



EDITAL Nº 01/2022
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 02 - BIÓLOGO I, BIOMÉDICO I ou
FARMACÊUTICO-BIOQUÍMICO I
(Erros Inatos do Metabolismo)

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

ATENÇÃO: transcreva no espaço apropriado da sua FOLHA DE RESPOSTAS, com sua caligrafia usual, considerando as letras maiúsculas e minúsculas, a seguinte frase:

E um pôr-de-sol me traduz em versos.



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

Nome do Candidato: _____

Inscrição nº: _____

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 **40** (quarenta) 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 deverá, sob pena de ser excluído do certame, portar** armas, malas, livros, máquinas calculadoras, fones de ouvido, gravadores, *paggers*, *notebooks*, **telefones celulares**, *pen drives* ou quaisquer outros tipos de aparelhos eletrônicos, nem utilizar véus, bonés, chapéus, gorros, mantas, lenços, aparelhos auriculares, próteses auditivas, óculos escuros, ou qualquer outro adereço que lhes cubra a cabeça, o pescoço, os olhos, os ouvidos ou parte do rosto, exceto em situações autorizadas pela Comissão do Concurso e/ou em situações determinadas em lei (como o caso presente do uso obrigatório de máscara, em virtude da pandemia do Coronavírus). **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, lapiseiras/grafites e/ou borrachas durante a realização da prova.** (conforme subitem 7.15.2 do Edital de Abertura)
- 7 Não será permitida 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 em que forem pré-estabelecidos no item 13 do Edital. (conforme subitem 7.15.3 do Edital de Abertura)
- 8 Preencha com cuidado a FOLHA DE RESPOSTAS, evitando rasuras. Eventuais marcas feitas nessa FOLHA a partir do número **41** serão desconsideradas.
- 9 Ao terminar a prova, entregue a FOLHA DE RESPOSTAS ao Fiscal da sala.
- 10 A duração da prova é de **três horas (3h)**, 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 utilizar os sanitários nas dependências do local de prova se for autorizado pela Coordenação do Prédio e se estiver acompanhado de um fiscal.** (conforme subitem 7.15.6 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 Processo Seletivo. (conforme subitem 7.15.8 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. "Erros inatos do metabolismo (EIM) são individualmente raros, mas coletivamente numerosos. A aplicação de espectrometria de massa em tandem (tandem MS) para triagem neonatal e diagnóstico pré-natal permitiu o diagnóstico pré-sintomático para alguns EIM." Jean Marie Saudubray.

Considerando o texto acima, o diagnóstico laboratorial de bebês assintomáticos depende de alguns princípios. Qual princípio descrito abaixo **NÃO** se aplica aos erros inatos do metabolismo?

- (A) A condição a ser triada deve ser um importante problema de saúde.
- (B) A história natural da doença metabólica deve ser bem conhecida.
- (C) O tratamento em estágio precoce deve trazer benefícios maiores do que aquele em estágios posteriores.
- (D) Um teste adequado deve ser desenvolvido para o estágio precoce.
- (E) Os erros inatos do metabolismo deveriam estar todos na triagem neonatal, pois há tratamentos disponíveis.

02. Considere as seguintes afirmações referentes à doença da urina do xarope do bordo (DXB).

- I - Em neonatos com a forma clássica, nas primeiras 48-72 horas, as concentrações elevadas de aminoácidos de cadeia ramificada no sangue (leucina, isoleucina e valina) e aloisoleucina, bem como um distúrbio generalizado das razões de concentração de aminoácidos e o odor de xarope de bordo no cerume podem ser detectados.
- II - Nas formas clássicas, entre 7 a 10 dias, o bebê apresenta intoxicação grave que culmina em edema cerebral, coma e insuficiência respiratória central.
- III- Achados bioquímicos sugestivos de DXB na triagem neonatal incluem aumento de concentração de sangue total de leucina + isoleucina.

Quais estão corretas?

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

03. Assinale a afirmação **INCORRETA** sobre os defeitos do ciclo da ureia.

- (A) Acidemias orgânicas, deficiência da anidrase carbônica, deficiência da piruvato carboxilase e defeitos de oxidação de ácidos graxos são erros inatos do metabolismo que podem cursar com hiperamonemia.
- (B) A enzima arginase é responsável pela etapa final da síntese da ureia, clivando a arginina em ornitina.
- (C) Resultam de deficiências hereditárias envolvendo 12 enzimas ou 4 transportadores da via do ciclo da ureia.
- (D) A citrulinemia tipo I é causada pela deficiência de enzima arginosuccinato sintetase, levando a aumento exacerbado de citrulina sérica.
- (E) O benzoato de sódio, o fenilbutirato de sódio e a arginina podem ser estratégias terapêuticas eficazes no tratamento agudo dos defeitos do ciclo da ureia.

04. Sobre as características bioquímicas das galactosemias, considere as seguintes afirmações.

- I - O diagnóstico de galactosemia clássica e galactosemia variante clínica é estabelecido pela detecção de concentração de galactose-1-fosfato eritrocitária elevada, atividade da enzima galactose-1-fosfato uridil transferase (GALT) reduzida e/ou variantes patogênicas bialélicas no gene GALT.
- II - A galactosemia clássica é causada pela deficiência da enzima galactoquinase que leva ao aumento imediato da galactose total na urina dos pacientes com galactosemia.
- III- Na galactosemia variante Duarte, a galactose-1-fosfato eritrocitária é, geralmente, abaixo de 10 mg/dL (normal).

Quais estão corretas?

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

05. Sobre o erro inato do metabolismo da tirosina (tirosinemia tipo I), assinale a afirmativa **INCORRETA**.

- (A) É considerado uma urgência metabólica, pois os pacientes devem ser imediatamente tratados com a medicação NTBC (2-2-nitro-4-trifluoro-methyl-benzyol-1,3 cyclohexanedione) e dieta restrita em proteínas.
- (B) O aumento em 4 vezes do valor de referência da tirosina na dosagem quantitativa de aminoácidos por HPLC em plasma já é um indicativo da doença, e a sua confirmação requer somente a repetição do exame para a confirmação do diagnóstico.
- (C) Resulta da deficiência da enzima fumarilacetato.
- (D) Quando do diagnóstico, encontram-se concentrações plasmáticas elevadas de tirosina, metionina e fenilalanina.
- (E) Quando do diagnóstico, encontram-se concentração urinária elevada de metabólitos de tirosina e o composto δ -ALA (ácido delta-aminolevulínico).

06. Numere a segunda coluna de acordo com a primeira, associando o biomarcador ao respectivo erro inato do metabolismo.

- (1) Metionina
- (2) Amônia
- (3) Ácido orótico
- (4) Succinilacetona
- (5) Triglicerídeos

- () Acidemia Propiônica
- () Homocistinúria
- () Glicogenose tipo IA
- () Defeitos do ciclo da ureia
- () Tirosinemia

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

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

07. Assinale a alternativa que apresenta uma doença que ainda **NÃO** está contemplada no atual teste do pezinho (triagem neonatal) no âmbito da portaria do SUS (Sistema Único de Saúde).

- (A) Hemoglobinopatia.
- (B) Fenilcetonúria.
- (C) Fibrose cística.
- (D) Galactosemia.
- (E) Deficiência de biotinidase.

08. Assinale a afirmação correta sobre os defeitos do metabolismo do glicogênio.

- (A) A glicogenose tipo IA é causada pela deficiência da enzima glicose-6-fosfatase, e as principais características bioquímicas dos indivíduos afetados são hipoglicemia, aumento do ácido úrico, aumento do colesterol e triglicerídeos e hiperlactacidemia.
- (B) A glicogenose tipo III é causada pela deficiência das enzimas desramificadoras, levando à hiperlipidemia, aumento de ácido úrico e lactato e raramente à hipoglicemia.
- (C) A glicogenose tipo III é causada pela deficiência da enzima ramificadora e está associada à hipoglicemia não cetótica.
- (D) A glicogenose tipo II é causada pela deficiência da enzima glicose-6-fosfatase que metaboliza o glicogênio no lisossomo, levando à hipoglicemia cetótica.
- (E) A glicogenose tipo IA é causada pela enzima glicogênio fosforilase, levando ao acúmulo progressivo de glicogênio hepático e muscular.

09. Em relação ao diagnóstico pré-natal (DPN) para doenças lisossômicas é **INCORRETO** afirmar que

- (A) as amostras utilizadas para o DPN podem ser vilosidades coriônicas, líquido amniótico ou sangue de cordão fetal.
- (B) a amostra que permite a coleta mais precoce na gestação são as vilosidades coriônicas.
- (C) pode ser realizado para aquelas famílias que tiveram um filho previamente diagnosticado com trissomia do 21.
- (D) pode ser realizado para as famílias que tiveram um filho previamente diagnosticado com uma doença lisossômica específica.
- (E) pode ser realizado para casais com hidropsia fetal não imune detectada no período gestacional.

10. Assinale as alternativas abaixo, sobre mucopolidose II/III, com **V** (verdadeiro) ou **F** (falso).

- () A enzima deficiente é a N-acetilglicosamina-1-fosfo-transferase.
- () A enzima deficiente é a N-acetilglicosaminidase.
- () O diagnóstico bioquímico pode ser obtido pela análise da atividade de enzimas lisossômicas no plasma e em fibroblastos.
- () Clinicamente combina as características de mucopolissacaridoses e esfingolipidoses.
- () Pode se manifestar no período pré-natal.

A sequência correta do preenchimento dos parênteses, de cima para baixo, é

- (A) F – V – V – F – V.
- (B) V – F – F – V – F.
- (C) F – V – F – V – F.
- (D) V – F – V – F – F.
- (E) V – F – V – V – V.

11. Numere a segunda coluna de acordo com a primeira, associando a doença lisossômica ao respectivo biomarcador.

- (1) Doença de Fabry
 - (2) Leucodistrofia metacromática
 - (3) Doença de Pompe
 - (4) Niemann-Pick C
 - (5) Doença de Gaucher
- () Glicosfingosina
 - () Sulfatídeos
 - () Glicose tetrassacarídeo
 - () Lyso GB3
 - () Lyso 509

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

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

12. Fez-se a análise da atividade da arilsulfatase A (ARSA) em leucócitos de um recém-nascido assintomático que tem uma irmã falecida com o diagnóstico prévio de leucodistrofia metacromática. Com base na baixa atividade encontrada dessa enzima é possível concluir que o paciente

- (A) tem leucodistrofia metacromática.
- (B) tem deficiência múltipla de sulfatases.
- (C) tem deficiência de saposina B.
- (D) pode ter leucodistrofia metacromática, mas é fundamental a análise de sulfatídeos na urina para descartar a hipótese de pseudodeficiência.
- (E) pode ter leucodistrofia metacromática, mas é fundamental a análise de outra sulfatase para descartar a hipótese de pseudodeficiência.

13. Numere a coluna da direita de acordo com a da esquerda, associando a enzima deficiente ao diferente tipo de mucopolissacaridose (MPS).

- | | |
|----------------------------|--------------|
| (1) heparan-N- sulfatase | () MPS IVB |
| (2) β -galactosidase | () MPS VII |
| (3) arilsulfatase B | () MPS VI |
| (4) β -glicuronidase | () MPS IIIA |

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

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

14. Quanto à presença simultânea de sulfatídeos e glicosaminoglicanos na urina, qual a possibilidade de diagnóstico?

- (A) Leucodistrofia metacromática.
- (B) Deficiência múltipla de sulfatases.
- (C) Deficiência de saposina B.
- (D) Mucopolissacaridose tipo I.
- (E) Deficiência múltipla de sulfatases e deficiência de saposina B.

15. A maior preocupação em relação à triagem neonatal de doenças lisossômicas está relacionada à possibilidade de _____, fonte de muita preocupação junto às famílias e ao sistema de saúde, como o que ocorre, por exemplo, na _____.

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

- (A) pseudodeficiência – doença de Pompe
- (B) deficiência de múltiplas enzimas – mucopolidose II-III
- (C) falsos-negativos – mucopolissacaridose tipo I
- (D) falta de acurácia – doença de Krabbe
- (E) diagnóstico tardio – doença de Gaucher

16. Qual a alternativa correta em relação à síndrome de Smith-Lemli-Optiz?

- (A) Trata-se de uma doença do catabolismo do colesterol, em que há o aumento do colesterol devido à deficiência da 7-deidrocolesterol redutase.
- (B) Trata-se de uma doença da síntese do colesterol, em que há a diminuição do colesterol devido à deficiência da 7-deidrocolesterol redutase.
- (C) Trata-se de uma doença do metabolismo dos lipídeos, em que há o aumento de triglicerídeos.
- (D) Trata-se de uma doença de início exclusivo no período neonatal.
- (E) Trata-se de uma doença de início exclusivo na puberdade.

17. A doença de Tay-Sachs é uma patologia do grupo das doenças lisossômicas causada pela deficiência da enzima hexosaminidase A (ou β -N-acetil-hexosaminidase) (EC 3.2.1.52), em que a isoenzima lisossomal é responsável pela transformação do gangliosídeo GM2 em gangliosídeo GM3. Considerando a classificação internacional das enzimas, a hexosaminidase A é uma

- (A) oxidoredutase.
- (B) transferase.
- (C) hidrolase.
- (D) ligase.
- (E) isomerase.

18. Vários erros inatos do metabolismo são decorrentes de deficiências das atividades de diferentes enzimas. Em muitos casos, o diagnóstico da doença específica é realizado pela avaliação da atividade enzimática *in vitro*, a partir de uma amostra biológica do paciente. Com relação a esse tema, considere os fatores abaixo que condicionam a reação enzimática.

- I - Concentração do substrato
- II - Temperatura
- III- pH do meio de incubação

No momento da realização da avaliação da atividade enzimática para diagnóstico de um erro inato do metabolismo, quais desses fatores precisam ser controlados?

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

19. As lipofuscinoses ceroides neuronais (LCNs) estão entre as doenças neurometabólicas mais comuns. Entre os sinais e sintomas clínicos podemos citar convulsões, deterioração progressiva da cognição, disfunção motora, entre outros. Já foram descritos pelo menos 10 tipos diferentes de LCNs. Considere as LCNs listadas a seguir.

- I - Lipofuscinoses ceroides neuronais tipo 1 (LCN1)
- II - Lipofuscinoses ceroides neuronais tipo 2 (LCN2)
- III- Lipofuscinoses ceroides neuronais tipo 3 (LCN3)

Quais podem ser diagnosticadas por meio de ensaios enzimáticos?

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

20. A fenilcetonúria (PKU) clássica, uma doença do metabolismo de aminoácidos, é causada pela deficiência hereditária da enzima fenilalanina-hidroxilase (PAH). Sobre essa doença, e considerando o metabolismo de aminoácidos, assinale a alternativa **INCORRETA**.

- (A) A PAH catalisa a oxidação do aminoácido fenilalanina no aminoácido tirosina.
- (B) A PKU é uma doença de herança autossômica dominante.
- (C) A PAH é a primeira enzima de uma rota de degradação que produz acetoacetato.
- (D) A PKU pode ser diagnosticada pela análise de mutações no gene PAH quando o paciente ainda é assintomático.
- (E) A PKU é uma doença contemplada no teste de triagem neonatal.

21. Sobre a arilsulfatase A (ARSA), assinale as afirmativas abaixo com **V** (verdadeiro) ou **F** (Falso).

- () A pseudodeficiência de ARSA pode ser confirmada apenas pela avaliação laboratorial da atividade enzimática.
- () O gene da ARSA é o único responsável pela ativação completa da enzima ARSA.
- () A deficiência de múltiplas sulfatases inclui a deficiência de ARSA.
- () Variantes patogênicas no gene ARSA causam leucodistrofia metacromática.

A sequência correta de preenchimento dos parênteses, de cima para baixo, é

- (A) F – F – V – V.
- (B) F – V – F – V.
- (C) V – F – V – F.
- (D) F – F – F – V.
- (E) V – V – F – F.

22. A intolerância à frutose é uma condição genética, de herança autossômica recessiva que se deve à deficiência da enzima que metaboliza a frutose-1-fosfato. Qual é a enzima deficiente nessa condição?

- (A) Frutocinase.
- (B) β -glicosidase.
- (C) Aldolase B.
- (D) Lactase.
- (E) Isomaltase.

23. Defeitos genéticos de enzimas lisossômicas causam, em geral, o acúmulo de substratos não degradados ou parcialmente degradados dentro da organela. Considerando que as doenças lisossômicas dividem-se em grupos, assinale a alternativa que **NÃO** apresenta um desses grupos.

- (A) Glicogenoses.
- (B) Esfingolipidoses.
- (C) Lipofuscinoses ceroides neuronais.
- (D) Mucopolissacaridoses.
- (E) Oligossacaridoses.

24. Considere os seguintes genes.

- I - Gene SMPD1.
- II - Gene NPC1.
- III- Gene NPC2.

Quais estão associados à doença de Niemann-Pick tipo C?

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

25. Após a análise da atividade da β -galactosidase em leucócitos e sangue impregnado em papel filtro, observou-se uma atividade residual baixa dessa enzima em ambas as amostras. Quais os prováveis diagnósticos?

- (A) Gangliosidose GM1 ou galactosialidose ou mucopolissacaridose tipo IVA.
- (B) Gangliosidose GM1 ou galactosialidose ou mucopolissacaridose tipo IVB.
- (C) Gangliosidose GM1 ou sialidose ou mucopolissacaridose tipo IVB.
- (D) Gangliosidose GM2 ou galactosialidose ou mucopolissacaridose tipo IVA.
- (E) Gangliosidose GM2 ou galactosialidose ou mucopolissacaridose tipo IVB.

26. Na realização de um ensaio enzimático, a fim de obter o diagnóstico laboratorial de uma doença lisossômica, é necessário o uso de tampões adequados e específicos. Para preparar 50 mL de uma solução tampão acetato de sódio 100mM, qual a quantidade (em gramas) necessária desse sal?

(Dado: peso molecular do acetato de sódio anidro = 82 gramas.)

- (A) 0,41 gramas.
- (B) 0,82 gramas.
- (C) 1,02 gramas.
- (D) 4,1 gramas.
- (E) 8,2 gramas.

27. Para a preparação de uma curva de metilumbeliferona com diferentes concentrações: 1,0 μM ; 2,5 μM ; 5,0 μM e 10 μM , utiliza-se uma solução-mãe com concentração de 0,25 mM. Os volumes utilizados a partir da solução-mãe para uma preparação de 10 mL para cada concentração da curva, são, respectivamente:

- (A) 4 μL , 10 μL , 20 μL e 40 μL .
- (B) 20 μL , 50 μL , 100 μL e 200 μL .
- (C) 40 μL , 100 μL , 200 μL e 400 μL .
- (D) 200 μL , 500 μL , 1000 μL e 2000 μL .
- (E) 400 μL , 1000 μL , 2000 μL e 4000 μL .

28. As doenças congênitas da glicosilação (CDGs) são doenças genéticas do metabolismo das glicoproteínas, glicanos e glicolipídios. Considere as seguintes afirmações referentes às CDGs.

- I - Em sua maioria, apresentam herança autossômica dominante, com amplo espectro de características clínicas graves e multissistêmicas, o que torna o diagnóstico difícil.
- II - Atualmente, há cerca de cem tipos de CDGs descritos.
- III- A maioria das CDGs ocorrem por defeitos nas vias de N-glicosilação ou O-glicosilação.

Quais estão corretas?

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

29. Analise os seguintes achados laboratoriais na amostra de urina de um paciente que apresenta hipótese diagnóstica para mucopolissacaridose:

– dosagem de glicosaminoglicanos: 201 $\mu\text{g}/\text{mg}$ de creatinina (valor de referência: 44-106);

– eletroforese de glicosaminoglicanos: presença de dermatan sulfato e heparan sulfato.

Diante desses resultados, quais as primeiras enzimas que deveriam ser adequadamente analisadas em outra amostra biológica desse paciente?

- (A) α -iduronidase, heparan sulfamidase e N-acetil galactosamina-6-sulfatase.
- (B) α -iduronidase, iduronato sulfatase e β -glicuronidase.
- (C) α -iduronidase, iduronato sulfatase e β -glicosidase.
- (D) α -iduronidase, iduronato sulfatase e arilsulfatase C.
- (E) α -iduronidase, β -galactosidase e N-acetil galactosamina-6-sulfatase.

30. Uma concentração plasmática muito aumentada de quitotriosidase e uma atividade residual baixa da glicocerebrosidase em leucócitos de um determinado paciente, pode indicar

- (A) doença de Krabbe.
- (B) doença de Niemann-Pick tipo A ou B.
- (C) gangliosidose GM2.
- (D) doença de Gaucher.
- (E) doença de Niemann-Pick tipo C.

31. Quando se realiza a medida da atividade de alguma enzima lisossômica, é fundamental utilizar um tampão com pH aproximadamente de _____ e, quando se finaliza esse tempo de reação, adiciona-se um tampão com pH aproximado de _____ para concluir o ensaio enzimático no tempo determinado.

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

- (A) 2,5 – 7,0
- (B) 5,0 – 10
- (C) 5,0 – 7,5
- (D) 6,5 – 7,5
- (E) 7,0 – 10

32. Uma amostra de leucócitos é isolada do sangue de um bebê, homogeneizada, preparada e incubada com gangliosídeo GM2. O resultado desse ensaio enzimático nos permite avaliar a possibilidade

- (A) das doenças de Tay-Sachs e Sandhoff.
- (B) somente da doença de Tay-Sachs.
- (C) do diagnóstico para gangliosidose GM1.
- (D) de diagnóstico de gangliosidose GM1 e gangliosidose GM2.
- (E) de medir a atividade da enzima galactocerebrosidase.

33. Assinale a alternativa que apresenta os exames laboratoriais adequados para ajudar a estabelecer o diagnóstico de sialidose.

- (A) Medida da atividade da neuraminidase em leucócitos, cromatografias de sialiloligossacarídeos e dosagem de ácido siálico urinário.
- (B) Medida da atividade da neuraminidase em fibroblastos, cromatografias de sialiloligossacarídeos e dosagem de ácido siálico urinário.
- (C) Medida da atividade da N-acetil galactosaminidase em leucócitos e ácido siálico urinário.
- (D) Medida da atividade da neuraminidase em leucócitos e ácido siálico plasmático.
- (E) Medida da atividade da N-acetil galactosaminidase em fibroblastos, cromatografias de sialiloligossacarídeos e ácido siálico urinário.

34. Assinale as alternativas abaixo, sobre biotinidase, com **V** (verdadeiro) ou **F** (falso).

- () A atividade da biotinidase decresce rapidamente quando a amostra biológica fica à temperatura ambiente ou a 4°C. Recomenda-se que a análise seja realizada brevemente.
- () Uma atividade enzimática intermediária pode indicar heterozigose.
- () A biotinidase pode ser medida em plasma e leucócitos, através de um método colorimétrico.
- () Não há tratamento para a deficiência de biotinidase.
- () A biotinidase é um teste contemplado na triagem neonatal.

A sequência correta de preenchimento dos parênteses, de cima para baixo, é

- (A) F – V – F – V – V.
- (B) V – V – V – F – F.
- (C) F – F – V – V – F.
- (D) V – V – F – F – V.
- (E) V – F – V – F – V.

35. Em relação à Norma Regulamentadora nº 32 (NR-32), são considerados agentes biológicos:

- (A) culturas de células, vírus, parasitas, toxinas e príons.
- (B) microrganismos, geneticamente modificados ou não, culturas de células, parasitas, toxinas e príons.
- (C) microrganismos, culturas de células, sangue e toxinas.
- (D) cultura de células, secreções, toxinas e príons.
- (E) microrganismos, geneticamente modificados ou não, secreções, parasitas, toxinas e príons.

36. A Norma Regulamentadora NR-32 tem como objetivo

- (A) garantir a confiabilidade adequada quanto ao funcionamento de uma estrutura, sistema, componentes ou procedimentos, de acordo com um padrão aprovado.
- (B) identificar os riscos biológicos mais prováveis, em função da localização geográfica e da característica do serviço de saúde e seus setores.
- (C) 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.
- (D) identificar e estabelecer as diretrizes à situação de trabalho que pode influenciar na segurança, na saúde ou no bem-estar do trabalhador do serviço de saúde, bem como daqueles que exercem atividades de promoção e assistência à saúde.
- (E) definir os requisitos mínimos necessários ao trabalho seguro na manipulação de material biológico que contenham ou possam conter agentes biológicos com potencial patogênico.

37. Conforme as normas de segurança e saúde no trabalho, os agentes biológicos podem ser classificados em 4 tipos. Numere a segunda coluna de acordo com a primeira, associando as classes de risco às suas definições.

- (1) Classe de risco 1
 (2) Classe de risco 2
 (3) Classe de risco 3
 (4) Classe de risco 4
- () Risco individual moderado para o trabalhador e com baixa probabilidade de disseminação para a coletividade. Podem causar doenças ao ser humano, para as quais existem meios eficazes de profilaxia ou tratamento.
- () Baixo risco individual para o trabalhador e para a coletividade, com baixa probabilidade de causar doença ao ser humano.
- () Risco individual elevado para o trabalhador e com probabilidade elevada de disseminação para a coletividade. Apresenta grande poder de transmissibilidade de um indivíduo a outro. Podem causar doenças graves ao ser humano, para as quais não existem meios eficazes de profilaxia ou tratamento.
- () Risco individual elevado para o trabalhador e com probabilidade de disseminação para a coletividade. Podem causar doenças e infecções graves ao ser humano, para as quais nem sempre existem meios eficazes de profilaxia ou tratamento.

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

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

38. Considere os seguintes princípios.

- I - Utilização da epidemiologia para o estabelecimento de prioridades, a alocação de recursos e a orientação programática.
- II - Integralidade de assistência, entendida como conjunto articulado e contínuo das ações e serviços preventivos e curativos, individuais e coletivos, exigidos para cada caso em todos os níveis de complexidade do sistema.
- III- Descentralização político-administrativa, com direção única em cada esfera de governo.
- IV - Divulgação de informações quanto ao potencial dos serviços de saúde e à sua utilização pelo usuário.

Quais estão relacionados às ações e serviços públicos de saúde e aos serviços privados contratados ou conveniados que integram o Sistema Único de Saúde (SUS)?

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

39. De acordo com o Código de Ética Profissional do Servidor Público Civil do Poder Executivo Federal, considere as seguintes ações.

- I - Facilitar a fiscalização de todos os atos ou serviços por quem de direito.
- II - Usar cargo ou função, facilidades, amizades, tempo, posição e influências, para obter qualquer favorecimento, para si ou para outrem.
- III- Abster-se, de forma absoluta, de exercer sua função, poder ou autoridade com finalidade estranha ao interesse público, mesmo que observando as formalidades legais e não cometendo qualquer violação expressa à lei.

Quais são deveres do servidor público?

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

40. A bioética, segundo Durant, é uma abordagem original da realidade biomédica, sendo, simultaneamente

- (A) religiosa, multidisciplinar, contemporânea, restrita e sistemática.
 (B) secular, multidisciplinar, contemporânea, global e eventual.
 (C) religiosa, interdisciplinar, restrita e sistemática.
 (D) secular, interdisciplinar, global e eventual.
 (E) secular, interdisciplinar, contemporânea, global e sistemática.

HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE

EDITAL Nº 01/2022 DE PROCESSOS SELETIVOS

GABARITO APÓS RECURSOS

PROCESSO SELETIVO 02

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

01.	E	11.	A	21.	A	31.	B
02.	E	12.	D	22.	C	32.	A
03.	C	13.	C	23.	A	33.	B
04.	A	14.	B	24.	D	34.	D
05.	ANULADA	15.	A	25.	B	35.	B
06.	C	16.	B	26.	A	36.	C
07.	D	17.	C	27.	C	37.	A
08.	A	18.	E	28.	D	38.	E
09.	C	19.	D	29.	B	39.	D
10.	E	20.	B	30.	D	40.	E