

## HEMATOLOGIA

Resposta às reclamações à chave da Prova Nacional de Seriação –  
Internatos Médicos IM2011-A e IM2011-B

### **Pergunta 1 do teste branco (21 do teste azul, 81 do teste amarelo)**

Relativamente à eritropoiese, considera um reclamante ser FALSA (e por isso uma resposta adequada à questão) a afirmação que diz “Diariamente são substituídos 0,8% a 1% de todos os glóbulos vermelhos circulantes”. Contudo, é textualmente afirmado na 17ª edição do “Harrison’s Principles of Internal Medicine”, capítulo 57, página 355, 2ª coluna, 3º parágrafo, que a produção eritrocitária normal resulta na substituição diária de 0,8 a 1% de todos os eritrócitos circulantes. Considero por isso esta reclamação como improcedente.

Argumentam outros reclamantes que a afirmação “A eritropoietina é sintetizada maioritariamente nos capilares peritubulares do rim” é FALSA e pode por isso ser considerada uma resposta adequada à questão. Contudo, no livro de texto recomendado, na página 355, 2ª coluna, último parágrafo, é explicado que esta glicoproteína é produzida e libertada por células do tipo epitelial, especializadas, que revestem os capilares peritubulares renais. É também explícito, ao contrário do que afirmam alguns reclamantes, que só uma pequena quantidade é produzida no fígado, dependendo por isso a produção de glóbulos vermelhos da produção renal de eritropoietina. Considero por isso as afirmações verdadeiras e as reclamações improcedentes.

Por outro lado, é explícito na página 355, 1ª coluna, 6º parágrafo, que o primeiro precursor eritróide morfológicamente reconhecível é o pró-normoblasto; assim, a afirmação “Na medula óssea, o primeiro precursor eritróide reconhecível é o eritroblasto policromatófilo” é FALSA e deve ser considerada a resposta adequada à questão.

### **Pergunta 4 do teste Branco (24 do teste azul e 84 do teste amarelo)**

Argumentam os reclamantes que, em relação aos achados habituais no esfregaço do sangue periférico na anemia megaloblástica, deve ser considerado verdadeiro (e portanto uma resposta correcta à questão) que não se observa habitualmente trombocitopenia nem neutropenia.

Contudo, é explícito no capítulo 100 da 17ª edição do “Harrison’s Principles of Internal Medicine”, página 646, 2ª coluna, 2º parágrafo, que as contagens de plaquetas e de leucócitos podem estar reduzidas. As elevações da contagem de plaquetas podem surgir ocasionalmente mais tarde, com a terapêutica, quando há já correcção da anemia megaloblástica. Por outro lado, é bem claro no mesmo parágrafo que alguns dos neutrófilos são hipersegmentados, podendo este ser mesmo um dos sinais precoces de megaloblastose, antes do aparecimento da anemia. Portanto, não se observam habitualmente neutrófilos hiposegmentados (resposta correcta à questão, como explícito na página 646, 2ª coluna, 2º parágrafo).

Por este motivo, considero as reclamações improcedentes.

#### **Pergunta 5 do teste branco (25 do teste azul, 85 do teste amarelo)**

Argumenta o reclamante, relativamente à fisiopatologia da  $\beta$  talassemia, que é verdadeira (não podendo assim ser considerada a resposta adequada à questão) a afirmação “A co-herança da  $\alpha$  talassemia agrava o fenotipo da doença”. Contudo, é explícito no capítulo 99 da 17ª edição do “Harrison’s Principles of Internal Medicine”, página 640, 2ª coluna, 6º parágrafo, que a severidade da doença ( $\beta$  talassemia) é variável e depende, entre outros factores, da herança concomitante de um traço  $\alpha$  talassémico. Por outro lado, na página 640, 2ª coluna, é claramente explicado que nesta patologia há “diminuição da síntese das cadeias  $\beta$  da hemoglobina”, que “o excesso de cadeias  $\alpha$  é tóxico para os eritroblastos medulares”, que “a expansão eritróide pode levar ao aumento da absorção de ferro da dieta” e que “a sobrecarga de ferro pode levar a disfunção endócrina”. Todas as outras alíneas são portanto verdadeiras, o transforma a escolha da alínea “A co-herança da  $\alpha$  talassemia agrava o fenotipo da doença” na única afirmação falsa e portanto na resposta correcta à pergunta.

Por estes motivos considero a reclamação improcedente.

#### **Pergunta 6 do teste branco (26 do teste azul, 86 do teste amarelo)**

Argumentam alguns reclamantes que o enunciado desta questão acerca da esferocitose hereditária, não é correcto pois identifica a doença pela sigla EH. Na medida em que o enunciado do teste, em português, identifica claramente a esferocitose hereditária como EH, considero esta reclamação sem fundamento.

Argumentam outros reclamantes que não é claro na bibliografia aconselhada qual o defeito genético mais frequente na esferocitose hereditária (EH). Contudo, na página 655 do capítulo 101 da 17ª edição do “Harrison’s Principles of Internal Medicine” é explícito na tabela 101-3 que as mutações no gene da Anquirina podem ser as mais frequentes nesta patologia e que, em contraste, os defeitos dos genes da  $\alpha$  e da  $\beta$  espectrina são raros. Por isso, a afirmação “Mutações no gene da espectrina são o defeito molecular mais frequente na EH” está ERRADA e deve ser considerada a resposta adequada a esta questão; adicionalmente, as restantes 4 alíneas fazem afirmações verdadeiras, como se pode verificar da leitura das páginas 653, 654 e 655 da bibliografia aconselhada.

Considero assim as reclamações improcedentes.

#### **Pergunta 7 do teste branco (27 do teste azul, 87 do teste amarelo)**

Relativamente à esplenectomia, argumentam os reclamantes que a trombocitose não deve ser considerada uma das suas consequências, por poder ocorrer apenas transitoriamente no período pós cirúrgico. De notar que a pergunta se refere às consequências da esplenectomia, não especificando se estas são crónicas ou se ocorrem imediatamente após a remoção do baço, nem se são transitórias ou permanentes. Assim, e na medida em que é afirmado no capítulo 60 da 17ª edição do “Harrison’s Principles of Internal Medicine”, na página 375, 1ª coluna, 2º Parágrafo, que a trombocitose pode ocorrer nas 2-3 semanas após a esplenectomia (e de resto ocorre muito frequentemente, devido ao papel desempenhado pelo baço como reservatório de plaquetas) considero esta afirmação verdadeira e que portanto não pode constituir a resposta adequada à questão.

Por outro lado, a leucopenia não é consequência da remoção do baço, como se constata da leitura da página 375, 1ª coluna, 2º parágrafo, pelo que deve ser considerada a opção correcta na resposta a esta questão.

Considero assim as reclamações improcedentes.

#### **Pergunta 9 do teste branco (29 do teste azul, 89 do teste amarelo)**

Relativamente às síndromes mielodisplásicas, argumentam alguns reclamantes não se poder considerar FALSO (e portanto não ser uma resposta adequada á pergunta) que “há diminuição da apoptose nas células medulares”; fazem-no devido à possibilidade descrita de existirem

mutações no gene anti-apoptótico BCL-2 e noutros genes reguladores da proliferação celular. Contudo é bem explícito na página 669 do capítulo 102 da 17ª edição do “Harrison’s Principles of Internal Medicine”, 1ª linha da 2ª coluna, que a apoptose nesta doença está aumentada; não é mencionada qualquer possível consequência funcional (ex. ganho de função) das referidas mutações génicas. Considero por isso estas reclamações improcedentes.

Argumentam outros reclamantes não se poder aplicar a terminologia “Índice Prognóstico Internacional” ao índice prognóstico usado clinicamente nas mielodisplasias. Defendem vários de entre eles que a interpretação da questão no teste, à semelhança do que aconteceu já em situações anteriores, se deve basear no texto escrito e não na sigla que a acompanha (neste caso IPS), com o que concordo inteiramente.

É verdade que a expressão anglo-saxónica “International Prognostic Index, IPI” descreve um conjunto de factores prognósticos aplicáveis aos doentes com Linfoma não Hodgkin. Contudo, também é verdade que o índice de prognóstico utilizado em doentes com Síndromas Mielodisplásicas é um índice internacional, habitualmente designado como “International Prognostic Scoring System”, do qual é feita parte a percentagem de blastos medulares, o cariótipo e o número de citopenias. A sua designação como índice de prognóstico internacional em mielodisplasias não está incorrecta e a alínea que considera serem estes os factores prognósticos nestas doenças de acordo com o índice internacional é por isso verdadeira. Considero assim esta reclamação improcedente.

Consideram ainda outros reclamantes que é falsa (e portanto uma opção correcta de resposta) a afirmação “O transplante de medula óssea é a única terapêutica potencialmente curativa” já que se obtêm bons resultados terapêuticos com o tratamento com lenalidomida em doentes com a síndrome do 5q-. Infelizmente, e apesar da qualidade das respostas, inclusivamente citogenéticas, este tratamento não é curativo; por outro lado, é explícito no 2º parágrafo da 2ª coluna da página 670 da 17ª edição do “Harrison’s Principles of Internal Medicine” que a transplantação hematopoiética é a única opção curativa nesta doença. Considero por isso a reclamação improcedentes.

Argumentam ainda outros reclamantes não ser verdade que “Algumas infecções virais podem cursar com displasia medular, sendo um diagnóstico diferencial”; baseiam-se no facto de algumas infecções deste tipo poderem causar aplasia medular. No entanto, é também explícito que certas infecções virais agudas cursam com displasia medular (capítulo

102, página 670, 1ª coluna, 2º parágrafo). A reclamação é por isso considerada improcedente.

### **Pergunta 10 do teste branco (30 do teste azul, 90 do teste amarelo)**

Argumenta um dos reclamantes, em relação à leucemia linfoblástica aguda de células B precursoras (LLA B), ser FALSO (e portanto uma resposta adequada à questão) que “a punção lombar faz parte da avaliação inicial”, considerando-a um procedimento complementar. Contudo, este procedimento é essencial na avaliação inicial dos portadores da referida doença, dada a frequência e impacto terapêutico e prognóstico do envolvimento do sistema nervoso central pela leucemia linfoblástica aguda. Tal facto está bem explícito no capítulo 105 da 17ª edição do “Harrison’s Principles of Internal Medicine”, na página 691, 1ª coluna, 3º parágrafo.

Argumenta outro reclamante que deve ser considerado FALSO (e portanto uma resposta adequada á questão) que nesta patologia “a terapêutica de manutenção visa evitar a recaída”. Contudo, é clara a leitura o capítulo 105, página 692, 2ª coluna, penúltimo parágrafo, que o tratamento desta doença inclui um período de terapêutica continuada com vista a prevenir recaídas e permitir a cura, o que acontece através da eliminação da doença residual eventualmente presente durante este período. Esta terapêutica de manutenção, exactamente da mesma forma que a usada no tratamento da leucemia promielocítica aguda (e ao contrário do que afirma o reclamante sobre a APL), decorre durante um período limitado no tempo, e não indefinidamente; tal facto não contradiz o conceito de “manutenção”.

Considero por isso as reclamações improcedentes.

### **Pergunta 12 do teste branco (32 do teste azul, 92 do teste amarelo)**

Argumentam os reclamantes, acerca do componente M na electroforese das proteínas, que é FALSO (e portanto uma resposta aceitável à questão) que “para cada doente, é um óptimo marcador da massa tumoral”. Defendem que, ainda que no capítulo 106 da 17ª edição do “Harrison’s Principles of Internal Medicine”, página 701, 1ª coluna, 1º Parágrafo (linhas 17 a 21) seja explícito que “in a given patient, the amount of M component in the serum is a reliable measure of the tumor burden”, o termo burden deve ser traduzido como carga e não como massa, achando

por isso que a afirmação se torna falsa. Ainda que a tradução literal de “burden seja de facto “carga”, este conceito quando aplicado à avaliação dos tumores representa a quantidade (massa) do tumor; o conceito de “carga” tumoral não tem qualquer outro sentido biológico neste contexto. Na prática clínica, componente M é um excelente marcador tumoral sempre que disponível (e o facto de não estar disponível num número muito limitado de doentes não contradiz a afirmação do teste). A sua falta de especificidade para o diagnóstico de patologias (referida em seguida no livro de texto), que limita o seu uso como método de “screening” de doentes assintomáticos, em nada compromete o seu valor na quantificação da massa tumoral nos doentes com tumor diagnosticado.

Considero por isso as reclamações improcedentes.

Outros reclamantes consideram VERDADEIRO (e portanto uma resposta não aceitável à questão) que o componente M “está sempre presente num doente com mieloma múltiplo”. Já que a 17ª edição do “Harrison’s Principles of Internal Medicine”, no capítulo 106, página 704, 2ª coluna, 2º parágrafo, afirma claramente que “menos de 1% dos doentes não tem componente M identificável”, a afirmação é FALSA, deve ser considerada a resposta adequada à questão.

Considero por isso as reclamações como improcedentes.

### **Pergunta 13 do teste branco (33 do teste azul, 93 do teste amarelo)**

Argumentam os reclamantes, relativamente à leucemia mielóide crónica, que é ERRADA (e portanto deve ser considerada uma resposta adequada à questão) a afirmação “O Imatinib é, actualmente, a terapêutica de primeira linha para doentes com LMC de novo”. Defendem que a opção da transplantação alogénica é uma opção válida para alguns doentes, o que é adequado, na era do Imatinib, em doentes em fase acelerada ou blástica ou naqueles que não respondem ou progridem sob Imatinib (capítulo 104, página 685 da 17ª edição do “Harrison’s Principles of Internal Medicine”). De facto, as páginas 684 e 685 do livro de texto explicam claramente que o algoritmo terapêutico dos doentes com LMC de novo passa por uma terapêutica inicial com Imatinib, com objectivos bem definidos que devem ser atingidos em momentos temporais previamente definidos (tabela 104-4). Nos casos de resistência à terapêutica e nos casos em que essa seja considerada a melhor opção pelo médico e pelo doente pode-se após tentar ou atingir uma resposta considerar a transplantação alogénica. A opção pelo Imatinib em 1ª linha está explícita na página 686, 1ª coluna, 4º Parágrafo.

Considero as reclamações improcedentes.

**Pergunta 14 do teste branco (34 do teste azul, 94 do teste amarelo)**

Argumentam alguns reclamantes, a propósito do transplante de células hematopoiéticas, que é FALSO que “a doença do enxerto contra o hospedeiro (GVHD) resulta da reacção das células T alogénicas contra as células do hospedeiro” (e que portanto esta alínea deveria ser considerada uma resposta adequada à questão). Baseiam-se no facto de a fisiopatologia da GVHD depender da reactividade das células T contra alvos antigénicos nestas células (capítulo 108 da bibliografia aconselhada página 715, 2ª coluna, 5º parágrafo). Na medida em que os alvos antigénicos estão presentes nas células do hospedeiro, considero a afirmação do teste correcta e a reclamação improcedente.

Argumentam outros candidatos ser VERDADEIRO (e portanto não dever ser considerada resposta correcta à questão colocada) que os “doentes com doença de Hodgkin devem ser transplantados em primeira remissão”. Esta afirmação é falsa, como se pode comprovar da leitura da 17ª edição do “Harrison’s Principles of Internal Medicine” capítulo 108, página 718, 1ª coluna, 5º Parágrafo (duas últimas linhas), onde se afirma que “a transplantação não tem papel definido em doença de Hodgkin em primeira remissão”. Também na página 699 (capítulo 105), 2ª coluna, 2º parágrafo, é discutido o papel da transplantação no tratamento da doença de Hodgkin, sendo enfatizado que a transplantação autóloga pode curar cerca de 50% dos doentes que falharam regimes eficazes de quimioterapia (ou seja, não estão em primeira remissão). Considero por isso as reclamações como improcedentes.

Reclamam ainda outros candidatos que o transplante de células hematopoiéticas “permite a administração de doses mais elevadas de terapêutica mielossupressora” deve ser considerado FALSO (e portanto uma opção adequada de resposta): Baseiam-se no facto de a eficácia do transplante depender não só da dose de quimioterapia administrada durante o condicionamento como também no efeito imunológico exercido pelo sistema imune do dador contra o tumor (capítulo 108, página 714, 2ª coluna, 3º parágrafo), e também na constatação de que alguns citostáticos empregues antes do transplante autólogo podem lesar os progenitores hematopoiéticos e impedir a sua colheita e o procedimento (página 705, 1ª coluna, último parágrafo do capítulo 106), e na toxicidade elevada os citostáticos em doentes com síndromas de fragilidade cromossómica como a anemia de Fanconi (página 717, 1ª coluna, 2º parágrafo, do

mesmo capítulo). Todas estas afirmações são verdadeiras MAS não invalidam que a transplantação hematopoiética permita (sem que a sua eficácia dependa apenas disso e sem que seja obrigatório utilizar terapêuticas mieloablativas – veja-se o exemplo dos condicionamentos de intensidade reduzida) o uso de doses mais altas de terapêutica mielossupressora. Este é aliás o princípio em que se baseia a eficácia da transplantação hematopoiética autóloga e está explícito na página 713, 1ª coluna, 3º Parágrafo. Considero por isso as reclamações improcedentes.

Reclamam alguns candidatos que a afirmação “Na leucemia linfoblástica aguda (LLA), positiva para o cromossoma de Philadelphia, o transplante alogénico em 1ª remissão é superior à quimioterapia” deve ser considerada FALSA e como tal uma resposta adequada à questão. Argumentam que a transplantação não é mencionada no capítulo 105 como opção terapêutica em LLA, que a taxa de cura desta doença em crianças é de 90% (capítulo 105, página 692, 2ª coluna, penúltimo parágrafo) e que o livro de texto, no capítulo referente à transplantação (108, página 717, 2ª coluna, 6º parágrafo) admite como controversa esta opção. É importante notar que:

1. As anomalias citogenéticas são importantes factores prognóstico na LLA (capítulo 105, página 692, 2ª coluna, antepenúltimo parágrafo)
2. A presença de cromossoma de Philadelphia e de outras alterações citogenéticas de mau prognóstico em LLA é mais frequente em adultos do que em crianças (capítulo 105, página 692, 2ª coluna, penúltimo parágrafo). Isto explica em parte a maior taxa de cura em crianças.
3. Quando presente, o cromossoma de Philadelphia tem impacto prognóstico negativo independentemente da idade.
4. Enquanto é reconhecido no livro de texto (capítulo 105, página 692, 2ª coluna, 4º parágrafo) que a introdução dos inibidores da cinase bcr/abl melhoraram o prognóstico dos doentes com LLA Philadelphia positiva, nenhuma comparação é feita com a eficácia do transplante nestas situações.
5. Por último, é claramente afirmado no capítulo 108, página 717, 2ª coluna, 6º parágrafo, que a transplantação parece oferecer uma clara vantagem sobre a quimioterapia em doentes com LLA de alto risco, como os que são Philadelphia positivos. A controvérsia que se mantém nesta área refere-se ao uso da transplantação em primeira resposta ou após recaída no tratamento dos adultos com risco standart que, naturalmente, não incluem os casos Philadelphia positivos.

Por estes motivos considero estas reclamações improcedentes.



Por último, argumentam alguns candidatos que a afirmação “A GVHD crónica ocorre entre 20% a 50% dos doentes após os 6 meses do transplante”, em referência ao transplante hematopoiético, deve ser considerada FALSA pois não clarifica se esta percentagem se refere à transplantação alogénica ou autóloga. A afirmação é VERDADEIRA no contexto do transplante alogénico, como explicado no capítulo 108, página 716, 1ª coluna, 3º parágrafo. Contudo, é FALSA no contexto do transplante autólogo, onde a doença não ocorre. Não é possível inferir quer do texto da pergunta quer do da alínea a que tipo de transplante a pergunta se refere, pelo que **concordo com a reclamação**. A afirmação é pouco clara e susceptível de diferentes interpretações, não havendo motivo para admitir implicitamente que diz respeito à transplantação hematopoiética alogénica. Sem esta especificação, a afirmação torna-se falsa.

**Recomendo assim que nesta questão sejam aceites as duas respostas como adequadas:** “A GVHD crónica ocorre entre 20% a 50% dos doentes após os 6 meses do transplante” e “Os doentes com doença de Hodgkin devem ser transplantados em primeira remissão”.

#### **Pergunta 15 do teste branco (35 do teste azul, 95 do teste amarelo)**

Argumentam os reclamantes que, a propósito de doenças da hemostase, deve ser considerado VERDADEIRO e portanto uma resposta adequada à questão, que “Hemartroses espontâneas ocorrem tipicamente na doença de Von Willebrand tipo 1” Contudo, é explícito no capítulo 109, página 723 (última linha) e 724 (1ª coluna, 1º parágrafo) que esta forma de doença é caracterizada predominantemente por hemorragias mucosas. As hemartroses podem ocorrer na doença de Von Willebrand tipo 3 (severa). Por outro lado, é claramente explicado no capítulo 59, página 366, 1ª coluna, 1ª linha que “A história de hemorragia é o mais importante preditor do risco hemorrágico”

Considero por isso as reclamações improcedentes.

#### **Pergunta 16 do teste branco (36 do teste azul, 96 do teste amarelo)**

Argumenta um candidato que a identificação do Síndrome de Scott como não estando associada a um risco aumentado de trombose ultrapassa o nível de conhecimentos exigido nesta prova. Contudo, este síndrome está claramente identificado na Tabela 59-1 (capítulo 59, página 366, 2ª coluna) como sendo uma doença da hemostase primária, nomeadamente associado a um defeito na actividade coagulante das plaquetas.

Considero por isso a reclamação improcedente.

Argumenta outro reclamante que a trombocitopenia induzida pela heparina não está associada a um aumento do risco trombótico; contudo, é claro da leitura do capítulo 109, página 721, 1ª coluna, 2º parágrafo, e ainda no capítulo 59, página 367, 2ª coluna Tabela 59-3, que esta situação aumenta acentuadamente o risco de trombose.

Considero por isso a reclamação improcedente.

### **Pergunta 17 do teste branco (37 do teste azul, 97 do teste amarelo)**

Argumentam os reclamantes, em relação aos subtipos de doença de von Willebrand que é INCORRECTO (e por isso um resposta adequada à questão) afirmar que “no tipo 2N existe diminuição acentuada do Factor VIII. Como explicado no livro de texto (capítulo 110, página 724, 1ª coluna, 4º Parágrafo), neste subtipo de doença as mutações no Factor de von Willebrand impedem a sua ligação ao Factor VIII, o que torna a semi-vida deste muito curta e os seus níveis marcadamente reduzidos. Também na Tabela 109-2 da mesma página se pode observar que os níveis de Factor VIII estão reduzidos neste subtipo. A afirmação é por isso verdadeira e a reclamação improcedente.

Argumentam outros reclamantes que é INCORRECTO afirmar que “na DvW do tipo 3 o factor de von Willebrand é geralmente inferior a 10%. Contudo, a afirmação é verdadeira (e textualmente reproduzida na antepenúltima e penúltima linhas da 1ª coluna, da página 724, capítulo 110 do livro de texto, que acentua que neste subtipo, tal como explicito ainda na Tabela 110-2, virtualmente não existe antigénio von Willebrand). A afirmação é por isso verdadeira.

Pelas razões mencionadas considero as reclamações improcedentes.

### **Pergunta 18 do teste branco (38 do teste azul, 98 do teste amarelo)**

Consideram alguns candidatos, a propósito da ocorrência de inibidores num doente com hemofilia, que é FALSO (e por isso uma resposta adequada à questão) que seja esta a principal complicação relacionada com o tratamento da hemofilia. Contudo, embora outras complicações sejam causa importante de morbilidade e mortalidade (como a infecção pelo vírus HIV e o vírus da hepatite C), o livro de texto é explícito ao considerar que a formação de aloanticorpos contra o factor VIII ou factor

IX é actualmente a maior complicação no tratamento destas doenças (capítulo 110, página 727, 2ª coluna, 2º parágrafo). Considero por isso as reclamações improcedentes.

Argumentam outros reclamantes que é verdade (e portanto não constitui resposta adequada à questão) que “Actualmente não há opções terapêuticas para a erradicação do inibidor”. Contudo, como explicitado no capítulo 110, página 727, 2ª coluna, 3º parágrafo (últimas 6 linhas), há estratégias terapêuticas eficazes que incluem a indução de tolerância imune, a qual pode ser co-adjuvada pela administração do anticorpo anti CD20. Considero por isso a reclamação improcedente.

Consideram ainda outros candidatos que é FALSO (e por isso resposta adequada à questão) que o teste de mistura com plasma normal confirma a presença de inibidor. Contudo esta afirmação é verdadeira, sendo este o teste laboratorial usado na clínica e requerido para confirmar a presença de inibidores: a determinação do aPTT usando o plasma do doente misturado com plasma normal (capítulo 110, página 727, 2ª coluna, 3º parágrafo, linhas 6 a 14). O teste de Bethesda usa um princípio semelhante, ao contrário do que sugerem alguns candidatos. O teste de mistura, a interpretação dos resultados e causas possíveis de interferência com estes (que, tal como em qualquer teste laboratorial, existem) encontram-se adicionalmente explicados no capítulo 59, página 368, 2ª coluna (“Mixing Studies”). Outros testes podem ser necessários para o diagnóstico diferencial com situações como a presença de anticoagulante lúpico, que surge habitualmente em contextos clínicos diferentes dos doentes hemofílicos com suspeita ou necessidade de despistar a presença de inibidores.

A reclamação é por isso improcedente.

Alguns candidatos consideram que é FALSO (e por isso uma resposta adequada à questão) que “doentes com menos de 1% de factor são grupo de risco para o aparecimento de inibidores”. Contudo a afirmação é verdadeira, como se pode confirmar da leitura do capítulo 110, página 727, 2ª coluna, 2º parágrafo, onde é mencionado que o grupo de alto risco para a formação de inibidores inclui a deficiência severa (previamente definida neste capítulo como correspondendo a menos de 1% de actividade residual de factor VIII – página 726, 2ª coluna, primeiras 3 linhas).

Considero por isso a reclamação improcedente.

**Pergunta 19 do teste branco (39 do teste azul, 99 do teste amarelo)**

Argumentam alguns candidatos, a propósito da coagulação intravascular disseminada, que deve ser considerado FALSO (e por isso uma resposta adequada à questão) que “o mecanismo central é a produção descontrolada de trombina”. Contudo, é inteiramente claro da leitura do livro de texto aconselhado (capítulo 110, página 729, 1ª coluna, 2º Parágrafo), onde se discute a patogénese da CID, que este é o mecanismo central desta doença, devido à exposição do sangue a níveis patológicos de factor tecidual. A produção descontrolada de trombina leva à formação de fibrina, como também explicado no texto. Por outro lado, é taxativamente afirmado que “na CID aguda o uso da heparina agrava provavelmente a hemorragia” e “não tem benefício demonstrado para a sobrevivência nos casos severos” (página 730, 1ª coluna, 5º parágrafo), pelo que a afirmação de que “o uso da heparina na CID aguda não agrava a hemorragia” deve ser considerada FALSA e a resposta adequada à questão.

Argumentam ainda outros reclamantes ser FALSO que “A hiperfibrinólise é um dos mecanismos implicados na CID associada à leucemia promielocítica aguda”. No entanto, é afirmado no 1º Parágrafo da 1ª coluna da página 729 do capítulo 110 que “nos doentes com leucemia promielocítica aguda ocorre frequentemente um estado de hiperfibrinólise severa, além da activação da coagulação” (independentemente deste ser ou não desencadeado pela terapêutica), pelo que a afirmação no teste deverá ser considerada verdadeira.

Pelas razões atrás apontadas, considero as reclamações improcedentes.

**Pergunta 20 do teste branco (40 do teste azul, 100 do teste amarelo)**

Consideram alguns candidatos, relativamente à Púrpura Trombocitopénica Trombótica, que é ERRADO que na forma hereditária “existe diminuição da metaloprotease ADAMTS 13”. No entanto, a deficiência de ADAMTS 13 constitui a causa da PTT, como se pode verificar da leitura do capítulo 109, página 722, 2ª coluna, 3º Parágrafo. Tal facto não invalida, como explicado também nessa parte do livro de texto, que existam provavelmente outros factores causais, já que nem todos os indivíduos com ausência congénita da protease desenvolvem a doença. A patogénese da doença, na dependência da deficiência da referida protease, é também explicada no capítulo 281, página 1814, 1ª coluna, 3º parágrafo. Assim, considero a reclamação improcedente.

Argumentam outros candidatos que é FALSO que “Caracteristicamente existe trombocitopenia, anemia hemolítica e trombose microvascular” nesta doença. Contudo no capítulo 109, página 722, 2ª coluna, 2º parágrafo explica que estes são achados característicos nesta situação (e isso não invalida que possam surgir noutras doenças). Como tal, considero a reclamação improcedente.