutaneomucosa. Após exame físico, o único achado foi baço palpável 3 cm abaixo do rebordo costal. Nos exames de laboratório, evidenciaram-se: hb de 7,2 com anisocitose no sangue periférico, 2.500 leucócitos e 102.000 plaquetas, LDH de 650U (normal de 120 a 200), bilirrubina indireta de 2,8 e hemoglobínúria ao parcial de urina. A ecografia abdominal apontou trombose de veia porta.

Com base nas informações do quadro clínico descrito acima, assinale a opção que indica o diagnóstico mais provável da paciente.

- A) hemoglobínúria paroxística noturna
- B) anemia hemolítica autoimune por anticorpos quentes
- C) anemia megaloblástica
- D) esferocitose hereditária
- E) anemia falciforme

QUESTÃO 34

No que diz respeito às hemoglobinopatias, assinale a opção correta.

- A) A anemia falciforme é caracterizada pela presença de hemácias osmoticamente resistentes.
- B) O excesso de cadeias alfa produzidas na talassemia alfa precipita formando corpúsculos de Heinz.
- C) A anemia falciforme é uma das condições em que se encontra esplenomegalia volumosa em adultos.
- D) A beta talassemia maior é uma desordem clinicamente grave que promove anemia dependente de transfusão com complicações relacionadas à própria doença e à hemossiderose.
- E) *Kernicterus* ocorre em todas as crianças portadoras de traço talassêmico ao nascimento.

QUESTÃO 35

Com relação à hematopoese ocorrente desde a vida intrauterina, assinale a opção correta.

- A) O principal sítio de produção de células sanguíneas, na vida intrauterina, é a medula óssea, cuja atividade inicia-se por volta da quarta semana de gestação e estende-se por toda a vida.
- B) A medula óssea vermelha é responsável pela produção de elementos sanguíneos na vida fetal e se encontra apenas no canal medular dos ossos longos, como fêmur e calota craniana.
- C) A hematopoese extramedular, que ocorre no fígado, em caso de lesão extensa da medula óssea, possui capacidade de suprir por tempo indeterminado as necessidades do organismo com número suficiente de elementos sanguíneos.
- D) Na vida intrauterina, as células sanguíneas são produzidas inicialmente nas ilhotas sanguíneas do saco vitelínico e, posteriormente, no fígado e no baço.
- E) Na vida intrauterina, a placenta produz elementos sanguíneos diversos, atuando de forma importante na hematopoese fetal até o fim da gestação.

QUESTÃO 36

Assinale a opção correta acerca das síndromes hemolíticas.

- A) Um exemplo de anemia hemolítica adquirida é a deficiência de glicose 6 fosfato desidrogenase.
- B) Na anemia falciforme, ocorre a substituição do ácido glutâmico pela lisina na posição da cadeia beta hemoglobina.
- C) A hemoglobínúria paroxística noturna é a única anemia hemolítica de caráter adquirido.
- D) A hemólise que ocorre em pacientes com púrpura trombocitopênica trombótica é do tipo microangiopática.
- E) Na esferocitose hereditária, o defeito genético ocorre na produção das cadeias da hemoglobina.

QUESTÃO 37

Uma paciente de dezenove anos de idade procurou atendimento médico queixando-se de fraqueza, anorexia progressiva, icterícia e colúria intermitente. A ecografia de abdome evidenciou esplenomegalia.

Com base nessas informações, assinale a opção que apresenta a investigação laboratorial mais indicada para confirmar a suspeita de uma síndrome anêmica hemolítica.

- A) hemograma, bilirrubina, TGO, TGP, LDH e tipagem ABO
- B) hemograma, LDH, reticulócitos, bilirrubina, teste de Coombs e haptoglobina
- C) hemograma, tipagem ABO, TGO, TGP, reticulócitos e LDH
- D) hemoglobina, bilirrubina, TGO, TGP e LDH
- E) hemograma, haptoglobina, tipagem ABO e LDH

QUESTÃO 38

Com relação às síndromes de falência medulares, assinale a opção correta.

- A** Considera-se anemia aplástica severa quando pelo menos dois critérios são encontrados: número de plaquetas inferior a 50.000 e contagem de neutrófilos inferior a 1.000 mm³.
- B** Pancitopenia é definida como a biópsia de medula óssea acelular ou hipocelular contendo celularidade inferior a 50%, independentemente da idade do paciente.
- C** A maior incidência de anemia aplástica idiopática ocorre em idosos.
- D** A anemia de Fanconi caracteriza-se por pancitopenia, instabilidade cromossômica, manchas café com leite, baixa estatura e anomalias renais.
- E** Havendo doador compatível, independentemente de possuir grau de parentesco, o transplante de medula óssea sempre será terapia de primeira linha.

QUESTÃO 39

Acerca da deficiência de G6PD, assinale a opção correta.

- A** A deficiência de G6PD inativa a via metabólica do *shunt* da hexose monofosfato, que protege a membrana da hemácia do estresse oxidativo.
- B** Como a hemólise é extravascular, pode ocorrer hemoglobinúria intensa, gerando necrose tubular aguda.
- C** É uma doença ligada ao cromossomo Y.
- D** Não se manifesta no período neonatal, devido à presença em maior quantidade da hemoglobina fetal.
- E** As manifestações clínicas graves, bem como sua incidência, são maiores em pacientes de raça branca do que em pacientes de raça negra.

QUESTÃO 40

Acerca da anemia falciforme, assinale a opção correta.

- A** É comum a evolução para síndrome nefrótica, causando consequentemente a lesão glomerular aglomerulonefrite membranosa.
- B** A vacina contra pneumococo deve ser realizada somente em adultos.
- C** A principal causa da crise aplástica é a hipoxemia.
- D** A proteinúria é a alteração renal mais comum na anemia falciforme, mesmo em casos em que seja identificado apenas o traço falciforme.
- E** A hidroxúria reduz significativamente o potencial de falcização das hemácias por meio da indução da síntese de hemoglobina fetal.

QUESTÃO 41

Assinale a opção correta acerca das hemoglobinopatias.

- A** Na hemoglobinopatia C, é raro o aparecimento de esplenomegalia nos pacientes.
- B** As primeiras manifestações clínicas da anemia falciforme ocorrem no nascimento, sendo uma das causas de hiperbilirrubinemia neonatal da anemia falciforme.
- C** A principal causa de mortalidade em pacientes com anemia falciforme é a infecção.
- D** A autoesplenectomia é comum durante a evolução da esferocitose hereditária.
- E** Na anemia falciforme, a litíase biliar apresenta baixíssima incidência.

QUESTÃO 42

Acerca da anemia aplástica, assinale a opção correta.

- A** Na anemia aplástica muito severa, a celularidade de medula óssea é em torno de 50%.
- B** Na anemia aplástica severa, a terapia imunossupressora é contraindicada.
- C** Ao se fazer uso de hemocomponentes, é suficiente lavá-los.
- D** Pacientes politransfundidos apresentam resultados superiores no transplante de medula óssea em comparação aos pouco transfundidos.
- E** O transplante de medula óssea é o tratamento padrão em quadros de anemia aplástica severa com doador HLA compatível familiar.

QUESTÃO 43

Considerando as anemias hemolíticas autoimunes (AHAI), assinale a opção correta.

- A** A terapia com ciclosporina é a medida terapêutica mais eficaz nas AHAI por anticorpos quentes.
- B** O teste de Coombs indireto detecta anticorpos na superfície das hemácias, enquanto o teste de Coombs direto detecta anticorpos no soro.
- C** Anticorpos da classe IgM são os principais responsáveis pelas AHAI por anticorpos quentes, causando hemólise extravascular.
- D** O teste de Coombs direto negativo afasta a hipótese de anemia hemolítica.
- E** Metildopa e levodopa são drogas causadoras de anemia hemolítica autoimune.

QUESTÃO 44

Acerca da anemia megaloblástica, assinale a opção correta.

- A** A anemia perniciosa não está relacionada a outras doenças autoimunes como doença de Graves, vitiligo e hipoparatiroidismo idiopático.
- B** O ácido metilmalônico é elevado na deficiência de cobalamina e folato, apresentando boa acurácia diagnóstica para essas anemias carenciais.
- C** Gravidez, espru tropical e uso de metotrexate são causas de anemia por deficiência de vitamina B12.
- D** Ileite regional, doença péptica, gastrite crônica atrófica e gastrectomia total são causas de deficiência de folato.
- E** A anemia perniciosa é a principal causa de deficiência de folato.

QUESTÃO 45

No que diz respeito à hematopoese humana e à formação da hemoglobina, assinale a opção correta.

- A** Os elementos maduros de sangue possuem uma vida limitada, devendo ser constantemente repostos. A vida de uma hemácia é em média 360 dias, a dos granulócitos é de cerca de 7 dias e a das plaquetas é de 10 horas.
- B** Em um adulto normal, em média 97% da hemoglobina circulante possui duas cadeias alfas e duas cadeias gama (hemoglobina A), cerca de 2% de hemoglobina A2 é formado por duas cadeias alfa e duas cadeias beta e 1% de hemoglobina fetal é formado por duas cadeias alfa e duas cadeias delta.
- C** Os corpúsculos de Heinz estão presentes em todos os casos de traço falciforme.
- D** A medula óssea é o órgão produtor das células sanguíneas desde a vida embrionária.
- E** As células sanguíneas originam-se de uma única célula progenitora, denominada célula tronco (*stem cell*), que tem capacidade de se reproduzir e iniciar o processo de diferenciação celular em múltiplas linhagens hematopoiéticas.

QUESTÃO 46

A análise da morfologia do sangue periférico durante o exame de hemograma é extremamente importante para identificação de distúrbios da hematopoese, bem como de quadros de infecções sistêmicas. A respeito desse assunto, assinale a opção que apresenta a sequência maturativa dos neutrófilos.

- A** promielócitos, metamielócitos, mielócitos, segmentados e bastonetes
- B** promielócitos, bastonetes, metamielócitos, mielócitos e segmentados
- C** promielócitos, mielócitos, metamielócitos, bastonetes e segmentados
- D** mielócitos, promielócitos, metamielócitos, bastonetes e segmentados
- E** promielócitos, metamielócitos, mielócitos, bastonetes e segmentados

QUESTÃO 47

Uma mulher de quarenta e seis anos de idade, previamente hígida, apresentou quadro de astenia, fadiga e dispneia aos esforços. Ela procurou atendimento médico e o hemograma solicitado evidenciou: hematócrito de 22%, hemoglobina de 7,6, VCM de 129, CHCM de 35, RDW de 12,6%, leucócitos totais de 2.200 com 1.000 neutrófilos, plaquetas de 80.000.

Considerando essas informações, assinale a opção correta acerca do acompanhamento do quadro clínico descrito acima.

- A** Deve ser iniciada empiricamente a reposição de ácido fólico na dose diária de 5 a 10 mg por via oral.
- B** Deve-se solicitar a eletroforese de hemoglobina e dosagem de hemoglobina A2.
- C** A dosagem de ferritina sérica é fundamental para excluir ferropenia.
- D** A investigação deve incluir pesquisa de endoscopia digestiva alta com biópsia de corpo e fundo gástrico.
- E** A investigação deve incluir pesquisa de sangue oculto nas fezes e retossigmoidoscopia.

QUESTÃO 48

A respeito das anemias carenciais, assinale a opção correta.

- A** Pacientes submetidos à gastrectomia total respondem bem à absorção de ferro oral.
- B** Os sais ferrosos por via oral são mais bem absorvidos durante as refeições, mesmo com alimentos contendo alto teor de cálcio e leite.
- C** Embora corrija a anemia megaloblástica, o ácido fólico pode agravar o quadro neurológico se sua deficiência estiver associada à deficiência de vitamina B12.
- D** A absorção de ferro ocorre principalmente no duodeno e no íleo, não dependendo da disponibilidade de fator intrínseco.
- E** A causa etiológica de anemia ferropênica mais frequente no Brasil é o hábito vegetariano devido a fatores religiosos.

QUESTÃO 49

Um paciente de dez anos de idade foi encaminhado para investigação de pancitopenia grave. Ao exame físico, ele apresentou baixa estatura, manchas café com leite, má formação renal e polidactilia. A biópsia de medula óssea evidenciou hipocelularidade acentuada. A análise de quebras cromossômicas induzida por agentes clastogênicos é alta (DEB positivo).

Com base nas informações do quadro clínico descrito acima, assinale a opção que apresenta o diagnóstico mais provável do paciente.

- A** disceratose congênita
- B** anomalia de Chediak Higashi
- C** síndrome de Blackfan Diamond
- D** anemia de Fanconi
- E** síndrome de San Filippo

QUESTÃO 50

Considerando as síndromes de falências medulares, mais especificamente a anemia aplástica severa, assinale a opção correta acerca dos achados nos exames complementares que são úteis para avaliação da insuficiência de produção de células pela medula óssea.

- A** A pancitopenia com reticulocitopenia pode ser útil na avaliação dos casos de falência medular sem componente de hemoglobinúria paroxística noturna.
- B** A ocorrência de esferócitos é exclusiva desse tipo de situação clínica.
- C** O teste de fragilidade osmótica auxilia na avaliação da meia vida das hemácias nas falências medulares.
- D** A litíase biliar secundária à hiperbilirrubinemia indireta é comum em todos os casos de insuficiência medular.
- E** A presença de eritroblastos no sangue periférico indica falência medular.

QUESTÃO 51

Acerca das anemias hemolíticas, assinale a opção correta.

- A** Os níveis de haptoglobina são elevados nos quadros hemolíticos.
- B** Na hemoglobinúria paroxística noturna (HPN) associada à anemia aplástica, os clones de HPN são sempre elevados e independem da celularidade de medula óssea.
- C** A anemia hemolítica que ocorre nas leucemias linfóides crônicas (LLC) é sempre refratária a corticoide.
- D** A síndrome de EVANS compreende anemia hemolítica autoimune associada à leucopenia.
- E** Antígeno D e Kell são os antígenos sanguíneos mais frequentemente implicados na doença hemolítica perinatal.

QUESTÃO 52

Assinale a opção correta acerca do motivo pelo qual a doença hemolítica do recém-nascido (DHRN) por antígenos ABO é considerada uma doença branda.

- A** Anticorpos ABO atravessam rápido a barreira placentária.
- B** Anticorpos ABO são IgM e evitam a doença.
- C** Antígenos ABO são pouco desenvolvidos no feto.
- D** Anticorpos ABO não são clinicamente significativos.
- E** Antígenos ABO evitam a doença.

QUESTÃO 53

Em casos de hemoglobinúria paroxística a frio, o grupo sanguíneo envolvido na especificidade de autoanticorpo é

- A** Kidd.
- B** P.
- C** ABO.
- D** Rh.
- E** Lewis.

QUESTÃO 54

A anemia hemolítica autoimune fria geralmente está associada à infecção pelo germe

- A** *Streptococos sp.*
- B** *Pseudomonas aeruginosa.*
- C** *Estafilococos sp.*
- D** *Mycoplasma pneumoniae.*
- E** *Escherichia coli.*

QUESTÃO 55

Assinale a opção que apresenta as células responsáveis principalmente pela produção e secreção de imunoglobulinas.

- A** plasmócitos
- B** macrófagos
- C** células estromais
- D** linfócitos T helper
- E** células NK

QUESTÃO 56

A lesão pulmonar aguda relacionada à transfusão (TRALI) é uma síndrome caracterizada por desconforto respiratório agudo após uma transfusão sanguínea. É considerada uma complicação rara da transfusão sanguínea, devido à dificuldade em se realizar o diagnóstico e ao fato de que os mecanismos de notificação ainda não estão bem difundidos. Acerca dessa síndrome, assinale a opção correta.

- A** Com relação à fisiopatologia da TRALI, a síndrome é devida a infusão de anticorpos eritrocitários presentes no plasma do receptor que ativam neutrófilos presentes no hemocomponente do doador.
- B** O diagnóstico diferencial da TRALI deve ser realizado com reação hemolítica aguda e reação urticariforme.
- C** Qualquer hemocomponente que contenha plasma pode desencadear TRALI.
- D** A lesão pulmonar é permanente, assim o paciente permanece com hipoxemia crônica e imagem radiológica cicatricial ao longo dos anos.
- E** A imagem pulmonar radiológica característica é infiltrado pulmonar bilateral com áreas de broncograma aéreo e sinais de sobrecarga circulatória.

QUESTÃO 57

Um paciente, com quarenta e dois anos de idade, 78 kg, foi internado na unidade de hematologia devido diagnóstico de leucemia mieloide aguda, em protocolo de indução de quimioterapia. Evoluiu com quadro de neutropenia febril grave e, conseqüentemente, choque séptico. Não apresentou evidências de distúrbios hemorrágicos. O plantonista indicou coleta de hemoculturas, início de antibioticoterapia de amplo espectro e reposição volêmica de urgência, prescrevendo plasma fresco congelado, 1200 ml, com expansor volêmico.

Em relação à indicação de plasma fresco congelado e com base no guia de uso de hemocomponentes do Ministério da Saúde, de 2010, assinale a opção correta.

- A** São consideradas indicações absolutas de uso de plasma fresco congelado a reposição proteica, a expansão volêmica em quadros hipovolêmicos e a reposição de imunoglobulinas nos casos de imunodeficiências adquiridas ou congênitas.
- B** A prescrição do médico plantonista em utilizar plasma com expansor volêmico em um paciente com choque séptico está muito bem indicada e corroborada pelas indicações do Ministério da Saúde.
- C** Entre as indicações para uso de plasma fresco congelado estão os quadros de sangramento ativo devido à deficiência de múltiplos fatores de coagulação, como portadores de hepatopatas crônicas (cirróticos).
- D** O uso de plasma fresco congelado é contraindicado em pacientes com quadros hemorrágicos, devido à coagulação intravascular disseminada.
- E** O sangramento severo causado pelo uso de anticoagulantes orais ou a necessidade urgente da anticoagulação são fatores considerados como contraindicações ao uso do plasma fresco congelado.

QUESTÃO 58

Um paciente, com trinta e três anos de idade, 76 kg, portador de anemia aplástica grave, candidato ao transplante de medula óssea aparentado com doador compatível, é internado no pronto socorro devido a neutropenia febril sem instabilidade hemodinâmica, sangramento gengival ou epistaxe de grande monta. Apresentou-se pálido, prostrado e hemograma com hemoglobina =4,0g%, hematócrito = 16% e plaquetas de 5.000. A última transfusão foi realizada há um mês. O médico plantonista prescreveu antibioticoterapia de amplo espectro, dois concentrados de hemácias irradiadas e filtradas e uma aferese de plaquetas filtradas e irradiadas.

Nessa situação, acerca da indicação de hemocomponentes irradiados e filtrados, assinale a opção correta.

- Ⓐ A filtração dos hemocomponentes é contraindicada na prevenção de complicações relacionadas à transfusão de hemocomponentes alogênicos, devido à exposição do receptor de leucócitos do doador.
- Ⓑ A irradiação dos hemocomponentes deve ser realizada para pacientes com reação alérgica e portadores de deficiência de IgA e com história prévia de reação anafilática durante transfusões anteriores.
- Ⓒ A irradiação dos hemocomponentes é realizada para prevenção da doença do enxerto versus hospedeiro transfusional, complicação imunológica usualmente fatal, causada pela enxertia e expansão clonal dos linfócitos do doador em receptores susceptíveis.
- Ⓓ As plaquetas não devem ser submetidas à irradiação, pois têm sua função hemostática alterada.
- Ⓔ A prescrição está incorreta, pois a irradiação e filtração não têm indicação nos pacientes candidatos ao transplante de medula óssea. Dessa forma, os hemocomponentes deveriam ser lavados.

QUESTÃO 59

Uma paciente, com vinte e quatro anos de idade, 60 kg, com diagnóstico recente de púrpura trombocitopênica imune (PTI), com contagem de plaquetas atuais de 10.000 e HIV negativo, sem uso de medicações, procurou atendimento médico no ambulatório de hematologia com queixas de petéquias em membros inferiores, epistaxe e gengivorragia.

Acerca de PTI, o manejo correto para essa paciente é

- Ⓐ indicação de corticoterapia e orientação para descontinuar os medicamentos que diminuem a contagem de plaquetas.
- Ⓑ transfusão de concentrado de plaquetas, 6 unidades, para diminuir o aparecimento de petéquias e prevenir sangramentos agudos.
- Ⓒ indicação de esplenectomia de urgência para evitar redução da contagem de plaquetas.
- Ⓓ indicação, como tratamento de primeira linha, de imunossuppressores como azatioprina e ciclosporina.
- Ⓔ indicação de eltrombopag (REVOLADE) como tratamento de primeira linha e, caso haja refratariedade, indicar rituximab prévio à esplenectomia.

QUESTÃO 60

Uma mulher procurou atendimento médico para o filho de 1 ano de idade que apresentou equimoses espontâneas e hematomas após quedas durante o aprendizado de caminhar. Referiu sangramento intenso do coto umbilical, com necessidade de transfusão de plasma para conter hemorragia. Relatou história de falecimento de dois primos por motivo de hemorragia cerebral na primeira infância, sem confirmação diagnóstica da coagulopatia. A criança apresentou exames laboratoriais normais quanto ao tempo de protrombina (TAP), tempo de tromboplastina parcialmente ativada (TTPA), tempo de trombina (TT), fibrinogênio, contagem e morfologia de plaquetas.

Com base no quadro clínico e em exames laboratoriais, o provável diagnóstico desse paciente é

- Ⓐ deficiência de fator XIII.
- Ⓑ síndrome de Bernard Souleir.
- Ⓒ intoxicação exógena por cumarínicos.
- Ⓓ hemofilia A, mesmo com TTPA normal, já que possui história familiar positiva de primos falecidos.
- Ⓔ afibrinogenemia, já que esse distúrbio pode apresentar coagulograma e níveis de fibrinogênio normais.

QUESTÃO 61

Um paciente, com dezoito anos de idade, apresentou quadro de gengivorragia, epistaxe, hipermenorreia e equimoses aos traumas desde a infância. Nos exames de laboratório apresentou tempo de protrombina (TAP) normal, tempo de trombina (TT) normal, fibrinogênio normal, tempo de tromboplastina parcialmente ativada (TTPA) normal, contagem de plaquetas 80.000 com presença acentuada de macroplaquetas, sem demais achados patológicos nas outras séries hematopoéticas.

Considerando os distúrbios plaquetários congênitos, o provável diagnóstico desse paciente é

- Ⓐ trombostenia de Glanzman confirmada pela agregação plaquetária com hipoagregação com ristocetina e demais agonistas mantendo agregação normais.
- Ⓑ deficiência de fator XI, já que essa doença se manifesta em uma idade adulta e cursa com plaquetopenia.
- Ⓒ síndrome de Bernard Souleir, confirmada pela agregação plaquetária com hipoagregação com ristocetina e demais agonistas mantendo agregação normal ou pelo método de citometria de fluxo.
- Ⓓ doença de Von Willebrand tipo III, pois este subtipo cursa com plaquetopenia e hiperagregação plaquetária com ristocetina.
- Ⓔ púrpura trombocitopênica imune, sendo indicado início do tratamento com corticoide.

QUESTÃO 62

Acerca das hemofilias, assinale a opção correta.

- A** A presença de inibidores nos paciente hemofílicos é mais frequente nas formas leves.
- B** As manifestações clínicas da hemofilia A e B graves iniciam-se na primeira infância, com aparecimento de hematomas nos primeiros passos ao caminhar, além da história familiar positiva.
- C** A hemofilia A deve-se à deficiência do fator IX e a hemofilia B à deficiência do fator VIII da coagulação sanguínea.
- D** As hemofilias são distúrbios congênitos da coagulação ligados ao Y, assim o pai transmite o defeito aos filhos de sexo masculino.
- E** A incidência da hemofilia B é mais frequente que da hemofilia A.

QUESTÃO 63

No que se refere à leucemia promielocítica aguda (LMA - M3), assinale a opção correta.

- A** São aspectos característicos dessa doença: número aumentado de promielócitos, presença de blastos com bastonete de Auer e células de *faggot*.
- B** A translocação t(15;17) está sempre presente.
- C** As células blásticas são sempre HLA-DR positivas, CD34 positivas e MPO negativa.
- D** Corticosteroides não devem ser empregados para o tratamento da síndrome do ATRA (ácido all trans retinoico), pois aumentam o risco de infecção nestes pacientes.
- E** O transplante de medula óssea autólogo deve ser empregado em todos os casos de baixo risco, pois somente o tratamento com ATRA e quimioterapia não apresenta bons resultados.

QUESTÃO 64

Assinale a opção correta no que se refere aos achados nos pacientes com leucemia linfóide aguda.

- A** A leucemia linfoblástica aguda de células T frequentemente cursa com pancitopenia, sem infiltração extra medular ou massa mediastinal.
- B** A presença de hiperdiploidia confere prognóstico desfavorável.
- C** A distinção entre os fenótipos B e T não tem importância prognóstica e implicações terapêuticas.
- D** A presença de t(9;22) (cromossoma *Philadelphia*), confere prognóstico favorável.
- E** A presença da leucocitose severa, acima de 100.000 leucócitos, não apresenta fator de risco para infiltração do sistema nervoso central.

QUESTÃO 65

Um paciente, com quarenta e cinco anos de idade, apresentou quadro crônico de pancitopenia e esplenomegalia. A avaliação da medula óssea revelou infiltração por células linfóides, com reação positiva para CD19, CD20, CD25, CD103 e para anexina A1.

Nesse caso, o diagnóstico mais provável é

- A** linfoma de Hodgkin.
- B** tricoleucemia.
- C** leucemia linfocítica crônica.
- D** linfoma de MALT.
- E** doença de Gaucher.

QUESTÃO 66

Acerca do linfoma de Hodgkin, assinale a opção correta.

- A** O envolvimento extra nodal do linfoma de Hodgkin clássico é a apresentação clínica mais comum.
- B** O prurido generalizado é a manifestação clínica mais frequente e faz parte dos chamados sintomas B.
- C** A presença de células de Reed-Sternberg é obrigatória para o diagnóstico de todos os subtipos de linfoma de Hodgkin.
- D** Os subtipos histológicos (clássico ou predomínio linfocítico nodular) estão relacionados com a mesma apresentação clínica e com o excelente prognóstico.
- E** O transplante autólogo de medula óssea é indicado nos casos de recaída após quimioterapia de primeira linha.

QUESTÃO 67

Acerca das síndromes mieloproliferativas crônicas, assinale a opção correta.

- A** O acidente vascular cerebral e o infarto do miocárdio não são complicações descritas da policitemia vera.
- B** Na avaliação da medula óssea de pacientes portadores de leucemia mielóide crônica são comumente observadas células de Pseudo Gaucher, megacariócitos de tamanho pequeno e hipolobulados.
- C** A mielofibrose primária é caracterizada por poliglobulia, esplenomegalia, leucopenia, esquistócitos e sferoblastos em anel.
- D** Na trombocitemia essencial podem ocorrer complicações trombóticas ou hemorrágicas e o anagrelide é a única opção terapêutica.
- E** O uso de hidroxiureia impede a evolução da leucemia mielóide crônica para crise blástica, devido resposta completa molecular.

QUESTÃO 68

Em relação à policitemia vera, assinale a opção correta.

- Ⓐ A presença da mutação do JAK 2 é exclusiva da policitemia vera, isto é, não está presente nas demais desordens mieloproliferativas crônicas.
- Ⓑ A mediana de idade do diagnóstico é por volta dos trinta anos de idade, atingindo raramente pacientes acima dos sessenta anos de idade.
- Ⓒ Nos casos avançados, com evolução para fibrose, o baço e o fígado são sítios pouco comuns de hematopoese extramedular.
- Ⓓ Na biopsia de medula óssea há predominância da proliferação da linhagem linfóide B e T.
- Ⓔ A policitemia vera é uma síndrome mieloproliferativa crônica caracterizada pelo aumento da produção da série vermelha, com exclusão de outras causas de poliglobulia.

QUESTÃO 69

Assinale a opção que indica características observadas em esfregaços de sangue periférico de pacientes com mielofibrose primária.

- Ⓐ esquistócitos e granulócitos imaturos
- Ⓑ anormalidades plaquetárias e esquistócitos
- Ⓒ eritrócitos hipocrômicos e granulócitos imaturos
- Ⓓ hipersegmentação de neutrófilos e macrocitose
- Ⓔ hemácias em lágrima, eritroblastos e granulócitos imaturos

QUESTÃO 70

A formação dos elementos do sangue, a partir de uma célula-tronco hematopoiética indiferenciada, acontece de modo contínuo. O processo de diferenciação das células B, na medula óssea, a partir de um precursor linfóide imaturo até a formação de uma célula B madura com imunoglobulina (Ig) de superfície (IgM) envolve perdas e ganhos de antígenos que caracterizam os vários estágios de diferenciação. Em relação à expressão de antígenos B, assinale a opção em que são apresentados apenas marcadores de células linfóides B.

- Ⓐ CD34, tdt, CD19, CD4, Igc, IgM, CD3
- Ⓑ CD34, tdt, CD13, CD14, Igc, IgM, CD3
- Ⓒ CD34, tdt, CD19, CD10, Igc, IgM
- Ⓓ CD34, tdt, CD13, CD117, Igc, IgM, CD8
- Ⓔ CD34, tdt, CD7, CD8, Igc, IgM

QUESTÃO 71

Assinale a opção que apresenta doenças linfoproliferativas crônicas consideradas no diagnóstico diferencial da leucemia linfóide crônica B (LLC) por compartilhar a presença de alguns marcadores imunofenotípicos.

- Ⓐ linfoma de células do manto, tricoleucemia, síndrome de Sezary
- Ⓑ linfoma de Hodgkin, mieloma múltiplo, síndrome de Sezary
- Ⓒ micose fungoide, mieloma múltiplo, linfoma células T adulto
- Ⓓ leucemia pró-linfocítica, linfoma de células do manto, tricoleucemia
- Ⓔ leucemia linfoblástica aguda de células T, linfoma não Hodgkin de zona marginal, tricoleucemia

QUESTÃO 72

Um paciente, com trinta anos de idade, é internado com quadro agudo de confusão mental flutuante, com progressão para coma, concomitante ao aparecimento de lesões purpúricas disseminadas em todo corpo. Os exames laboratoriais revelaram os seguintes resultados: LDH 2.400 UI/L, hemoglobina = 6,0 g/dL, leucócitos 9.500/mm³, plaquetas 20.000/mm³, tempo de protrombina (TAP) normal e tempo de tromboplastina parcialmente ativado (TTPA) normal. No sangue periférico, foram observados numerosos esquistócitos, acima de três esquistócitos por campo.

Nesse caso clínico, a principal hipótese diagnóstica e a conduta a ser adotada são, respectivamente,

- Ⓐ púrpura trombocitopênica trombótica, uso de imunoglobulina.
- Ⓑ púrpura trombocitopênica trombótica, plasmaferese terapêutica.
- Ⓒ púrpura trombocitopênica imune, aspirado de medula óssea.
- Ⓓ púrpura amegacariocítica, corticoide em altas doses.
- Ⓔ anemia aplástica severa, transfusão de concentrado de plaquetas.

QUESTÃO 73

O estado que predispõe ao tromboembolismo venoso é denominado trombofilia hereditária. Em relação a esse tema, assinale a opção correta.

- Ⓐ A hipo-homocisteinemia é causada predominantemente por deficiência dietética de alguns cofatores necessários para o metabolismo da homocisteína e o principal agente de tratamento, nesta condição, é o ácido ascórbico.
- Ⓑ A síndrome antifosfolípide (SAAF) consiste na associação de trombose ou de perdas gestacionais à presença de anticorpos da classe IgG e/ou IgM, dirigidos contra proteínas capazes de se ligar a fosfolípidios de membrana.
- Ⓒ Na ocorrência de trombose provocada deve-se considerar a investigação de trombofilia, mesmo em paciente idosos acima de 70 anos.
- Ⓓ A deficiência de antitrombina é uma deficiência in vitro, portanto, o paciente com esta deficiência não possui risco de apresentar evento trombótico.
- Ⓔ São causas de trombofilias hereditárias: deficiência de antitrombina, proteína C, proteína S, diabetes e hipertensão arterial sistêmica.

QUESTÃO 74

Assinale a opção que apresenta agentes infecciosos que podem estar envolvidos na gênese de doenças linfoproliferativas crônicas.

- Ⓐ vírus HIV, pseudomonas aeruginosa, estafilococos
- Ⓑ cândida albicans, herpes vírus, treponema palidum
- Ⓒ vírus de epstein-barr (EBV), cândida albicans, clamídia tracomatis
- Ⓓ vírus de epstein-barr (EBV), helicobacter pylori e HTLV (vírus linfotrópico da célula humana)
- Ⓔ helicobacter pylori, toxoplasma gondii, pneumocisti jirovesi

QUESTÃO 75

Um paciente, com vinte e cinco anos de idade, após primeiro ciclo de quimioterapia (D4) para indução de leucemia mieloide aguda, evoluiu com febre acima de 38 °C por mais de 30 minutos de duração, porém sem calafrios, tremores ou instabilidade hemodinâmica. Não apresentou sinais de mucosite, acesso venoso central ou diarreia. Apresentou duzentos neutrófilos totais e está em uso profilático de fluconazol e aciclovir.

Com base nos dados acima apresentados, assinale a opção que apresenta o melhor esquema antimicrobiano para esse caso.

- A observação clínica, apenas
- B monoterapia com vancomicina
- C anfotericina B e ampicilina
- D cefepima ou piperacilina com tazobactam
- E vancomicina e polimixina B

QUESTÃO 76

Assinale a opção que apresenta um fator de risco para a ocorrência de aspergilose invasiva em pacientes transplantados.

- A múltiplas transfusões sanguíneas
- B ausência de doença do enxerto *versus* hospedeiro graus elevados
- C uso prévio de antracíclico
- D uso prévio de fluconazol
- E presença de neutropenia prolongada

QUESTÃO 77

Acerca do quimioterápico bortezomibe, utilizado no tratamento de pacientes com mieloma múltiplo, assinale a opção correta.

- A A associação do bortezomibe com dexametasona e ciclofosfamida demonstra resultados promissores no controle do mieloma múltiplo em pacientes candidatos ao transplante de medula óssea.
- B Exerce impacto negativo na mobilização de células-tronco hematopoiéticas para auto transplante.
- C O paciente deve ser avaliado pelo odontólogo, haja vista o risco de osteonecrose de mandíbula.
- D É contraindicado em paciente portadores de mieloma múltiplo com insuficiência renal aguda.
- E Está relacionado a fenômenos tromboembólicos. Assim, os pacientes em uso desta medicação devem ser anticoagulados.

QUESTÃO 78

Com referência a mieloma múltiplo, assinale a opção correta.

- A Pelo ISS, um paciente apresentando B2-microglobulina sérica 5,7 mg/L e albumina 3,5 encontra-se no estágio I.
- B Para pacientes com indicação de transplante autólogo, são preferíveis regimes de quimioterapia com dexametasona e talidomida.
- C A síndrome de hiperviscosidade ocorre em mais de 30% dos pacientes, exigindo plasmaférese de urgência e início imediato da quimioterapia sistêmica.
- D A incidência em pessoas brancas é duas vezes maior que a observada em pessoas negras.
- E São fatores de mau prognóstico: albumina sérica reduzida, DHL elevado, leucocitose e hibridização *in situ* por fluorescência com deleção do cromossomo 13.

QUESTÃO 79

No que se refere à síndrome mielodisplásica (SMD), assinale a opção correta.

- A Um paciente com cinquenta e cinco anos de idade, portador de SMD, apresentando Hb= 9,0g/dL, neutrófilos = 4000/mm³, plaquetas = 110.000/mm³, cariótipo favorável e menos que 5% de blastos na medula óssea, encontra-se, de acordo com o escore IPSS, no grupo de risco intermediário 2.
- B A presença acima de 30% de blastos na medula óssea deve ser interpretada como leucemia aguda.
- C É considerada citopenia, no escore IPSS, leucopenia menor que 2000/mm³.
- D Em paciente com SMD e deleção do 7q, é indicado o tratamento com lenalidomida.
- E São considerados cariótipos de mau prognóstico: normal, deleção do Y, deleção do 5 e deleção do 20q.

QUESTÃO 80

Uma paciente, com sessenta e sete anos de idade, apresentou câncer de mama há seis anos, tendo sido submetida ao tratamento quimioterápico com base em antracíclicos e taxanos. A paciente apresentou resposta completa ao tratamento quimioterápico. Nos últimos 4 meses, seus hemogramas vêm demonstrando anemia macrocítica leve, leucopenia com neutrófilos hipodegranulados e macroplaquetas. Não há evidência clínica de recaída da doença de base. O exame físico apresenta resultados normais e a paciente não utiliza nenhum medicamento.

Diante do histórico clínico, assinale a opção que apresenta o diagnóstico mais provável, bem como a conduta de confirmação diagnóstica desse quadro.

- A síndrome mielodisplásica, aspirado de medula óssea
- B hemoglobinúria paroxística noturna, teste da hemolisina ácida (HAM) e sacarose
- C leucemia mieloide crônica, biópsia de medula óssea
- D síndrome de Plummer Wilson, dosagem do perfil de ferro
- E leishmaniose visceral, aspirado esplênico