

HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE

EDITAL N.º 05/2016 DE PROCESSOS SELETIVOS

GABARITO APÓS RECURSOS

PROCESSO SELETIVO 58

BIÓLOGO I, BIOMÉDICO I ou FARMACÊUTICO-BIOQUÍMICO I (Genética Médica: Erros Inatos do Metabolismo)

01.	D	11.	C	21.	B
02.	D	12.	E	22.	C
03.	C	13.	E	23.	C
04.	C	14.	D	24.	A
05.	ANULADA	15.	E	25.	B
06.	D	16.	B		
07.	A	17.	C		
08.	C	18.	A		
09.	A	19.	B		
10.	B	20.	A		



HOSPITAL DE
CLÍNICAS
PORTO ALEGRE RS

EDITAL Nº 05/2016
DE PROCESSOS SELETIVOS (PS)

MISSÃO

Ser um referencial público em saúde, prestando assistência de excelência, gerando conhecimento, formando e agregando pessoas de alta qualificação.

PS 58 - BIÓLOGO I, BIOMÉDICO I ou
FARMACÊUTICO-BIOQUÍMICO I
(Genética Médica: Erros Inatos do Metabolismo)

MATÉRIA	QUESTÕES	PONTUAÇÃO
Conhecimentos Específicos	01 a 25	0,40 cada



FAURGS
Fundação de Apoio da Universidade Federal do Rio Grande do Sul

DIREITOS AUTORAIS RESERVADOS. PROIBIDA A REPRODUÇÃO, AINDA QUE PARCIAL, SEM A PRÉVIA AUTORIZAÇÃO DA FAURGS E DO HCPA.

Nome do Candidato: _____

Inscrição nº: _____





FAURGS
Fundação de Apoio da Universidade Federal do Rio Grande do Sul

INSTRUÇÕES

- 1 Verifique se este CADERNO DE QUESTÕES corresponde ao Processo Seletivo para o qual você está inscrito. Caso não corresponda, solicite ao Fiscal da sala que o substitua.
- 2 Esta PROVA consta de **25** (vinte e cinco) questões objetivas.
- 3 Caso o CADERNO DE QUESTÕES esteja incompleto ou apresente qualquer defeito, solicite ao Fiscal da sala que o substitua.
- 4 Para cada questão objetiva, existe apenas **uma** (1) alternativa correta, a qual deverá ser assinalada na FOLHA DE RESPOSTAS.
- 5 Os candidatos que comparecerem para realizar a prova **não deverão portar** armas, malas, livros, máquinas calculadoras, fones de ouvido, gravadores, *paggers*, *notebooks*, **telefones celulares**, *pen drives* ou quaisquer aparelhos eletrônicos similares, nem utilizar véus, bonés, chapéus, gorros, mantas, lenços, aparelhos auriculares, prótese auditiva, óculos escuros, ou qualquer outro adereço que lhes cubra a cabeça, o pescoço, os olhos, os ouvidos ou parte do rosto. **Os relógios de pulso serão permitidos, desde que permaneçam sobre a mesa, à vista dos fiscais, até a conclusão da prova.** (conforme subitem 7.10 do Edital de Abertura)
- 6 **É de inteira responsabilidade do candidato comparecer ao local de prova munido de caneta esferográfica preferencialmente de tinta azul, de escrita grossa, para a adequada realização de sua Prova Escrita. Não será permitido o uso de lápis, marca textos, régua, lapiseira/grafite e/ou borracha durante a realização da prova.** (conforme subitem 7.16.2 do Edital de Abertura)
- 7 Não serão permitidos: nenhuma espécie de consulta em livros, códigos, revistas, folhetos ou anotações, nem o uso de instrumentos de cálculo ou outros instrumentos eletrônicos, exceto nos casos estabelecidos no item 13 do Edital. (conforme subitem 7.16.3 do Edital de Abertura)
- 8 Preencha com cuidado a FOLHA DE RESPOSTAS, evitando rasuras. Eventuais marcas feitas nessa FOLHA a partir do número **26** serão desconsideradas.
- 9 Ao terminar a prova, entregue a FOLHA DE RESPOSTAS ao Fiscal da sala.
- 10 A duração da prova é de **duas horas e trinta minutos (2h30min)**, já incluído o tempo destinado ao preenchimento da FOLHA DE RESPOSTAS. Ao final desse prazo, a FOLHA DE RESPOSTAS será **imediatamente** recolhida.
- 11 **O candidato somente poderá se retirar da sala de prova uma hora (1h) após o seu início. Se quiser levar o Caderno de Questões da Prova Escrita, o candidato somente poderá se retirar da sala de prova uma hora e meia (1h30min) após o início. O candidato não poderá anotar/copiar o gabarito de suas respostas de prova.**
- 12 **Após concluir a prova e se retirar da sala, o candidato somente poderá se utilizar de sanitários nas dependências do local de prova, se for autorizado pela Coordenação do Prédio e estiver acompanhado de um fiscal.** (conforme subitem 7.16.6 do Edital de Abertura)
- 13 Ao concluir a Prova Escrita, o candidato deverá devolver ao fiscal da sala a Folha de Respostas (Folha Óptica). Se assim não proceder, será excluído do Concurso. (Conforme subitem 7.16.8 do Edital de Abertura)
- 14 A desobediência a qualquer uma das recomendações constantes nas presentes instruções poderá implicar a anulação da prova do candidato.



01. A maioria dos erros inatos do metabolismo apresenta expressividade variável, podendo uma mesma deficiência enzimática estar associada a formas clínicas mais graves ou mais atenuadas.

Considere as variações fenotípicas abaixo.

I - Mucopolissacaridose tipo IV B e Gangliosidose GM1.

II - Mucopolipidose II e III.

III - Fenilcetonúria clássica e deficiência de BH4 (tetraidrobiopterina).

IV - Doença de Gaucher tipo I e tipo III.

V - Mucopolissacaridoses III-A e III-B.

Em quais dos itens acima as doenças estão associadas à mesma deficiência enzimática?

- (A) Apenas III.
- (B) Apenas I e III.
- (C) Apenas III e IV.
- (D) Apenas I, II e IV.
- (E) Apenas I, II e V.

02. O diagnóstico de alguns erros inatos do metabolismo depende somente da análise da atividade enzimática no fígado, ou de análise molecular (DNA). A deficiência de _____ é um exemplo.

Assinale a alternativa que preenche corretamente a lacuna do texto acima.

- (A) fenilalanina-hidroxilase
- (B) cistationina β -sintase
- (C) biotinidase
- (D) glicose-6-fosfatase
- (E) fumarilacetoacetase

03. A síndrome de Smith-Lemli-Optiz é um erro inato do metabolismo relacionado à biossíntese do colesterol em que se observa

- (A) aumento do 7-deidrocolesterol e hipercolesterolemia.
- (B) diminuição do 7-deidrocolesterol e hipercolesterolemia.
- (C) aumento do 7-deidrocolesterol e hipocolesterolemia.
- (D) aumento do 7-deidrocolesterol e níveis normais de colesterol.
- (E) diminuição do 7-deidrocolesterol e hipocolesterolemia.

04. Sobre o diagnóstico pré-natal de erros inatos do metabolismo, é correto afirmar:

- (A) para diagnóstico de doenças lisossomais, é realizada, a partir da 16ª semana de gestação, coleta de sangue do cordão umbilical para análise enzimática nos leucócitos ou em sangue impregnado em papel filtro.
- (B) não pode ser realizado antes da 16ª semana, pois não há células fetais em quantidade suficiente no líquido amniótico disponível para ensaios enzimáticos.
- (C) doenças lisossomais podem cursar com hidropsia fetal não imune, dentre elas a Doença de Gaucher e a mucopolissacaridose tipo IVA.
- (D) em uma amostra de líquido amniótico, a baixa atividade da enzima arilsulfatase A é diagnóstico de leucodistrofia metacromática, pois não há possibilidade de se realizar cromatografia de sulfatídeos.
- (E) o diagnóstico pré-natal de mucopolissacaridose tipo I é importante apenas para aconselhamento genético, visto que a enzima recombinante disponível comercialmente ainda não é aprovada para pacientes menores de 5 anos de idade.

05. A Doença de Pompe é uma glicogenose caracterizada pela deficiência da _____, e na medida da atividade *in vitro* o mais adequado é utilizar um tampão com pH de _____.

Assinale a alternativa que preenche, correta e respectivamente, as lacunas do parágrafo acima.

- (A) α -glicosidase – 4,0
- (B) β -glicosidase – 4,0
- (C) α -galactosidase B – 5,5
- (D) α -glicosidase – 7,0
- (E) α -manosidase ácida – 11,0

06. Na Doença de Fabry, uma doença lisossômica ligada ao cromossomo X, o diagnóstico definitivo em mulheres é realizado através da

- (A) investigação da atividade de α -galactosidase A nos leucócitos.
- (B) investigação da atividade de α -galactosidase A na urina.
- (C) investigação da atividade de α -galactosidase A no plasma.
- (D) análise molecular do gene GAL.
- (E) dosagem de globotriaosilceramida na urina.

07. A dosagem de ácido orótico é importante no diagnóstico de quais patologias?

- (A) Defeitos ciclo ureia e defeitos das purinas e pirimidinas.
- (B) Doenças lisossômicas e glicogenoses.
- (C) Aminoacidopatias e defeitos das purinas e pirimidinas.
- (D) Defeitos das purinas e pirimidinas e acidemia metilmalônica.
- (E) Aminoacidopatias e defeitos ciclo ureia.

08. Numere a segunda coluna de acordo com a primeira, associando as doenças às respectivas enzimas.

- (1) Doença de Krabbe
- (2) Leucodistrofia Metacromática
- (3) Doença de Farber
- (4) Lipofuscinose ceróide neuronal (LCN2)
- (5) Doença de Wolman

- () Tripeptidil peptidase
- () Ceramidase
- () Lipase ácida lisossomal
- () Galactocerebrosidase
- () Arilsulfatase A

A sequência numérica correta de preenchimento dos parênteses da segunda coluna, de cima para baixo, é

- (A) 4 – 1 – 5 – 3 – 2.
- (B) 2 – 1 – 3 – 5 – 4.
- (C) 4 – 3 – 5 – 1 – 2.
- (D) 3 – 4 – 5 – 1 – 2.
- (E) 4 – 5 – 3 – 2 – 1.

09. No caso de um composto A ligar-se à enzima B ao lado do centro catalítico, provocando uma inibição na mesma, é possível dizer que:

- (A) o composto A inibe de maneira não competitiva a enzima B.
- (B) a enzima B é alostérica.
- (C) o composto A provoca uma inibição irreversível na enzima.
- (D) se aumentarmos a concentração do substrato da enzima, o composto A se desligará da mesma.
- (E) o composto A é análogo ao substrato da enzima B.

10. Na eletroforese de glicosaminoglicanos de uma paciente do sexo feminino, observa-se a excreção aumentada de dermatan sulfato e heparan sulfato na urina. A partir desses resultados, qual seria a conduta a seguir?

- (A) Medir as atividades das enzimas heparan N-sulfatase e β -glicuronidase.
- (B) Medir as atividades das enzimas α -iduronidase e β -glicuronidase.
- (C) Medir as atividades das enzimas arilsulfatase B e β -glicuronidase.
- (D) Medir as atividades das enzimas α -iduronidase, arilsulfatase B e iduronato sulfatase.
- (E) Como a excreção de glicosaminoglicanos é normal em indivíduos hígidos, não se mediria a atividade enzimática.

11. Para um determinado ensaio enzimático, utiliza-se um tampão acetato de sódio 0,5 M pH 4,8. Para prepará-lo, é necessário 2,87 gramas do sal anidro para fazer uma solução de 50mL. Na ausência do produto anidro, pode-se preparar a mesma solução utilizando-se a seguinte quantidade em gramas de sal di-hidratado: (Peso Molecular da Água: 18 gramas)

- (A) 2,98g.
- (B) 3,32g.
- (C) 3,77g .
- (D) 4,22g.
- (E) 7,54g.

12. A partir de uma solução-mãe (solução A) de 10mM, pode-se preparar uma solução B de 500uM. Qual volume de solução-mãe é necessário para preparar 20mL da solução B e qual a diluição utilizada?

- (A) 0,5mL solução-mãe – diluição 1/5
- (B) 0,5mL solução-mãe – diluição 1/10
- (C) 0,7mL solução-mãe – diluição 1/15
- (D) 1,0mL solução-mãe – diluição 1/10
- (E) 1,0mL solução-mãe – diluição 1/20

13. Uma amostra de leucócitos é isolada do sangue de um paciente, preparada segundo protocolo e incubada com glicocerebrosídeo. Aproximadamente 50% deste glicocerebrosídeo é degradado durante o período de incubação. Este resultado é sugestivo de:

- (A) Doença de Gaucher tipo I com deficiência de glicocerebrosidase.
- (B) Quadro clínico grave de hepatoesplenomegalia e plaquetopenia.
- (C) Deficiência total da β -glicosidase.
- (D) Heterozigose para Doença de Niemann-Pick tipo C.
- (E) Heterozigose para Doença de Gaucher.

14. Para estabelecer o diagnóstico bioquímico definitivo de galactosialidose, é necessário realizar os seguintes exames:

- (A) cromatografia de sialiloligossacarídeos e dosagem de ácido siálico.
- (B) dosagem de ácido siálico e medida da atividade da neuraminidase.
- (C) medida da atividade da α -galactosidase A e dosagem de ácido siálico.
- (D) medidas das atividades da neuraminidase e β -galactosidase.
- (E) cromatografia de oligossacarídeos e medida da atividade da β -galactosidase.

15. Os defeitos congênitos da glicosilação são um grupo de doenças autossômicas recessivas que afetam a síntese das glicoproteínas. Assinale a alternativa **INCORRETA** referente ao diagnóstico laboratorial.

- (A) A isoeletrofocalização é o exame laboratorial que auxilia no diagnóstico dos defeitos congênitos da glicosilação.
- (B) Falsos positivos podem ocorrer em casos de consumo crônico de álcool, galactosemia, intolerância à frutose e complicações hepáticas.
- (C) Nos indivíduos hígidos, a isoforma mais abundante é a tetrasiálica.
- (D) As isoformas são separadas pela isoeletrofocalização, formando um complexo imune com o anticorpo antitransferrina.
- (E) A visualização do complexo formado se dá através da coloração com vermelho de metila.

16. Com relação aos testes de triagem qualitativos para erros inatos do metabolismo, é correto afirmar que:

- (A) a amostra biológica utilizada é, preferencialmente, plasma heparinizado.
- (B) são testes de baixa especificidade, e um resultado positivo deve ser confirmado com testes mais específicos.
- (C) o teste do nitrosonaftol é capaz de determinar a presença de ácidos fenólicos 4-hidroxilados, podendo ser útil no diagnóstico da doença da urina do xarope do bordo.
- (D) o surgimento de uma coloração esverdeada no teste da p-nitroanilina pode indicar um caso de acidemia glutárica tipo 1.
- (E) o teste da dinitrofenilhidrazina permite diagnosticar a fenilcetonúria.

17. Com relação à determinação de aminoácidos em amostras biológicas para diagnóstico das aminoacidopatias, é **INCORRETO** afirmar que:

- (A) as concentrações dos aminoácidos em fluidos biológicos são influenciadas por fatores como idade, condição nutricional e alterações fisiológicas do paciente.
- (B) amostras para determinação dos aminoácidos incluem plasma/soro, urina e liquor.
- (C) para o diagnóstico da grande maioria das aminoacidopatias, preferem-se as amostras coletadas imediatamente após a última refeição.
- (D) para minimizar interferentes, as amostras devem ser mantidas congeladas até que sejam analisadas.
- (E) resultados alterados na cromatografia de papel ou em camada delgada devem ser confirmados com análises quantitativas.

18. A tirosinemia tipo I é causada por deficiência na atividade da enzima _____. A doença é bioquimicamente caracterizada por elevadas concentrações dos aminoácidos tirosina e _____, além de concentrações de succinilacetona _____.

Assinale a alternativa que preenche, correta e respectivamente, as lacunas do texto acima.

- (A) fumarilacetato hidrolase – metionina – elevadas
- (B) tirosina aminotransferase – metionina – elevadas
- (C) 4-hidroxifenilpiruvato dioxigenase – fenilalanina – normais
- (D) fumarilacetato hidrolase – fetoproteína – elevadas
- (E) tirosina aminotransferase – fetoproteína – normais

19. Com relação à galactosemia clássica, pode-se afirmar que:

- (A) é causada pela deficiência da galatoquinase.
- (B) é causada pela deficiência da galactose-1-fosfato-uridil transferase.
- (C) a cromatografia de oligossacarídeos é um exame que auxilia no diagnóstico.
- (D) o material biológico para medir a atividade da enzima deficiente são leucócitos extraídos de sangue em EDTA.
- (E) a transfusão de sangue no paciente com suspeita clínica não altera o exame enzimático.

20. Em relação a Ética, pode-se afirmar que:

- (A) é uma reflexão crítica sobre as ações humanas, sobre a caracterização de condutas consideradas como sendo adequadas ou inadequadas.
- (B) um de seus objetivos é a busca de justificativas para verificar a adequação das regras propostas pela Moral e pela Educação.
- (C) estabelece regras, sendo uma reflexão sobre a ação humana.
- (D) é fundamental apenas para a nossa vida pessoal.
- (E) é fundamental apenas para a nossa vida profissional.

21. Os documentos com as informações obtidas com ou sobre o paciente são arquivados no Prontuário. Quanto à conduta profissional em relação à privacidade do paciente, assinale a alternativa **INCORRETA**.

- (A) Para as atividades de pesquisa, o pesquisador somente terá acesso ao prontuário após ter elaborado um projeto e o mesmo ter sido aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Instituição.
- (B) O prontuário não é propriedade do paciente, mas do hospital, que tem a guarda destes documentos, é seu fiel depositário, com a finalidade de preservar o histórico de atendimento de cada paciente.
- (C) Médicos, enfermeiros e demais profissionais de saúde, assim como todos os funcionários administrativos, estão autorizados a ter acesso às informações apenas quando em função de sua necessidade profissional.
- (D) Qualquer outra pessoa, exceto o paciente, não tem o direito de usar livremente as informações do prontuário.
- (E) Alunos e professores podem utilizar os dados do prontuário com finalidade educativa, desde que este acesso esteja vinculado às suas atividades de ensino-aprendizagem.

22. Em relação à Confidencialidade, pode-se afirmar que:

- (A) é a limitação do acesso de uma pessoa às informações sobre si mesma, quanto à sua intimidade, anonimato, segredos, afastamento ou solidão.
- (B) é a liberdade que o paciente tem de não ser observado sem autorização.
- (C) é a garantia do resguardo das informações dadas pessoalmente em confiança e a proteção contra a sua revelação não autorizada.
- (D) é um direito individual de cada pessoa.
- (E) é um direito individual que varia de acordo com a cultura de cada pessoa.

23. De acordo com a RESOLUÇÃO – RDC/ANVISA Nº 302, de 13 de outubro de 2005, que dispõe sobre o regulamento técnico para funcionamento de laboratórios clínicos, é correto afirmar que:

- (A) uma amostra laboratorial com restrição é aquela amostra do paciente dentro das especificações de coleta adequadas, mas que não pode ser utilizada para algumas análises laboratoriais devido à interferência de medicamentos utilizados pelo paciente.
- (B) controle de qualidade é a condição de segurança alcançada por um conjunto de ações destinadas a prevenir, controlar, reduzir ou eliminar riscos inerentes às atividades que possam comprometer a saúde humana, animal e o meio-ambiente.
- (C) calibração é o conjunto de operações que estabelece, sob condições especificadas, a correspondência entre valores indicados por um instrumento, sistema de medição ou material de referência, e os valores correspondentes estabelecidos por padrões.
- (D) validação é um procedimento capaz de demonstrar que um equipamento de medição apresenta desempenho dentro dos limites de aceitabilidade, em situação de uso.
- (E) metodologias *in house* são aquelas utilizadas com reagentes ou sistemas analíticos produzidos e validados pelo próprio laboratório clínico, podendo ser compartilhadas com outros laboratórios para fins de pesquisa ou apoio diagnóstico.

24. De acordo com a Norma Regulamentadora nº 32 (NR-32), que tem por finalidade estabelecer as diretrizes básicas para a implementação de medidas de proteção à segurança e à saúde dos trabalhadores dos serviços de saúde, bem como daqueles que exercem atividades de promoção e assistência à saúde em geral, é correto afirmar que:

- (A) todo local onde exista possibilidade de exposição ao agente biológico deve ter lavatório exclusivo para higiene das mãos provido de água corrente, sabonete líquido, toalha descartável e lixeira provida de sistema de abertura sem contato manual.
- (B) o uso de luvas substitui o processo de lavagem das mãos.
- (C) os Equipamentos de Proteção Individual (EPI), descartáveis ou não, deverão estar à disposição nos postos de trabalho, sendo garantido pela instituição o fornecimento inicial imediato; sua reposição é de responsabilidade do profissional.
- (D) os trabalhadores que utilizarem objetos perfurocortantes devem ser os responsáveis pelo seu descarte, que deve ser feito em recipiente rígido, como caixas de papelão ou plástico, sendo permitido o reencape e a desconexão manual de agulhas.
- (E) como medidas de proteção ao trabalhador, devem ser fornecidos pela instituição equipamentos que garantam a exaustão dos produtos químicos de forma a não potencializar a exposição de qualquer indivíduo, envolvido ou não no processo de trabalho, podendo ser utilizado equipamento tipo coifa.

25. Em relação às diretrizes bioéticas propostas no sentido de orientar as ações na área da genética humana, é **INCORRETO** afirmar que:

- (A) a confidencialidade das informações genéticas deve ser mantida, exceto quando houver alto risco de sério dano ocorrer aos membros da família em risco genético e a informação puder ser utilizada para evitar este dano.
- (B) o aconselhamento genético deve ser o mais diretivo possível.
- (C) toda assistência genética, incluindo rastreamento, aconselhamento e testagem, deve ser voluntária, com exceção do rastreamento de recém-nascidos para condições nas quais um tratamento precoce e disponível possa beneficiar o recém-nascido.
- (D) a privacidade de um indivíduo em particular deve ser protegida de terceiros institucionais, tais como empregadores, seguradoras, escolas, entidades comerciais e órgãos governamentais.
- (E) o diagnóstico pré-natal deve ser feito somente por razões relevantes para a saúde do feto e somente para detectar condições genéticas e malformações fetais.