

CONHECIMENTOS ESPECÍFICOS

Texto para as questões 31 e 32

Um paciente com cinco anos de idade, previamente hígido, com história de aumento do volume abdominal, iniciado havia cerca de três semanas, acompanhado de emagrecimento, queda do estado geral e febre, procurou auxílio médico havia duas semanas, e foi liberado após prescrição de analgésico e medicamento para gases. Posteriormente, queixando-se de vômitos e parada da eliminação de flatulência e fezes, o paciente foi internado na emergência devido a quadro clínico de obstrução intestinal. O exame físico do paciente mostrou, além do estado geral consumido, abdome com aspecto de ‘saco de batatas’ à palpação. A radiografia de tórax indicou apenas elevação da cúpula diafragmática em decorrência do aumento do volume abdominal. O paciente foi submetido à laparotomia exploradora, durante a qual se observou presença de múltiplos linfonodos abdominais coalescentes aumentados de tamanho e presença de massa em região de intestino delgado que ocluía todo o lúmen do órgão.

QUESTÃO 31

Considerando essas informações, assinale a opção em que é apresentada a hipótese diagnóstica mais provável para esse caso clínico.

- A hepatoblastoma
- B tumor de células germinativas
- C linfoma não-Hodgkin
- D neuroblastoma
- E tumor de Wilms

QUESTÃO 32

Assinale a opção que apresenta a complicação aguda mais frequente que requer intervenção relacionada ao início do tratamento da doença relatada nesse caso clínico.

- A coagulação intravascular disseminada
- B hemorragia intratumoral
- C síndrome de veia cava superior
- D síndrome mediastinal superior
- E síndrome de lise tumoral

Texto para as questões 33 a 35

Uma paciente com quinze anos de idade, previamente hígida, relatou metrorragia de grande intensidade, acompanhada do surgimento de petéquias e equimoses disseminadas pelo corpo, com início havia cerca de uma semana. Relatou, ainda, que, havia cerca de um mês, começou a apresentar fadiga e seus pais notaram palidez cutâneo mucosa. Na admissão, o exame físico mostrou, além dos sinais previamente citados, hepatomegalia discreta, hemorragias conjuntivais e na mucosa oral. A radiografia de tórax não revelou sinais de alargamento mediastinal. O hemograma apresentou os seguintes resultados: hemoglobina = 5,0g/dL; plaquetas = 40.000; leucócitos = 30.000cél/mm³. A análise citológica do esfregaço do sangue periférico indicou presença de cerca de 20% de leucócitos de tamanho aumentado, núcleos de aspecto bilobulado, citoplasma com grânulos e bastonetes de Auer.

QUESTÃO 33

A hipótese diagnóstica mais provável para esse quadro clínico é a de

- A leucemia linfóide aguda.
- B leucemia mieloide aguda.
- C leucemia linfóide crônica.
- D síndrome mielodisplásica.
- E leucemia mieloide crônica.

QUESTÃO 34

A complicação aguda mais frequente relacionada ao início do tratamento da doença apresentada pela paciente é

- A distúrbio da hemostasia.
- B síndrome de lise tumoral.
- C síndrome mediastinal superior.
- D síndrome de veia cava superior.
- E síndrome de hipertensão intracraniana.

QUESTÃO 35

Ainda com relação a esse quadro clínico, a neoplasia relatada apresenta, com frequência significativamente elevada, uma translocação cromossômica que pode ser detectada tanto por métodos de citogenética convencional quanto por citogenética molecular ou técnicas embasadas em Reação de Cadeia de Polimerase (PCR). Com base nessas informações, assinale a opção que apresenta translocação que define o diagnóstico da doença do paciente em questão.

- A t(12;21)(p13;q22) TEL-AML1
- B t(15;17)(q22;q21) PML-RARA
- C t(1;19)(q23;p13) E2A-PBX1
- D t(9;22)(q34;q11) BCR-ABL p210
- E t(4;11)(q21;q23) MLL-AF4

Texto para as questões 36 e 37

Um paciente, portador de rabdomiossarcoma primário de coxa direita, com tomografias de tórax, abdome e pelve normais ao diagnóstico, sem evidência de metástases ósseas ou para medula óssea, foi submetido apenas a biópsia incisional diagnóstica devido ao comprometimento ósseo e de feixe vaso-nervoso do membro afetado.

QUESTÃO 36

Considerando-se o caso clínico acima e a extensão cirúrgica inicial (Sistema de Estadiamento Cirúrgico-Patológico do CCG – Children's Cancer Group), é correto afirmar que o paciente em questão apresenta o estadiamento

- A grupo clínico II.
- B grupo clínico III.
- C grupo clínico IV.
- D grupo clínico V.
- E grupo clínico I.

QUESTÃO 37

Em relação ao sítio primário de acometimento neoplásico, assinale a opção correta.

- A Apesar de a localização ser desfavorável, os estudos multicêntricos já demonstraram que, nesse caso, não há impacto na sobrevida dos pacientes.
- B Trata-se de sítio primário favorável, devendo o paciente ser tratado com protocolos menos agressivos de quimioterapia.
- C Apesar de o sítio primário ser favorável, o subtipo histológico definirá melhor o prognóstico do paciente.
- D Trata-se de sítio desfavorável, com taxas de sobrevida menores do que aqueles localizados em regiões favoráveis.
- E A localização do tumor primário é utilizada apenas para estratificação por grupos de risco, não tendo impacto sobre as taxas de sobrevida dos pacientes.

Texto para as questões 38 e 39

Um paciente com três anos de idade, previamente hígido, eutrófico e assintomático, compareceu à consulta de rotina com pediatra geral, que identificou massa em região de flanco direito do abdome que não ultrapassava a linha média. A mãe relatou que notara urina do menino avermelhada nos últimos dias. O paciente foi encaminhado para centro especializado para investigação diagnóstica.

QUESTÃO 38

Dado o quadro clínico acima apresentado, considerados custo, acessibilidade, rapidez, efeitos colaterais e poder informativo, o exame mais adequado a ser adotado como primeira linha de investigação de uma hipótese neoplásica é

- A o exame sumário de urina com sedimentoscopia (Urina I ou EAS).
- B a radiografia simples do abdome.
- C o ultrassom de abdome total.
- D a ressonância magnética de abdome.
- E a tomografia por Emissão de Pósitrons (PET-CT).

QUESTÃO 39

Para esse caso clínico, considerados os aspectos epidemiológicos e clínicos apresentados, a primeira suspeita diagnóstica neoplásica a ser investigada consiste em

- A linfoma não-Hodgkin tipo Burkitt.
- B neuroblastoma.
- C tumor de Wilms.
- D leucemia linfóide aguda.
- E meduloblastoma.

Texto para as questões 40 e 41

Um paciente com seis anos de idade, queixa-se de cefaleia, náuseas e vômitos matutinos há cerca de seis meses. Há dois meses vem sendo investigado para doenças do trato gastrointestinal, tendo sido diagnosticados gastrite leve e doença do refluxo gastroesofágico. O paciente não apresentou melhora com os medicamentos habitualmente utilizados para tratamento dessas afecções. Há um mês, o paciente vem apresentando quedas frequentes e dificuldade para falar e escrever.

QUESTÃO 40

Considerando que o paciente em questão esteja em um local onde estejam disponíveis recursos adequados de imagem diagnóstica para oncologia pediátrica, assinale a opção que apresenta o exame mais informativo para o diagnóstico de tumor do sistema nervoso central.

- A radiografia simples de crânio
- B ultrassom transfontanelar
- C tomografia de crânio sem contraste
- D ressonância magnética de crânio
- E tomografia por emissão de pósitrons (PET-CT)

QUESTÃO 41

Considere que o exame de imagem tenha revelado que esse paciente apresenta um tumor de componente exclusivamente sólido em fossa posterior do crânio, primário de *vermis* cerebelar com sinais de infiltração para o quarto ventrículo. Nessa situação, a hipótese diagnóstica mais provável para esse quadro clínico é

- A astrocitoma cerebelar.
- B carcinoma de plexo coroide.
- C pinealoblastoma.
- D meduloblastoma.
- E neuroblastoma.

QUESTÃO 42

Considerando-se as características comuns às células cancerígenas, é correto afirmar que

- A é observada, frequentemente, nas células neoplásicas malignas, a dependência de fatores de crescimento.
- B os mecanismos de controle do ciclo celular, em geral, encontram-se preservados, o que explica o fato de muitos tipos de câncer serem difíceis de ser tratados.
- C o mecanismo de inibição por contato célula a célula está, em geral, comprometido.
- D as vias biológicas que levam à apoptose encontram-se hiperativadas, especialmente nos tumores mais quimiorresistentes.
- E existe, em geral, atividade reduzida da telomerase.

Texto para as questões 43 e 44

A mãe de um recém-nascido com dois meses de idade relatou que o filho apresentara aumento do volume abdominal e caroços esverdeados disseminados na pele havia um mês. O exame físico revelou que o aumento do volume abdominal era decorrente, grande parte, de hepatomegalia volumosa. A ultrassonografia de abdome total mostrou, além da hepatomegalia, a presença de massa em região de adrenal direita. O paciente foi submetido à biópsia guiada por tomografia, que revelou neuroblastoma.

QUESTÃO 43

Conforme o sistema de estadiamento INSS (International Neuroblastoma Staging System), o paciente em questão deixaria de ser estágio IV-S se apresentasse

- A comprometimento de medula óssea menor que 10%.
- B com doença detectável acima e abaixo do diafragma.
- C metástases hepáticas, confirmadas por biópsia.
- D aumento dos níveis de catecolaminas urinárias.
- E metástases ósseas detectáveis.

QUESTÃO 44

Com base nas informações acima apresentadas, assinale a opção correta em relação aos pacientes portadores de neuroblastoma estágio IV-S.

- A Dados o excelente prognóstico e a possibilidade de remissão espontânea da doença, esses pacientes não necessitam de acompanhamento oncológico especializado.
- B Indica-se transplante autólogo de medula óssea como primeira linha de tratamento para esses pacientes.
- C Apesar de, aparentemente, esses pacientes apresentarem doença metastática, biópsias dos supostos sítios comprometidos não revelam presença de células de neuroblastoma.
- D Tais pacientes não apresentam metástases detectáveis, o que faz que tenham bom prognóstico.
- E Quando necessitam de tratamento quimioterápico, esses pacientes podem ser inicialmente tratados com protocolos de tratamento menos intensivos.

Texto para as questões 45 e 46

A experiência de décadas no tratamento das leucemias linfoides agudas da infância mostra que, independentemente do protocolo terapêutico adotado, a sequência indução, consolidação/intensificação e manutenção deve ser mantida na utilização de quimioterapia convencional.

QUESTÃO 45

Considerando essas informações, assinale a opção em que é apresentada combinação quimioterápica comumente utilizada em esquemas indutórios de tratamento para leucemias linfoides agudas.

- A** metotrexate em baixas doses + mercaptopurina
- B** citarabina em altas doses + daunorrubicina
- C** ifosfamida + carboplatina + etoposide
- D** corticosteroide + vincristina + daunorrubicina
- E** metotrexate em altas doses + mercaptopurina

QUESTÃO 46

Ainda considerando as informações acima apresentadas, assinale a opção que define melhor o objetivo da fase indutória do tratamento das leucemias linfoides agudas da infância.

- A** eliminação de doença residual mínima
- B** indução de remissão citológica, com recuperação dos precursores normais da medula óssea e eliminação de doença residual mínima
- C** indução de remissão molecular
- D** indução de remissão citológica, com recuperação dos precursores normais da medula óssea
- E** indução de remissão citológica com eliminação de doença residual mínima

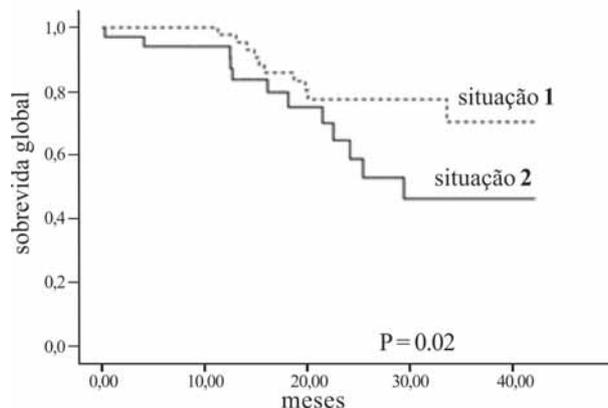
QUESTÃO 47

O metotrexato constitui uma das drogas antineoplásicas mais amplamente utilizadas na prática oncológica pediátrica. É essencial que o oncologista tenha familiaridade com a forma de utilização e com os potenciais efeitos adversos dessa droga. Em relação a esse quimioterápico, assinale a opção correta.

- A** Em razão de essa droga sofrer essencialmente metabolização hepática, alterações nos níveis de escórias nitrogenadas tem pouca influência sobre a frequência de toxicidade decorrente do uso desse medicamento.
- B** A utilização da droga na dose de $25\text{mg}/\text{m}^2$ durante a manutenção dos esquemas de leucemias linfoides agudas requer o uso de ácido folínico, a fim de evitar os efeitos adversos da droga.
- C** Apesar de muito utilizado pelos oncologistas pediátricos, esse medicamento é indicado apenas para o tratamento de neoplasias hematológicas, não tendo eficácia comprovada no de tumores sólidos.
- D** A presença de acúmulo anormal de líquidos no corpo, como ascite, derrames ou edema, aumenta a frequência de toxicidade pelo uso de metotrexato.
- E** Devido a seu efeito vesicante extremo, o metotrexato pode ser administrado apenas por via venosa.

QUESTÃO 48

Realizou-se de forma retrospectiva um estudo clínico com todos os pacientes portadores de uma neoplasia maligna hipotética. Após a coleta dos dados em prontuário, os pacientes foram estratificados em dois grupos conforme as situações 1 e 2, mostradas abaixo. O gráfico seguinte de sobrevida global foi gerado a partir da análise de Kaplan-Meier, sendo eixo Y: sobrevida global, eixo X: tempo em meses e p: valor da significância estatística.



Com base nessas informações e sendo a neoplasia hipotética leucemia linfóide aguda e as situações 1 e 2 as seguintes:

Situação 1 = pacientes portadores de leucemia sem $t(9;22)(q34;q11)$ BCR-ABL p190;
 Situação 2 = pacientes portadores de leucemia com $t(9;22)(q34;q11)$ BCR-ABL p190;

então é correto afirmar que

- A** pacientes sem $t(9;22)(q34;q11)$ BCR-ABL p190 apresentam taxas de sobrevida global em 10 meses significativamente maiores que as dos portadores de $t(9;22)(q34;q11)$.
- B** as taxas de sobrevida global em cinco anos dos pacientes com $t(9;22)(q34;q11)$ BCR-ABL p190 são melhores do que a dos sem a translocação.
- C** o tempo de seguimento relatado nesse estudo é adequado para a comparação com outros estudos semelhantes publicados.
- D** pacientes na situação 2 têm indicação de transplante autólogo como primeira linha de tratamento, dado seu pior prognóstico.
- E** pacientes na situação 1 não têm indicação de transplante de medula óssea como primeira linha de tratamento.

QUESTÃO 49

Segundo o sistema de estadiamento Ann Arbor, a melhor definição para linfoma de Hodgkin estágio III é

- A** envolvimento de cadeias linfonodais de ambos os lados do diafragma.
- B** envolvimento de cadeias linfonodais de ambos os lados do diafragma com presença ou não de metástases pulmonares.
- C** envolvimento de uma cadeia linfonodal ou um único órgão ou sítio extralinfático.
- D** envolvimento de duas ou mais cadeias linfonodais do mesmo lado do diafragma ou envolvimento localizado de um órgão ou sítio extralinfático ou mais regiões do mesmo lado do diafragma.
- E** envolvimento disseminado de um ou mais órgãos extralinfáticos.

QUESTÃO 50

Assinale a opção em que é apresentada combinação de quimioterápicos comumente utilizada como esquema de primeira linha para o tratamento dos linfomas de Hodgkin.

- A cisplatina + etoposide
- B paclitaxel + cisplatina + etoposide
- C bleomicina + dacarbazina + vimblastina + doxorubicina
- D ifosfamida + carboplastina + etoposide
- E vincristina + actinomicina + ciclofosfamida

QUESTÃO 51

Acerca do mecanismo de ação das drogas antineoplásicas convencionais, assinale a opção correta.

- A Ifosfamida, carboplatina e bleomicina classificam-se como agentes alquilantes.
- B A vincristina, além de inibir a formação de microtúbulos, inibe a síntese de purinas.
- C Citarabina consiste em um agente antimetabólico e sua ação ocorre mediante sua intercalação entre a dupla fita de DNA.
- D Tanto a fluoracila quanto o metotrexato são análogos do ácido fólico e inibem a enzima dihidrofolato redutase.
- E Um dos mecanismos de ação da doxorubicina é o dano ao DNA gerado através da produção de radicais livres.

Texto para as questões 52 e 53

Um paciente portador de volumoso tumor abdominal de difícil delimitação por exames de imagem foi submetido à biópsia incisional por agulha guiada por tomografia. O laudo anátomo-patológico da biópsia revelou tumor de pequenas células redondas e azuis.

QUESTÃO 52

Com base nessas informações, assinale a opção em que é apresentada a combinação de hipóteses diagnósticas mais provável para esse caso clínico.

- A linfoma não-Hodgkin, neuroblastoma e tumor de Wilms
- B linfoma não-Hodgkin, neuroblastoma e tumor neuroectodérmico primitivo
- C rabiomiossarcoma, tumor de Wilms e neuroblastoma
- D neuroblastoma, tumor de células germinativas e osteossarcoma
- E tumor neuroectodérmico primitivo, neuroblastoma e tumor de células germinativas

QUESTÃO 53

Considerando-se que sejam utilizados recursos de investigação baseados em biologia molecular, o achado que, se estivesse presente, poderia auxiliar no diagnóstico para esse caso clínico seria

- A t(11;22) EWS-FLI1.
- B t(1;19) E2A-PBX1.
- C t(15;17) PML-RARA.
- D t(9;22) BCR-ABL.
- E t(4;11) – MLL-AF4.

Texto para as questões 54 e 55

Um paciente com doze anos de idade relatou tosse, febre e dispneia iniciadas havia três semanas. Radiografia de tórax revelou, inicialmente, sinais de pneumonia com derrame pleural discreto à esquerda. O paciente permaneceu em tratamento antibiótico por uma semana sem apresentar melhora dos sintomas. Seu estado evoluiu com piora do desconforto respiratório e dessaturação, mesmo com oxigenioterapia sob máscara não reinalante. Não se observaram, no exame físico, turgência jugular nem circulação colateral evidente em tórax. Não há edema em parede torácica. Controle radiográfico revelou aumento significativo do derrame pleural e surgimento de volumosa massa mediastinal anterior que comprime e desvia a traquéia para o lado contralateral ao derrame pleural. O hemograma do sangue periférico apresentava-se normal.

QUESTÃO 54

Para esse caso clínico, o diagnóstico mais provável é de

- A leucemia mieloide crônica.
- B linfoma de Burkitt.
- C linfoma de Hodgkin.
- D leucemia mieloide aguda.
- E linfoma não-Hodgkin imunofenótipo T.

QUESTÃO 55

Assinale a opção que representa a emergência oncológica do paciente em questão.

- A síndrome mediastinal superior
- B neutropenia febril
- C síndrome de veia cava superior
- D síndrome de hipertensão intracraniana
- E síndrome de lise tumoral

Texto para as questões 56 e 57

O desenvolvimento tecnológico e o progresso nas descobertas científicas proporcionaram avanço rápido nas pesquisas e no uso clínico das terapias imunológicas em pacientes oncológicos, superando a resistência tumoral ao tratamento convencional com quimioterapia. Os anticorpos monoclonais contra antígenos tumorais humanos têm sido usados associados, ou não, a esquemas de quimioterapia.

QUESTÃO 56

Considerando essas informações, assinale a opção em que é apresentado anticorpo que faz parte do tratamento de neuroblastoma.

- A** anticorpo monoclonal Gentuzumab, antígeno CD33
- B** anticorpo monoclonal ch14.18, antígeno GD2
- C** anticorpo monoclonal Rituximab, antígeno CD20
- D** anticorpo monoclonal Nimotuzumab, antígeno EGFR
- E** anticorpo monoclonal Brentuximab vedotin (SGN-35), antígeno CD30

QUESTÃO 57

Assinale a opção que descreve corretamente os mecanismos da ação antineoplásica dos anticorpos monoclonais *in vivo* sobre os tumores.

- A** internalização do anticorpo e ação do anticorpo no núcleo, bloqueando os genes que controlam a divisão celular
- B** ligação ao antígeno de superfície, bloqueando a molécula que age como receptor, e transdução do sinal intracitoplasmático para a apoptose
- C** indução da fagocitose, por meio da ligação da porção Fc ao receptor específico nos monócitos
- D** indução da dimerização de cadeias de receptores de fator de crescimento, levando à internalização do receptor, que não pode ser mais estimulado
- E** fixação de complemento, citotoxicidade mediada por célula, associação do anticorpo com moléculas radioativas e quimioterápicas, bloqueando ação de ligantes aos antígenos que são receptores de fator de crescimento

QUESTÃO 58

Considerando a atual classificação das leucemias mieloides agudas, proposta pela OMS em 2002, assinale a opção correta.

- A** O encontro de sinais de displasia não alteram o prognóstico.
- B** Recomenda-se a contagem de pelo menos quinhentas células em sangue periférico e medula óssea para a contagem percentual de blastos.
- C** A classificação morfológica proposta pelo grupo FAB é a principal classificação a ser considerada, permanecendo o critério de 30% de blastos na medula óssea como diagnóstico de LMA.
- D** Os achados genéticos recorrentes são considerados diagnósticos, independentemente da contagem de blastos na medula óssea.
- E** Achados citogenéticos como t(15,17) e t(8,21) requerem contagem de blastos acima de 20% para diagnóstico.

QUESTÃO 59

Assinale a opção que apresenta condição associada a bom prognóstico em LLA na infância.

- A** pesquisa de doença residual mínima por citometria de fluxo com 1% de células leucêmicas no 29.º dia do tratamento
- B** presença de clone leucêmico com a hipodiploidia de 36 cromossomos e índice de DNA menor que 1,16
- C** diagnóstico de LLA de células T com leucometria inicial de 95.000/mm³ e massa de mediastino
- D** presença de alteração clonal com translocação t(4,11)(q11;q23) e transcrito AF4-MLL
- E** leucometria ao diagnóstico menor que 50.000/mm³ em criança de dois a dez anos de idade com leucemia de células precursoras B

QUESTÃO 60

Assinale a opção que apresenta corretamente condições associadas à maior frequência de diagnóstico de leucemia mieloide aguda.

- A** síndrome de Down e síndrome de Beckwith Wiedman
- B** imunodeficiência congênita e hipogamaglobulinemia
- C** anemia de Fanconi e mielodisplasia secundária ao uso de alquilantes
- D** monossomia do cromossomo 6, síndrome de Beckwith Wiedman
- E** infecção pelo vírus Epstein Barr (EBV) e pelo da hepatite B

QUESTÃO 61

O mecanismo de ação das drogas antineoplásicas pode resultar em alta incidência de toxicidade potencialmente severa, que pode ser aguda ou crônica. Com base nessas informações, assinale a opção correta.

- A** A ocorrência de leucemia mieloide aguda, após o uso de epipodofilotoxina, como o teniposide (VM 26), está relacionada à suscetibilidade individual ao medicamento, ao envolvimento do gene AML1, sendo dependente da dose cumulativa do medicamento.
- B** A perda auditiva sensorineural e a ocorrência de tinnitus são efeitos tardios de quimioterápicos do grupo dos agentes alquilantes como dacarbazina e procarbazina.
- C** São fatores de risco para a ocorrência da miocardiopatia relacionada ao uso endovenoso de altas doses de citarabina o uso concomitante de quimioterapia intratecal, idade maior que cinco anos durante o tratamento e ausência de infiltração leucêmica do SNC.
- D** O estudo da função renal e da densidade óssea devem ser realizados a longo prazo após uso de altas doses de methotrexate, uma vez que essa droga, em altas dosagens, é nefrotóxica.
- E** Paciente acometido por osteosarcoma metastático pode beneficiar-se do uso de protetores do miocárdio, como dexrazoxane, uma vez que eles previnem a miocardiopatia relacionada à antraciclina.

QUESTÃO 62

Assinale a opção que apresenta corretamente mecanismo de resistência ao tratamento com terapia celular (imunoterapia) com células T modificadas por receptor de antígeno quimérico CAR *cells* (*chimeric antigen receptor cell*) que explica a perda ou não resposta desse tratamento em LLA de células precursoras B.

- A** ocorrência de secreção de citocinas inflamatórias, com possibilidade de ocorrência febre alta com hipotensão, o que elimina a possibilidade de enxertia da célula efetora
- B** resistência prévia à quimioterapia, que constitui fator de resistência à imunoterapia
- C** uso de transfecção das células T para imunoterapia com técnicas que utilizam lentivírus ou eletroporação
- D** uso sequencial de quimioterapia e de corticosteroides, o que impede a enxertia das células T efectoras
- E** perda do antígeno CD19 nos casos de CAR *cells* anti CD19 e não enxertia das células CAR

QUESTÃO 63

Um paciente com seis anos de idade, com diagnóstico de LLA de células precursoras B, CALLA positiva com baixa leucometria inicial e sem infiltração em SNC, recebeu quimioterapia conforme protocolo institucional, obtendo remissão morfológica ao final da quarta semana de tratamento. A citogenética colhida no diagnóstico revelou t(9,22)(q34;q11), característica do cromossomo Filadelfia, e o estudo molecular mostrou transcrito quimérico BCR/ABL, p190.

Considerando-se esse caso clínico, é correto afirmar que

- A** pacientes com essas características representam aproximadamente 25% dos pacientes pediátricos diagnosticados com LLA.
- B** o uso de mesilato imatinibe está indicado para o tratamento do referido paciente, devendo ser monitorado com a pesquisa da translocação e do transcrito ao longo do tratamento.
- C** o paciente em questão é candidato ao transplante autólogo com células-tronco hematopoiéticas ao final da indução.
- D** o tratamento quimioterápico não deve incluir estratégia para leucemia de alto risco, de forma a poupar o organismo de efeitos colaterais, por ser leucemia de bom prognóstico.
- E** o achado citogenético é característico, sendo dispensável a confirmação com o estudo molecular e determinação do tipo de transcrito.

QUESTÃO 64

Apesar dos grandes avanços no tratamento dos tumores pediátricos e da elevação das taxas de cura, aproximadamente 20% das crianças podem não se curar, necessitando de tratamentos inovadores. Acerca das escalas disponíveis para avaliação do estado geral de crianças em tratamento oncológico, assinale a opção correta.

- Ⓐ É desnecessária a avaliação do grau de inaptidão ou de deficiência por meio de escalas como Karnofsky e Lansky em análises baseadas em resultados, uma vez que o resultado final esperado é sempre a sobrevivência.
- Ⓑ As escalas de avaliação do estado geral não são utilizadas para comparar a efetividade de diferentes tratamentos, mas para avaliação individual do grau de toxicidade do tratamento.
- Ⓒ Nas escalas de Karnofsky e de Lansky, a pontuação é crescente, conforme o grau de inaptidão, isto é, na maior pontuação, que é 100, o paciente é considerado inapto para cuidar de si mesmo e requer cuidados hospitalares ou equivalentes.
- Ⓓ Os estudos multicêntricos de câncer pediátrico têm considerado a avaliação do estado geral por meio da escala de Lansky, que é mais adaptada à avaliação pediátrica, dado que avalia o grau de atividade com o tempo dispensado em brincadeiras, tendo pontuação equiparada à escala de Karnofsky.
- Ⓔ A escala de Karnofsky classifica os pacientes de acordo com o grau de sua inaptidão ou deficiência funcional, tendo sido desenvolvida para avaliação de pacientes submetidos ao transplante de medula óssea.

QUESTÃO 65

Uma paciente, com onze anos de idade, apresentava, havia três semanas, dor torácica e cansaço progressivo. Na admissão, o raio X do tórax mostrou massa em mediastino anterior, com compressão de veia cava superior e traqueia.

Considerando-se esse caso clínico, é correto afirmar que

- Ⓐ a CT de tórax com contraste deve ser obtida imediatamente, para guiar o cirurgião quanto à ressecabilidade da massa, para o diagnóstico e tratamento imediato.
- Ⓑ o diagnóstico diferencial deve incluir os tumores de células germinativas, devendo-se obter os marcadores séricos (alfafetoproteína e beta-HCG) em conjunto com a avaliação laboratorial inicial.
- Ⓒ a obtenção de fragmento por biópsia sob sedação é necessária para o diagnóstico correto.
- Ⓓ a faixa etária do paciente indica a possibilidade de leucemia linfoblástica aguda, porém somente a imunofenotipagem e a citogenética do aspirado de medula óssea poderão confirmar tal diagnóstico.
- Ⓔ consiste em emergência oncológica, devendo ser obtido aspirado de medula óssea sob sedação, pela possibilidade de ser leucemia linfóide de células precursoras T, e ser iniciado tratamento imediatamente.

QUESTÃO 66

Assinale a opção correta no que se refere ao mecanismo de ação do mesilato de imatinib, medicação adotada no tratamento de vários tumores.

- Ⓐ A inibição da fosforilação de proteínas citoplasmáticas é indiscriminada, o que resulta na retirada de energia da célula e na indução à apoptose.
- Ⓑ A inibição da atividade fosforilativa no tumor estromal gastrointestinal, GIST, bem como no neurofibroma plexiforme, ocorre na molécula de PDGFR, que é o receptor do fator de crescimento derivado de plaqueta.
- Ⓒ O referido medicamento bloqueia o sítio de ligação do ATP da molécula ABL, incluindo a molécula híbrida BCR/ABL na leucemia mieloide crônica, inibindo sua atividade fosforilativa de proteínas (tirosina quinase), induzindo a célula à apoptose.
- Ⓓ A ação dessa medicação ocorre no dermatofibrosarcoma, por inibir o receptor do *stem cell factor* c-KIT.
- Ⓔ A atividade tirosina quinase dessa medicação é específica em moléculas que convertem ADP em ATP.

QUESTÃO 67

Uso de antraciclina no regime de tratamento do sarcoma de Ewing possibilita maiores taxas de resposta ao tratamento. No entanto, doses cumulativas desse quimioterápico acarretam efeitos colaterais, como cardiotoxicidade tardia. Acerca desse assunto, assinale a opção correta.

- Ⓐ A suscetibilidade individual aos efeitos tardios das antraciclina pode ser detectada mediante estudos genéticos pela epidemiologia molecular. Tais estudos possibilitam a detecção de polimorfismos nos genes CBR1 e CBR3 (Carbon Reductase) associados à ocorrência de cardiomiopatia com doses cumulativas menores que 250mg/m².
- Ⓑ Dislipidemia, diabetes tipo II e hipertensão são eventos cuja ocorrência eleva-se com a idade, não estando associados à maior ocorrência de cardiomiopatia relacionada a doses de antraciclina maiores que 250mg/m².
- Ⓒ Desrazoxane é um cardioprotetor, cujo mecanismo de ação consiste em diminuir a formação de radicais livres nos miócitos, mediante ação no citocromo p450, que diminui a transformação de ADP em ATP e, assim, protegendo o coração do efeito cardiotoxíco.
- Ⓓ Radioterapia torácica e em mediastino não aumentam a frequência de cardiotoxicidade da antraciclina.
- Ⓔ Insuficiência cardíaca congestiva, evento raro da cardiotoxicidade relacionada à antraciclina, ocorre nos dois primeiros anos do tratamento, havendo pouca chance de ocorrer após esse período.

QUESTÃO 68

Assinale a opção em que são apresentados critérios para o diagnóstico da síndrome de lise tumoral.

- Ⓐ paciente com diagnóstico de LLA de células precursoras B; leucometria = 8.000/mm³; ácido úrico = 5 mg/dL; potássio = 4.8mEq/L; creatinina = 0.7 mg/dL; fosfato = 7.2 mg/dL; e cálcio = 8.8 mg/dL
- Ⓑ paciente com massa de mediastino anterior ocupando mais que 30% do diâmetro torácico, com S. veia cava superior sem infiltração da medula óssea e diagnóstico histopatológico de linfoma Hodgkin; ácido úrico = 3.9 mg/dL; potássio = 3.8mEq/L; creatinina = 0.6 mg/dL; fosfato = 5.2 mg/dL; e cálcio = 8.8 mg/dL
- Ⓒ paciente com tumor retroperitoneal com compressão de vias urinárias e oligúria; creatinina = 2.5 mg/dL; potássio = 5.4 mEq/L; ácido úrico = 4.8 mg/dL; fosfato = 4.5 mg/dL; e cálcio = 9.8 mg/dL
- Ⓓ paciente com massa abdominal de 20 cm de diâmetro, cuja biópsia revelou linfoma de Burkitt; ácido úrico = 7 mg/dL; potássio = 5.8mEq/L; creatinina = 1.3 mg/dL; fosfato = 6.2 mg/dL; e cálcio = 7.8 mg/dL
- Ⓔ paciente com lesões líticas em coluna, proteinúria com pico monoclonal de imunoglobulina e insuficiência renal

QUESTÃO 69

Com relação à síndrome de lise tumoral, assinale a opção correta.

- Ⓐ A síndrome de lise tumoral é uma emergência oncológica causada por alterações metabólicas que ocorrem apenas após início do tratamento de neoplasias de alto índice de proliferação celular.
- Ⓑ Rasburicase não pode ser usada no tratamento de paciente que apresenta deficiência congênita de glicose 6 fosfato desidrogenase (G6PD).
- Ⓒ A classificação Cairo-Bishop estabelece como critério laboratorial para o diagnóstico dessa síndrome níveis séricos de ácido úrico igual ou superior a 8 mg/dL; de potássio igual ou superior a 6mEq/L; de fosfato igual ou superior a 6,5; e de cálcio igual ou inferior a 7 mg/dL; acidose metabólica com pH sanguíneo menor que 6,5; alcalose respiratória compensatória com pCO₂ menor que 20mmHg.
- Ⓓ Alopurinol deve ser usado na profilaxia dessa síndrome, visto que inibe a enzima xantina oxidase, embora não funcione na presença de hiperpotassemia.
- Ⓔ A necessidade de hemodiálise na síndrome de lise tumoral no linfoma de Burkitt não diminui com o uso da enzima rasburicase, que converte ácido úrico em alantoina que é cinco a dez vezes mais hidrossolúvel que o ácido úrico e pode ser excretado pelo rim.

QUESTÃO 70

Com referência a linfoma pediátrico, assinale a opção que apresenta moléculas que podem ser objeto de terapia alvo com anticorpos monoclonais.

- Ⓐ AF4/MLL
- Ⓑ CD20, CD30
- Ⓒ MYC, HER-2
- Ⓓ EGFR
- Ⓔ BCR/ABL

QUESTÃO 71

Tratamento quimioterápico pode apresentar complicações em SNC. Assinale a opção que apresenta situação em que a encefalopatia torna-se uma complicação esperada.

- Ⓐ ifosfamida 3g/m²/dia por cinco dias
- Ⓑ carboplatina 350mg/m²
- Ⓒ vincristina 1mg/m²/semana por três semanas
- Ⓓ methotrexate 750g/m² em infusão de seis horas
- Ⓔ citarabina 75mg/m² de doze em doze horas por três dias

QUESTÃO 72

Um paciente com nove anos de idade, apresentando história de febre intermitente, astenia e dor óssea, realizou exames que mostraram leucometria = $150.000/\text{mm}^3$; 80% de blastos; hemoglobina = 7g/dL , plaquetas = $35.000/\text{mm}^3$. Aspirado de medula óssea revelou blastos com marcação para linhagem de células precursoras B, CD13 positivas. Citogenética mostrou clone com $t(9,22)(q34;q11)$.

Considerando-se esse caso clínico, é correto afirmar que

- A** o uso de mesilato de imatinib só deverá ser iniciado se for confirmada a presença do transcrito BCR/ABL.
- B** o risco de ocorrer síndrome de lise tumoral é pequeno, uma vez que a presença da $t(9,22)(q34;q11)$ é acompanhada de alta frequência de resistência ao tratamento.
- C** o transplante de medula óssea é uma estratégia indicada, de tratamento do referido paciente, portador de doença com altas taxas de recaída.
- D** o fenótipo aberrante, pela presença de CD13, é incomum na LLA Ph positiva.
- E** LLA Ph+ é mais frequente em crianças que em adultos.

QUESTÃO 73

Com relação ao transplante de medula óssea em crianças, assinale a opção correta.

- A** A doença do enxerto contra o hospedeiro (DECH) é complicação que ocorre após a enxertia (pega) das células tronco do doador alogênico, o que ocorre entre o D7 e o D28 do tratamento.
- B** A chance de óbito relacionado ao transplante varia de 20% a 50% nos transplantes com doador aparentado compatível nos 10 antígenos HLA regularmente testados, especialmente se o doador for CMV negativo.
- C** Criança com neuroblastoma de alto risco (estádios III e IV com amplificação de MYC-N) não se beneficia do transplante autólogo como parte do tratamento, devendo receber doses terapêuticas de MIBG em substituição ao TMO.
- D** De acordo com EBMT (European Group for Bloos and Marrow Transplantation), para pacientes com leucemia linfóide aguda de alto risco em primeira remissão, o transplante alogênico é recomendado, preferencialmente com doador não aparentado, uma vez que o efeito do enxerto contra a leucemia é mais evidente nessa situação.
- E** A profilaxia da doença do enxerto contra o hospedeiro com ciclosporina e tracolimus deve ser iniciada no período de condicionamento, antes da infusão das células tronco do doador em transplantes alogênicos não aparentados com mismatch, pela alta frequência de DECH nessa situação.

QUESTÃO 74

No que se refere ao controle da dor oncológica, assinale a opção correta.

- A** O surgimento de novas vias de aplicação de drogas analgésicas narcóticas possibilita o controle da dor oncológica em nível ambulatorial.
- B** Os mecanismos neurofisiopatológicos da dor oncológica são específicos e não são compartilhados pelos mecanismos de dor não oncológica.
- C** O tecido ósseo é altamente innervado por fibras sensitivas do tipo C, que são estimuladas por citocinas inflamatórias produzidas, ou não, por neoplasia, não envolvidas na fisiopatologia da dor óssea.
- D** Obstipação não é um efeito colateral frequente da analgesia com opioides.
- E** Métodos não medicamentosos são ineficazes no controle da dor oncológica.

QUESTÃO 75

O medicamento Dasatinib está indicado para pacientes portadores de leucemia aguda em caso de

- A** LMA com translocação envolvendo cromossomo 22.
- B** mutação no domínio de ligação do ATP da porção ABL da proteína quimérica do tipo T315I.
- C** paciente com LLA Ph positivo em período prévio a quimioterapia de indução.
- D** LLA de alto risco que recaiu após remissão com quimioterapia.
- E** LLA que apresenta marcadores mielóides aberrantes.

QUESTÃO 76

Leucemia aguda em crianças menores de um ano de idade é evento raro, com características peculiares. Acerca desse assunto, assinale a opção correta.

- A** Translocações envolvendo cromossomo 11q23 são pouco frequentes nas leucemias agudas em lactentes.
- B** A sobrevida de lactentes com leucemia aguda é caracteristicamente maior que a de crianças escolares, pois o metabolismo dos quimioterápicos é mais ativo naquela faixa etária.
- C** O tratamento da leucemia aguda em lactentes não é afetado pela linhagem celular acometida, sendo semelhante a resposta à quimioterapia na LLA e na LMA.
- D** Pacientes portadores de síndrome de Down têm maior chance de desenvolver leucemia mieloide aguda megacariocítica, que pode ser precedida de quadro transitório de alteração hematológica nos primeiros três meses de vida.
- E** São características das leucemias agudas nessa faixa etária: linhagem T CD10 negativas, coexpressão de antígenos linfóides T e B e infrequente hiperdiploidia.

Texto para as questões 77 e 78

Um paciente com treze anos de idade queixou-se de fadiga, febre e dor em membros. Ao exame, observaram-se gânglios cervicais, supraclaviculares e inguinais. Raio X do tórax revelou massa em mediastino anterior. O resultado da leucometria foi de $85.000/\text{mm}^3$, com 75% de células blásticas. Aspirado de medula óssea mostrou 80% de células blásticas com os seguintes marcadores pela imunofenotipagem: marcadores positivos: TdT, CD3, CD7, CD2, CD1a; marcadores negativos: CD79a, CD117, CD13, CD33, CD10, HLA-DR, CD19, CD22.

QUESTÃO 77

O perfil de marcação descrito no caso clínico acima apresentado é característico de

- A** leucemia linfóide aguda de células T.
- B** leucemia mieloide aguda de linhagem megacariocítica.
- C** leucemia mieloide aguda de linhagem mielo-monocítica.
- D** leucemia bifenotípica.
- E** leucemia linfóide aguda de células B.

QUESTÃO 78

Ainda em relação a esse caso clínico, assinale a opção que descreve os cuidados que o paciente em questão deve receber.

- A** punção lombar diagnóstica e hidratação restrita, pelo risco de hipervolemia e hiperviscosidade dada a alta leucometria
- B** colocação imediata de cateter para hemodiálise previamente à quimioterapia, dado alto índice de síndrome de lise tumoral nessa situação
- C** monitorização das funções cardíaca e renal e início do tratamento dialítico em caso de síndrome de lise tumoral
- D** profilaxia para síndrome de lise tumoral com hidratação vigorosa, alopurinol, hidratação sem potássio e monitorização
- E** início de tratamento quimioterápico imediatamente, para diminuir o surgimento de resistência ao tratamento

QUESTÃO 79

Assinale a opção que apresenta características da leucemia promielocítica (LMA FAB-M3).

- A** resposta pobre à quimioterapia, com alta mortalidade
- B** alta frequência de translocação t(11,17) com expressão do transcrito PLZF/RARA e alta resposta ao ATRA
- C** ausência de bastonetes de Auer
- D** tendência a sangramento, com sinais de coagulação intravascular disseminada
- E** maior frequência em crianças com menos de dois anos de idade

QUESTÃO 80

Assinale a opção em que são apresentadas características da LLA em adolescentes.

- A** baixa frequência de translocação t(9,22) resultando no cromossomo Ph
- B** alta frequência de imunofenótipo T, alta leucometria e massa mediastinal
- C** baixas contagens de leucócitos ao diagnóstico e pesquisa de doença residual mínima negativa com duas semanas de tratamento
- D** baixa frequência de envolvimento do SNC ao diagnóstico
- E** frequência de complicações relacionadas ao uso de asparaginase e corticosteroides semelhante às encontradas em crianças de dois a nove anos de idade



cespeUnB

Centro de Seleção e de Promoção de Eventos