

-- CONHECIMENTOS ESPECÍFICOS --**Questão 21**

No que se refere à formação das células sanguíneas, julgue os itens a seguir.

- I Todas as células sanguíneas se originam de um mesmo tipo de célula não especializada.
- II A produção das células sanguíneas ocorre no baço e no fígado.
- III As células sanguíneas normais duram por tempo limitado, a exemplo das hemácias, que duram algumas horas.
- IV Quando o teor de oxigênio dos tecidos corporais ou o número de glóbulos vermelhos diminuem, os rins produzem e liberam eritropoetina, que estimula a medula óssea a produzir mais eritrócitos.
- V Quando o paciente está com hemorragia, a medula óssea produz e libera maior quantidade de glóbulos brancos.

Assinale a opção correta.

- A Apenas os itens II e III estão certos.
- B Apenas os itens I e IV estão certos.
- C Apenas os itens I, II e III estão certos.
- D Apenas os itens III, IV e V estão certos.
- E Todos os itens estão certos.

Questão 22

Com relação à anemia microcítica, assinale a opção correta.

- A Uma das causas dessa anemia é a aplasia medular.
- B Caracteriza-se por hemácias microcíticas.
- C É secundária à infiltração medular.
- D É comum encontrarmos plaquetas baixas.
- E É possível estar associada à deficiência de vitamina B12.

Questão 23

Assinale a opção que indica a causa mais frequente relacionada à anemia ferropriva.

- A púrpura trombocitopênica idiopática
- B púrpura trombocitopênica trombótica
- C perda sanguínea por lesão por arma branca
- D anemia falciforme
- E hemossiderinúria

Questão 24

Acerca das anemias aplásticas adquiridas, é correto afirmar que

- A são causadas por bicitopenia.
- B acometem pessoas do sexo masculino em 90% dos casos.
- C são causadas por hiperplasticidade na medula óssea.
- D a etiologia dessas doenças é parasitária.
- E as neoplasias hematológicas estão entre as causas.

Questão 25

Paciente com malformação esquelética, microcefalia, baixa estatura, anomalia renal e surdez é diagnosticado com anemia de herança autossômica recessiva e que atingiu mais de um membro da família (são frequentes, nessa doença, diabetes melito, leucemia e tumores em geral).

O quadro apresentado é sugestivo de

- A anemia de Fanconi.
- B anemia falciforme.
- C anemia ferropriva.
- D anemia megaloblástica.
- E talassemia.

Questão 26

Assinale a opção que apresenta o anticoagulante de escolha utilizado em exames de hemograma completo para o diagnóstico de anemia.

- A citrato de sódio
- B heparina sódica
- C ácido etilenodiamino tetra-acético
- D gel ativador de coágulo
- E fluoreto de sódio

Questão 27

Assinale a opção que lista os exames laboratoriais necessários para a confirmação do diagnóstico de anemia hemolítica.

- A esfregaço sanguíneo, glicose e lipidograma
- B esfregaço sanguíneo, reticulócito e desidrogenase láctica
- C desidrogenase láctica, ureia e creatinina
- D esfregaço sanguíneo, hemoglobina glicada e TSH
- E desidrogenase láctica, bilirrubina e sífilis

Questão 28

Um paciente foi atendido no pronto-socorro e passou por exames apresentando os seguintes resultados laboratoriais: hemoglobina 6,3 g/dL, ht 18%, VCM 125 fL, reticulócitos 11,6%, bilirrubina total 1,79 mg/dL, bilirrubina direta 1,27 mg/dL, DHL 630 U/L e TAD positivo.

Os resultados dos exames desse paciente são compatíveis com

- A anemia hemolítica.
- B anemia falciforme.
- C talassemia.
- D anemia ferropriva.
- E anemia megaloblástica.

Questão 29

No que se refere a porfirias, assinale a opção correta.

- A As causas são exclusivamente hereditárias.
- B Quando os precursores do grupo heme, conhecidos genericamente por porfirinas, acumulam-se no fígado, a doença é denominada como porfirias eritropoiéticas.
- C A urina de portadores de protoporfirias eritropoiéticas é esverdeada.
- D Quando as porfirinas acumulam-se nos eritrócitos e eritroblastos, a doença é denominada como porfirias hepáticas.
- E A deficiência da enzima ferroquelatase causa o acúmulo de protoporfirina livre na pele, tornando-a fotossensível e suscetível a ardor (queimação), eritema e edema das áreas expostas ao sol ou à luz ultravioleta.

Questão 30

Consiste em doença rara em que há defeitos na via da síntese do heme devido a deficiências genéticas ou adquiridas das enzimas da via biossintética do heme. Essas deficiências, juntamente a outros fatores, sobretudo a regulação positiva da primeira etapa normalmente controladora da taxa na via, possibilitam que os precursores do heme se acumulem, causando toxicidade.

O texto apresentado se refere a

- A anemia de Fanconi.
- B anemia ferropriva.
- C talassemia.
- D porfiria.
- E anemia microcítica.

Questão 31

Os anticorpos monoclonais anti-CD38, uma classe de agentes terapêuticos para mieloma múltiplo, podem causar interferências em exames hematológicos. Assinale a opção que apresenta o exame que sofre interferência desses anticorpos.

- A eletroforese de proteínas séricas
- B hemograma
- C antibeta-2 microglobulina
- D tipagem ABO/RhD
- E função renal

Questão 32

Alguns grupos populacionais, nos quais se incluem indivíduos com descendência africana, apresentam contagem de neutrófilos abaixo dos valores de referência tradicionais. No que concerne à investigação diagnóstica e ao tratamento desses indivíduos, assinale a opção correta.

- A Pacientes com neutropenia congênita apresentam risco aumentado de contrair infecções, independentemente da etiologia dessa herança genética.
- B Pacientes com neutropenia devem, necessariamente, ser submetidos a avaliação de medula óssea para exclusão de etiologias neoplásicas.
- C Pacientes com neutropenia congênita e contagem de neutrófilos $< 500/\text{mm}^3$ devem receber tratamento com fator estimulador de colônias eritrocitárias (G-CSF), independentemente da sintomatologia apresentada.
- D Contagens baixas de neutrófilos estão relacionadas com a ausência de expressão do antígeno eritrocitário Duffy.
- E Indivíduos com fenótipo eritrocitário Duffy nulo apresentam caracteristicamente níveis de hemoglobina abaixo do normal.

Questão 33

Tendo como referência os critérios para diagnóstico e classificação de leucemia mieloide aguda (LMA) segundo a classificação de 2022 da Organização Mundial da Saúde (OMS), assinale a opção correta.

- A Para confirmação diagnóstica de LMA, é necessário que sejam identificados mais de 20% de blastos em sangue periférico e(ou) aspirado de medula óssea.
- B A identificação do gene de fusão BCR::ABL está entre os critérios para diagnóstico de LMA.
- C A classificação de LMA relacionada à mielodisplasia é reservada a pacientes com histórico comprovado de neoplasia mielodisplásica.
- D A LMA pode ser diagnosticada em indivíduos com menos de 20% de blastos, caso sejam identificadas alterações genéticas específicas.
- E A única alteração genética que confirma o diagnóstico de LMA em pacientes com menos de 20% de blastos é o gene de fusão PML::RARA.

Questão 34

Com base nos critérios para diagnóstico e classificação das neoplasias mieloproliferativas segundo a classificação de 2022 da OMS, assinale a opção correta.

- A A identificação da mutação JAK2 V617F é achado patognomônico do diagnóstico de policitemia vera.
- B A identificação do gene de fusão BCR::ABL é achado exclusivo em pacientes com leucemia mieloide crônica.
- C A leucemia mieloide crônica é diagnosticada com a identificação do gene de fusão BCR::ABL em pacientes com menos de 20% de blastos.
- D A avaliação da medula óssea de indivíduos com policitemia vera demonstra hiperplasia exclusiva da série vermelha.
- E Na mielofibrose primária, não há proliferação de células hematológicas; caracteristicamente, há hiperplasia de fibroblastos, que produzem reticulina e colágeno e causam fibrose medular.

Questão 35

Em relação à linfocitose B monoclonal, assinale a opção correta.

- A Essa condição é diagnosticada exclusivamente em pacientes com linfocitose.
- B Caso sejam identificados linfócitos monoclonais com imunofenótipo diferente do característico de leucemia linfocítica crônica, exclui-se a possibilidade diagnóstica de linfocitose B monoclonal.
- C Indivíduos com linfocitose B monoclonal de baixa contagem apresentam risco aumentado em relação à população geral para o desenvolvimento de leucemia linfocítica crônica ou outras doenças linfoproliferativas.
- D Essa condição pode ser diagnosticada em indivíduos com linfonodomegalias, com linfócitos monoclonais circulantes, mas sem linfocitose.
- E A linfocitose B monoclonal pode ser diagnosticada em indivíduos assintomáticos, com menos de 5.000 linfócitos monoclonais/ mm^3 .

Questão 36

Assinale a opção correta no que diz respeito à neutropenia febril.

- A O uso de antibioticoterapia profilática não é recomendado para a prevenção da neutropenia febril.
- B É definida por temperatura $> 38,3$ °C ou duas leituras > 38 °C em duas horas, além da contagem absoluta de neutrófilos $< 500/\text{mm}^3$ ou quando houver expectativa de cair abaixo desse valor.
- C O uso de fator de crescimento de colônias de granulócitos (G-CSF) não é recomendado para a prevenção da neutropenia febril.
- D A realização de tomografia computadorizada de tórax e seios da face é reservada para o caso em que o paciente mantenha febre após 72 horas de antibioticoterapia, e, assim que for feito o diagnóstico, o paciente deve ser submetido a radiografias, a fim de se reduzir a exposição à radiação.
- E Todos os pacientes com diagnóstico de neutropenia febril devem ser submetidos a internação hospitalar para tratamento com antibioticoterapia endovenosa.

Questão 37

Em relação à leucemia promielocítica aguda (LPA), assinale a opção correta.

- A A pesquisa de doença residual durante e após o tratamento deve ser realizada por citometria de fluxo.
- B Como forma de prevenção ao óbito precoce antes do início do tratamento, indivíduos com suspeita de LPA devem ser internados e seu tratamento deve ser iniciado imediatamente, mesmo antes da confirmação diagnóstica.
- C O diagnóstico de LPA pode ser confirmado apenas com base em achados morfológicos característicos.
- D Em geral, pacientes com coagulopatia da LPA podem ser tratados apenas com ATRA, não havendo necessidade do uso de hemoderivados.
- E O uso de corticosteroides deve ser evitado no período do tratamento de indução, devido ao risco de infecções fúngicas invasivas.

Questão 38

No que se refere ao diagnóstico das gamopatias monoclonais segundo os critérios estabelecidos pela OMS e seus possíveis tratamentos, assinale a opção correta.

- Ⓐ A identificação de qualquer quantidade de plasmócitos em sangue periférico permite a confirmação diagnóstica de leucemia de células plasmáticas.
- Ⓑ A identificação de plasmócitos clonais em medula óssea é critério de exclusão para o diagnóstico de gamopatia monoclonal de significado indeterminado.
- Ⓒ Todos os pacientes com diagnóstico confirmado de gamopatias monoclonais devem ser submetidos a tratamento específico, independentemente da presença de lesão em órgão alvo.
- Ⓓ O diagnóstico de mieloma múltiplo pode ser confirmado em pacientes com confirmação laboratorial de lesão de órgão alvo e identificação de $\geq 10\%$ de plasmócitos clonais na medula óssea.
- Ⓔ O plasmocitoma isolado pode ser diagnosticado quando há identificação de plasmócitos clonais em sítios extramedulares, independentemente de o paciente apresentar lesões em órgão alvo.

Questão 39

A respeito do diagnóstico e tratamento da leucemia mieloide crônica (LMC), assinale a opção correta.

- Ⓐ O diagnóstico de LMC pode ser confirmado em pacientes com quadro clínico e hemograma característicos, mesmo quando não se identifica a t(9;22) por estudo citogenético e(ou) metodologias de biologia molecular.
- Ⓑ A avaliação de resposta ao tratamento da LMC deve ser realizada por meio da quantificação do transcrito BCR::ABL em aspirado de medula óssea.
- Ⓒ O imatinib continua sendo o tratamento de escolha de primeira linha para a maior parte dos pacientes adultos e pediátricos com diagnóstico de LMC.
- Ⓓ Uma vez iniciado o tratamento com inibidores de tirosinoquinase, ele deve ser mantido indefinidamente.
- Ⓔ O diagnóstico de LMC deve ser confirmado sempre que for identificado o transcrito BCR::ABL.

Questão 40

Assinale a opção correta no que se refere a diagnóstico, estratificação de risco e tratamento de pacientes portadores de linfoma.

- Ⓐ Pacientes com linfoma anaplásico de grandes células associado a prótese mamária devem ser submetidos a tratamento quimioterápico com altas doses, por ser linfoma T agressivo.
- Ⓑ O linfoma folicular é, em geral, uma doença indolente; por esse motivo, a observação continua sendo a terapêutica apropriada para pacientes assintomáticos.
- Ⓒ Em adultos, o linfoma de Burkitt ocorre exclusivamente em pacientes infectados por HIV.
- Ⓓ A amostra biológica mais adequada para o diagnóstico de linfomas é a punção da área afetada por meio de agulha fina.
- Ⓔ O linfoma difuso de grandes células B é, em geral, uma doença indolente, razão por que a observação pode ser a terapêutica apropriada para pacientes assintomáticos.

Questão 41

Paciente do sexo feminino, com 57 anos de idade, apresentou um quadro clínico compatível com colangite aguda devido a um coledocolitíase que evoluiu com choque séptico, insuficiência respiratória, petéquias em membros inferiores, sangramento oral de mucosas e em sítios de punções venosas. Pulsos palpáveis e simétricos em membros e extremidades. As hemoculturas foram positivas para *Klebsiella pneumoniae*. A análise de coagulação mostrou uma contagem de plaquetas de $9 \times 10^9/L$ (normal entre 140 a $450 \times 10^9/L$); tempo de protrombina (TAP) de 20 s (normal < 11 s), o que equivale a um INR de 1,6 (normal entre 0,9 a 1,8); tempo de tromboplastina parcialmente ativado (TTPA) de 52 s (normal < 28 s); dímero-D a uma concentração de 600 $\mu g/mL$ (normal $< 500 \mu g/mL$); e uma concentração de fibrinogênio de 30 mg/L (normal entre 100 mg/L – 300 mg/L). Realizada colangiopancreatografia endoscópica retrógrada com desobstrução das vias biliares associada ao tratamento intensivo — vasopressores, intubação e ventilação mecânica e antibióticos de amplo espectro. A paciente necessita de punção arterial para controle invasivo hemodinâmico.

Com base no caso clínico precedente, assinale a opção que apresenta a orientação de tratamento (de suporte) mais adequada para o quadro clínico hemorrágico da paciente.

- Ⓐ pulsoterapia com corticoide devido a risco elevado de púrpura trombocitopênica (PTI) imune secundária sepse
- Ⓑ reposição de plasma fresco congelado associada a transfusão de plaquetas e crioprecipitado
- Ⓒ agentes fibrinolíticos associados a crioprecipitado
- Ⓓ heparina não fracionada em dose terapêutica associada a transfusão de plaquetas
- Ⓔ crioprecipitado associado a inibidores de fator Xa como medida anticoagulante

Questão 42

Paciente do sexo masculino, com 19 anos de idade, estudante, saudável e hígido, sem hábito de atividades esportivas de alto impacto, foi diagnosticado com trombocitopenia/púrpura imune primária (PTI) há 5 meses, quando apresentou epistaxe, petéquias, hematomas e contagem de plaquetas de $5 \times 10^9/L$ (normal entre 140 a $450 \times 10^9/L$), sorologias negativas e marcadores reumatológicos negativos. Ele recebeu um ciclo curto de corticosteroides orais (dexametasona 40 mg por 4 dias), a epistaxe cessou, tendo a contagem de plaquetas permanecido entre $30 - 40 \times 10^9/L$. Desde a interrupção dos corticosteroides, há 2 meses, ele permanece sem sangramentos espontâneos e não há programação de procedimentos invasivos. Procurou atendimento hematológico para acompanhamento do caso, sendo a contagem de plaquetas atuais de $43 \times 10^9/L$. O paciente afirmou que a PTI não está interferindo em suas atividades diárias.

Considerando o caso clínico descrito anteriormente, assinale a opção em que é apresentada a melhor abordagem terapêutica.

- Ⓐ observação e orientações para evitar uso de medicamentos que interferem na agregação plaquetária
- Ⓑ início de receptores agonistas da trombopoetina
- Ⓒ esplenectomia de urgência
- Ⓓ avaliação da celularidade medular por biópsia de medula óssea
- Ⓔ terapia de segunda linha com anti-CD20 (rituximabe) dado o risco de sangramentos maiores

Questão 43

Paciente do sexo masculino, com 74 anos de idade e 80 kg de massa corporal, chegou em situação grave ao pronto-socorro com falta de ar, palidez e pré-síncope associada a histórico de melena em grande quantidade nos últimos 4 dias. Ele está marcadamente anêmico, com Hb = 6,8 g/dL (normal entre 12 g/dL – 16 g/dL), e demais séries hematológicas dentro dos limites normais. O exame físico revelou extensas equimoses nos braços, pernas e tronco, sem hematomas nas superfícies internas. O paciente relatou história de múltiplas cirurgias, entre elas artroplastia total de quadril, colecistectomia e cirurgia de coluna, sem sangramento anormal. Negou história familiar de sangramento anormal. Ele era previamente saudável, exceto por hipertensão arterial moderada e histórico de tabagismo de 50 maços por ano. Ele relatou falta de ar, tosse produtiva e perda de peso involuntária de 4,5 kg nos últimos meses. Além da anemia grave, a investigação laboratorial inicial revelou tempo de protrombina (TAP) de 11 s (normal < 11 s), o que equivale a um INR de 1,0 (valor normal entre 0,9 a 1,8), tempo de tromboplastina parcialmente ativado (TTPA) de 83 segundos (normal < 28 segundos), um dímero-D a uma concentração de 300 µg/mL (normal < 500 µg/mL) e uma concentração de fibrinogênio de 280 mg/L (normal entre 100 mg/L – 300 mg/L), estudo de mistura do TTPA mostra correção após mistura imediata, mas prolongamento do TTPA com incubação a 37 °C por 30 minutos, nível de atividade de FVIII é < 1% (normal acima de 40%), com um inibidor de FVIII de 65 unidades Bethesda (normal 0 unidades Bethesda – 4 unidades Bethesda). Foi submetido a endoscopia digestiva alta que evidenciou sinais de úlcera gástrica antral com controle hemorrágico local e suspeita de malignidade. Foi diagnosticada hemofilia adquirida A.

Com base no caso clínico precedente, assinale a opção que apresenta o tratamento indicado para o paciente em questão.

- Ⓐ reposição de plasma fresco congelado de urgência, crioprecipitado, e reposição de vitamina K até a correção dos níveis de TTPA
- Ⓑ terapia com fatores de coagulação da classe dos *by-pass* (complexo protrombínico ativado ou fator VII recombinante) associada a terapia imunossupressora, combinada com corticoide associado a rituximabe e(ou) ciclofosfamida
- Ⓒ fator VIII plasmático na dose de 40 UI bolus associado a pulsoterapia com ciclofosfamida endovenosa 1 g/kg em dose única associada a monitoramento dos níveis de TTPA
- Ⓓ reposição de vitamina K exógena associada a reposição de concentrado de fator, devido ao fato de o fator VIII ser dependente de vitamina K
- Ⓔ controle hemostático, sendo o tratamento oncológico contraindicado devido ao diagnóstico de hemofilia adquirida

Questão 44

A hemofilia congênita (hereditária) é uma patologia relacionada ao distúrbio da hemostasia secundária. A hemofilia A é muito mais prevalente que a hemofilia B. O diagnóstico laboratorial bem como o histórico familiar associado à apresentação clínica das manifestações hemorrágicas são essenciais para o diagnóstico das hemofilias congênitas. Acerca do diagnóstico laboratorial da hemofilia A, assinale a opção correta.

- Ⓐ A hemofilia A grave é apresentada nos exames de investigação de coagulopatias de TAP e de TTPA prolongado.
- Ⓑ A hemofilia A é considerada grave quando níveis de fator VIII apresentarem valores < 1 UI/dL (< 0,01 UI/mL) ou < 1% do valor normal.
- Ⓒ Os resultados laboratoriais de dosagem de fator VIII entre 1 UI/dL – 5 UI/dL (0,01 UI/mL – 0,05 UI/mL) ou 1% – 5% do normal são considerados hemofílicos leves.
- Ⓓ Os pacientes com níveis séricos de fatores entre 20 UI/dL – 40 UI/dL (0,05 UI/mL – 0,40 UI/mL) ou 5% – < 40% do normal são considerados portadores assintomáticos (apenas exames laboratoriais alterados), não necessitando de tratamento especializado ou reposição de concentrado de fatores profiláticos em situações pré-operatórias.
- Ⓔ Os pacientes portadores de hemofilia A e com presença do tipo sanguíneo O apresentam níveis de dosagens de fator VIII fisiologicamente abaixo de 10% e sem evidência de sangramentos pós-traumáticos.

Questão 45

Os inibidores em hemofilia congênita (hereditária) são anticorpos IgG contra o fator de coagulação VIII (FVIII) ou fator IX (FIX) exógenos que neutralizam/inativam a função dos fatores de coagulação utilizados de rotina. A pesquisa de inibidores nos pacientes hemofílicos congênitos do tipo A é detectada e quantificada pelo ensaio de Bethesda modificado por Nijmegen. Com relação aos hemofílicos congênitos do tipo A portadores de inibidores, assinale a opção correta.

- Ⓐ Deve-se suspeitar da presença de inibidores em qualquer paciente com hemofilia A que não apresente uma resposta clínica à terapia de reposição de concentrado de FVIII, em particular, em pacientes com resposta prévia e nos pacientes expostos a altas doses e repetidas vezes com perda da eficiência do referido fator no controle hemostático.
- Ⓑ A definição de um inibidor positivo corresponde a um título de Bethesda > 0,6 unidades Bethesda (BU) para FVIII e $\geq 0,3$ BU para FIX, sendo valores estabelecidos para hemofílicos leves; cada subtipo de hemofilia (leve, moderada e grave) apresenta um nível de titulação específico para inibidores.
- Ⓒ A detecção precoce da presença de inibidores de coagulação na hemofilia A é necessária a fim de se garantirem o tratamento apropriado e a troca do subtipo de fator de coagulação, sendo indicados, na presença de qualquer título de inibidor, os fatores de subtipo *by-pass*.
- Ⓓ O tratamento recomendado para hemofílicos do tipo A portadores de inibidores de baixa resposta geralmente são os fatores conhecidos como *by-pass*, pois sua composição apresenta conteúdo plasmático e fator de von Willebrand (FVW).
- Ⓔ Os testes de inibidores são indicados em todo pré-operatório de todas as cirurgias dos pacientes hemofílicos do tipo A, incluindo-se moderados e leves, devido ao risco de exposição à alta dose de fatores de coagulação.

Questão 46

Paciente do sexo masculino, com sete anos de idade, portador de hemofilia congênita B grave, com histórico familiar conhecido de hemofilia, em uso regular de profilaxia primária de concentrado de fator IX plasmático, comparece em consulta de rotina hematológica. A mãe refere dificuldade de controle com doses habituais de fator IX na última hemartrose de joelho direito, quando o paciente necessitou de dose dobrada de fator IX plasmático para controle.

Em relação ao caso clínico apresentado, assinale a opção correta.

- Ⓐ O paciente necessita de investigação a respeito da presença de inibidores de fator IX e, caso o resultado da investigação seja positivo, deve ser iniciada, como tratamento de erradicação do inibidor, terapia imunossupressora com corticoide (alta dose) e ciclofosfamida.
- Ⓑ A detecção de inibidores na hemofilia B é semelhante à da hemofilia A, porém é considerada de maior risco devido à probabilidade de anafilaxia e síndrome nefrótica como manifestações clínicas, além da perda de resposta terapêutica aos fatores de reposição, sendo recomendada pesquisa de inibidor no paciente.
- Ⓒ A formação de inibidores em pacientes com hemofilia B pode estar associada a uma reação alérgica aos concentrados de fatores do tipo *by-pass* de FIX. Anafilaxia ocorre em todos os pacientes com hemofilia B com inibidores de alto título sendo essa reação o primeiro sintoma do desenvolvimento de inibidores de FIX.
- Ⓓ A síndrome nefrótica é uma complicação frequente nos pacientes portadores de hemofilia B com uso frequente de fatores de *by-pass*, assim, recomenda-se que o paciente seja submetido a avaliação nefrológica imediata dado o elevado risco de desenvolver tal síndrome.
- Ⓔ Em razão da idade e do histórico do familiar do paciente, há baixo risco de ele desenvolver inibidores de fator IX, não sendo indicado monitoramento de inibidor, pois as referidas variantes são mais prevalentes em caso familiar único.

Questão 47

A doença de von Willebrand (DVW) é um distúrbio hemorrágico secundário do defeito quantitativo e(ou) qualitativo do fator von Willebrand (FVW). A DVW pode ser adquirida ou ter origem congênita, sendo transmitida por caráter autossômico, resultante de mutações no gene que codifica o FVW. A DVW congênita apresenta diversos subtipos clínicos. No que se refere ao diagnóstico laboratorial da DVW, assinale a opção correta.

- Ⓐ O antígeno do FVW e o fator V encontram-se proporcionalmente reduzidos da DVW de subtipo 2A, apresentando valores plasmáticos que oscilam entre 5 UI/dL – 30 UI/dL, sendo a chave diagnóstica a dosagem sérica de fator V.
- Ⓑ Pacientes portadores da DVW do tipo 2N apresentam baixos níveis de fator IX e níveis normais ou limítrofes de antígeno de FVW e cofator de FVW:RCo, o que, não raramente, leva a um falso diagnóstico de hemofilia B leve ou moderada. O teste de ligação do FVW ao fator VIII é diagnóstico.
- Ⓒ A DVW do tipo 3 é caracterizada por níveis muito reduzidos ou indetectáveis do FVW (inferior a 1%) e valores reduzidos de fator VIII (valor entre 1% e 10%) plasmático com apresentação clínica de fenômenos hemorrágicos graves.
- Ⓓ A DVW plaquetária é variante prevalente nos pacientes portadores de doenças autoimunes devido à presença de inibidores de coagulação.
- Ⓔ A DVW do tipo 2B apresenta geralmente plaquetopenia e ausência de resposta a RIPA (teste de agregação plaquetária com ristocetina) associada a uma dosagem discretamente reduzida de antígeno do FVW assim como o FVIII:C (fator VIII ligado ao colágeno).

Questão 48

Paciente do sexo masculino, com 19 anos de idade, previamente hígido, procurou hemocentro regional para doar sangue. Alegou, durante a triagem de doação, ter realizado tatuagem nas costas cinco meses antes da data da doação.

Nessa situação hipotética, deve ser informado ao referido doador que ele apresenta

- Ⓐ aptidão imediata para doação de sangue total, mas inaptidão para doação de aférese.
- Ⓑ inaptidão para a doação de sangue por seis meses após a realização da tatuagem e por doze meses se não houver condição de avaliação da segurança do procedimento realizado.
- Ⓒ aptidão imediata para doação tanto de sangue total quanto de aférese.
- Ⓓ inaptidão definitiva para a doação de sangue se a tatuagem tiver sido a segunda nos últimos dois anos.
- Ⓔ inaptidão para a doação de sangue por três meses se a tatuagem tiver sido realizada em ambiente de comprovada qualidade de biossegurança.

Questão 49

Paciente do sexo masculino, com 24 anos de idade, previamente hígido, foi submetido a transfusão de plasma fresco congelado devido a sangramento ativo de difícil controle no transoperatório de colcistectomia. Evoluiu, após 6 horas da transfusão de primeira bolsa de plasma fresco congelado, com dispneia e desconforto respiratório de instalação súbita, associados a taquicardia sinusal, cianose labial/extremidades, porém sem instabilidade hemodinâmica. Ausculta cardíaca e pulmonar normais; afebril e sem histórico infeccioso prévio. A imagem pulmonar característica é o infiltrado pulmonar bilateral sem aumento de câmara cardíaca ou linhas B, aumento da área cardíaca ou velamento das cúpulas diafragmáticas com insuficiência respiratória aguda grave e necessidade de intubação orotraqueal associada a ventilação mecânica como medida de controle da hipoxemia. O protocolo de hemovigilância identificou bolsa de plasma de doadora mulher múltipara.

Com base no caso clínico hipotético relatado, é correto afirmar que

- Ⓐ o diagnóstico mais provável é TACO (*transfusion acute circulatory overload*), com necessidade de vaso dilatadores e diureticoterapia.
- Ⓑ o paciente apresentou reação hemolítica transfusional secundária por incompatibilidade ABO, sendo necessários hiper-hidratação, suporte intensivo com oxigenioterapia e monitoramento de lesão renal.
- Ⓒ o diagnóstico mais acertado seria choque anafilático, sendo necessária administração ao paciente de adrenalina, corticoide e anti-histamínicos.
- Ⓓ o choque séptico por germes gram-negativos é provavelmente o agente etiológico da hipoxemia, dada a evolução rápida do estado do paciente, mesmo sem quadro febril associado.
- Ⓔ o paciente desenvolveu a síndrome lesão pulmonar relacionada a transfusão (TRALI) devido ao quadro pulmonar típico e ao hemocomponente de plasma de doadores mulheres múltiparas.

Questão 50

A DVW hereditária e as hemofilias A e B são as coagulopatias congênitas mais comuns, correspondendo a mais de 95% dos casos. As coagulopatias restantes são conhecidas como coagulopatias hereditárias raras, destacando-se as alterações do fibrinogênio, protrombina, fatores V, VII, X, XI, XIII, e a deficiência combinada dos fatores V e VIII. A respeito das coagulopatias hereditárias raras, assinale a opção correta.

- Ⓐ Os pacientes com deficiência grave de fator X podem apresentar hemartroses e hematomas. A menorragia e a epistaxe são sintomas comuns que afetam as mulheres com deficiência de FX. Os exames de triagem diagnósticos evidenciam prolongamento do TAP e do TTPA.
- Ⓑ Indivíduos com deficiência de FVII apresentam o TP prolongado, com TTPA, TT e tempo de sangramento dentro dos limites da normalidade. Os portadores de deficiência de fator VII apresentam uma correlação fraca entre o nível plasmático de FVII e os sintomas hemorrágicos — apenas os pacientes com níveis abaixo de 1% apresentam fenômenos hemorrágicos leves.
- Ⓒ A deficiência de fator V deve ser suspeitada mediante prolongamento do TP e do TTPA e com TT normal, principalmente devido às manifestações clínicas graves prevalentes em todos os pacientes com deficiências leves desse fator. A inclusão da dosagem sérica de fator VII deve ser realizada somente nos pacientes não responsivos à reposição terapêutica do concentrado de complexo protrombínico.
- Ⓓ Os pacientes com deficiência de protrombina apresentam prolongamento do TAP e níveis normais do TTPA. A deficiência grave ou completa do fator II acarreta fenômenos leves a moderados.
- Ⓔ Os testes de triagem da hemostasia na deficiência de fator XI demonstram um prolongamento dos níveis de TTPA com TAP normal e tempo de sangramento prolongado pela metodologia de Ivy. Há forte correlação entre histórico familiar da deficiência de fator XI e origem asiática.

Espaço livre