



# EXAME NACIONAL PARA OBTENÇÃO DO CERTIFICADO DA ÁREA DE ATUAÇÃO EM NEUROLOGIA PEDIÁTRICA 2018



## PROVA TEÓRICA

NOME DO CANDIDATO

NÚMERO DO DOCUMENTO

CADERNO  
VERSÃO

A

### LEIA ATENTAMENTE AS INSTRUÇÕES SEGUINTE

- Verifique se este caderno de prova contém um total de 100 questões, numeradas de 01 a 100. Caso contrário, solicite ao fiscal da sala outro caderno completo. Não serão aceitas reclamações posteriores.
- Para cada questão existe apenas UMA resposta correta.
- Você deve ler cuidadosamente cada uma das questões e escolher a resposta certa.
- Essa resposta deve ser marcada no Cartão de Respostas que você recebeu.
- Assine e identifique corretamente o Cartão de Respostas.

#### VOCÊ DEVE

- Procurar, no CARTÃO DE RESPOSTAS, o número da questão a que você está respondendo.
- Verificar no caderno de prova qual a letra (A, B, C, D) da resposta que você escolheu.
- Marcar essa letra no CARTÃO DE RESPOSTAS preenchendo todo o quadrinho correspondente.

Exemplo:



#### ATENÇÃO

- Marque as respostas com caneta esferográfica de tinta azul ou preta.
- Marque apenas uma letra para cada questão, mais de uma letra assinalada implicará anulação dessa questão.
- Responda a todas as questões.
- Não será permitida qualquer espécie de consulta nem o uso de aparelhos eletrônicos como telefone celular, *tablet*, etc.
- Você terá **3h (três horas)** para responder a todas as questões e preencher o Cartão de Respostas.
- Devolva este caderno de prova ao aplicador, juntamente com seu Cartão de Respostas.

"Direitos autorais reservados. Proibida a reprodução, ainda que parcial, sem autorização prévia".



BOA PROVA



**01.** A persistência do reflexo de Moro é considerada anormal a partir de:

- (A) 3 meses.
- (B) 1 mês.
- (C) 2 meses.
- (D) 6 meses.

**02.** Criança, 7 anos, masculino, destro, previamente diagnosticado com asma e epilepsia, faz uso contínuo de montelucaste de sódio, valproato, lamotrigina e piridoxina. Ele chega à emergência em estado confusional que, segundo a mãe, começou há 24 horas. Ela nega febre, cefaleia ou sintomas gastrointestinais. Não há relato de traumatismo. Os sinais vitais à entrada são: PA = 102/60 mmHg, frequência cardíaca = 86 bpm, frequência respiratória = 28 ipm, temperatura axilar = 36,3°C. Os exames laboratoriais detectaram hiperamonemia. Esse achado provavelmente é um efeito colateral do medicamento:

- (A) Montelucaste de sódio.
- (B) Valproato.
- (C) Lamotrigina.
- (D) Piridoxina.

**03.** A diferença básica entre as distrofias musculares de Duchenne e Becker é:

- (A) O nível sérico de creatinoquinase (CK) eleva-se apenas na distrofia de Duchenne.
- (B) As crianças com distrofia de Duchenne param de deambular até 18 anos de idade, mas aquelas com Becker param de deambular até 25 anos.
- (C) Pacientes com a distrofia de Duchenne não possuem a proteína distrofina, enquanto aqueles com Becker possuem uma distrofina disfuncionante.
- (D) A distrofia de Duchenne decorre de mutações no gene *DMD*, enquanto a de Becker origina-se de mutações no gene *BMD*.

**04.** Adolescente, 14 anos, feminino, queixa-se de cefaleia recorrente. Os episódios surgiram há 6 meses e repetem-se 2 a 6 vezes por dia. Costumam começar durante o sono. A paciente afirma que no início a dor é retro ou periocular, depois expande-se para todo o hemicrânio, mas permanece unilateral. Os pais relatam que ela não consegue ficar parada durante a dor. Não há náusea ou vômitos, mas ela apresenta hiperemia conjuntival e lacrimejamento ipsilaterais à dor. O diagnóstico provável é:

- (A) Cefaleia em salvas.
- (B) Enxaqueca.
- (C) Cefaleia secundária.
- (D) Cefaleia tensional.

**05.** O diagnóstico diferencial do transtorno do espectro autista engloba as seguintes entidades, EXCETO:

- (A) Síndrome de Landau-Kleffner.
- (B) Doença de Tay-Sachs.
- (C) Deficiência auditiva.
- (D) Atraso isolado da fala.

**06.** As crianças com neurofibromatose tipo 1 podem apresentar os seguintes achados nos exames de ressonância magnética do encéfalo:

- (A) Lesões hipointensas nas imagens ponderadas em T2, hemangioblastomas, schwannomas e túberes corticais.
- (B) Lesões hiperintensas nas imagens ponderadas em T2, gliomas das vias ópticas e neurofibromas plexiformes.
- (C) Túberes corticais, cistos inter-hemisféricos, meduloblastomas, plexos coróides aumentados e captação de contraste pela leptomeninge.
- (D) Hamartomas subependimários, astrocitomas de células gigantes, espessamento cortical e giros corticais alargados.

**07.** Recém-nascido, masculino, apresenta hemorragia intraventricular no 2º dia de vida. Na evolução, observou-se dilatação ventricular. Ele nasceu de parto cesáreo após 33 semanas de gestação e seu peso foi adequado para a idade gestacional. O critério mais importante para distinguir a causa da ventriculomegalia entre hidrocefalia e dilatação *ex vacuo* é:

- (A) Grau de dilatação dos cornos frontais dos ventrículos laterais.
- (B) Grau de dilatação dos cornos temporais dos ventrículos laterais.
- (C) Espessura da substância branca periventricular.
- (D) Momento de aparecimento da dilatação ventricular.

**08.** Recém-nascido, 1 mês de idade, masculino, apresentou-se com crises epiléticas na 3ª semana de vida. As crises consistem em séries recorrentes de crises tônicas e crises focais motoras. O eletroencefalograma mostrou um padrão de surtosupressão persistente durante o sono e a vigília. A síndrome epilética mais provável é:

- (A) Dravet.
- (B) West.
- (C) Ohtahara.
- (D) Lennox-Gastaut.

**09.** Correlacione cada transtorno do desenvolvimento na primeira coluna com o déficit respectivamente implicado na segunda coluna e, em seguida, escolha a sequência correta de respostas.

1. Dislexia	( ) Habilidades visuoespaciais
2. Deficiência do aprendizado não verbal	( ) Agnosia auditiva verbal
3. Distúrbio específico da linguagem	( ) Consciência fonológica
4. Síndrome de Landau-Kleffner	( ) Processamento dos estímulos auditivos

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

**10.** O tumor que pode causar disseminação metastática no neuroeixo é:

- (A) Meduloblastoma.
- (B) Meningioma.
- (C) Astrocitoma anaplásico.
- (D) Glioma do nervo óptico.

**11.** Os principais agentes infecciosos causadores de meningite no período neonatal são:

- (A) *Streptococcus pneumoniae*, *Neisseria meningitidis* e *Listeria monocytogenes*.
- (B) *Escherichia coli*, *Neisseria meningitidis* e *Listeria monocytogenes*.
- (C) *Haemophilus influenzae*, *Neisseria meningitidis* e *Listeria monocytogenes*.
- (D) *Streptococcus* do grupo B, *Listeria monocytogenes* e *Escherichia coli*.

**12.** Com relação à miastenia grave na infância, é CORRETO afirmar:

- (A) Ocorre diminuição da ação da acetilcolinesterase.
- (B) A prednisona e a prednisolona são terapias de primeira linha.
- (C) É causada pela diminuição da quantidade de acetilcolina nas vesículas pré-sinápticas.
- (D) Os sintomas oculares são tardios, ocorrendo em até 80% dos casos.

**13.** Criança, 6 meses de idade, feminino, consulta-se por espasmos em flexão. No exame oftalmológico, observa-se coloboma de retina e a ressonância magnética do encéfalo demonstra agenesia de corpo caloso. O diagnóstico é:

- (A) Síndrome de Aicardi.
- (B) Esclerose tuberosa.
- (C) Síndrome de Morsier.
- (D) Doença de Zellweger.

**14.** Assinale os pares cranianos mais comumente comprometidos na síndrome de Moebius:

- (A) VII e VI.
- (B) III e VII.
- (C) VII e XI.
- (D) VII e V.

**15.** Ao exame neurológico, a avaliação da diadococinesia é possível a partir de:

- (A) 5 anos.
- (B) 7 anos.
- (C) 9 anos.
- (D) 3 anos.

**16.** Paciente com lesão expansiva supratentorial evolui com alteração da consciência, anisocoria, com pupila à esquerda midriática e fracamente responsiva à estímulo luminoso. Trata-se de herniação:

- (A) Cerebelar.
- (B) Uncal à direita.
- (C) Transtentorial.
- (D) Uncal à esquerda.

**17.** Criança, 9 meses de idade, feminino, há 2 semanas iniciou episódios estereotipados de flexão dos membros, de forma súbita, que se repete em salvas, várias vezes ao dia. Desde o início do quadro, não consegue mais manter-se sentada sem apoio ou engatinhar, o que conseguia fazer anteriormente. Antecedente de lesão cardíaca diagnosticada em ultrassom pré-natal. Ao exame de lâmpada de Wood, são observadas quatro lesões hipopigmentadas. A primeira opção terapêutica para o tratamento das crises é:

- (A) Prednisolona.
- (B) ACTH.
- (C) Vigabatrina.
- (D) Valproato de sódio.

18. A causa mais prevalente de crises no período neonatal é:

- (A) Encefalopatia hipóxico-isquêmica.
- (B) Distúrbios hidroeletrólíticos.
- (C) Infecção.
- (D) Hemorragia intracraniana.

19. Malformação do desenvolvimento cerebral com ausência de separação apenas da porção anterior dos hemisférios e ausência da porção anterior do corpo caloso. Trata-se de:

- (A) Holoprosencefalia alobar.
- (B) Holoprosencefalia semilobar.
- (C) Hidranencefalia.
- (D) Displasia septo-óptica.

20. Com relação à etiologia e fatores de risco associados à paralisia cerebral, é CORRETO afirmar:

- (A) Idade materna elevada (> 40 anos) ou baixa (< 20 anos) está associada a maior risco de paralisia cerebral.
- (B) A ocorrência de crises no período neonatal não está associada a maior risco de paralisia cerebral.
- (C) Asfixia perinatal é a causa mais prevalente de paralisia cerebral.
- (D) A prevalência de paralisia cerebral é diretamente proporcional ao peso de nascimento.

21. Exame de neuroimagem deve ser obrigatoriamente solicitado para criança com quadro de cefaleia com as seguintes características:

- (A) Cefaleia com início na adolescência.
- (B) Cefaleia crônica, sem progressão na intensidade ou frequência da dor.
- (C) Cefaleia com características de enxaqueca, com antecedente familiar positivo.
- (D) Cefaleia com anormalidade focal ao exame neurológico.

22. Com relação ao diagnóstico de Kernicterus, é CORRETO afirmar:

- (A) Ao longo dos anos, destacam-se os sintomas cerebelares e piramidais.
- (B) Exames de neuroimagem demonstram lesões talâmicas e corticais difusas.
- (C) Na ausência de outras injúrias perinatais, a cognição é mais comumente normal.
- (D) Mais comumente, distonia e coreoatetose aparecem durante o período neonatal.

23. Paciente, 4 anos, feminino, é trazida à avaliação por quadro de déficit intelectual grave e crises epiléticas. À avaliação clínica, apresenta microcefalia e movimentos estereotipados de mãos, com incapacidade do uso funcional destas. Análise genética demonstrou mutação no gene *MECP2*. Trata-se de:

- (A) Doença de Huntington.
- (B) Síndrome de Angelman.
- (C) Síndrome de Rett.
- (D) Síndrome de Aicardi-Goutières.

24. Criança, 8 anos, masculino, trazido à avaliação por mau rendimento escolar. Reconhece letras, mas não é alfabetizado. Não conhece números. Tem contato social pobre com crianças da mesma idade e evita contato visual com adultos. História de diversos casos de dificuldade de aprendizagem na família materna. Ao exame, apresenta face alongada, fronte e orelhas proeminentes, articulações hiperextensíveis e hipotonia global leve. O principal exame a ser solicitado para investigação etiológica é:

- (A) Ressonância magnética de crânio.
- (B) Análise molecular do gene *FMR1*.
- (C) Cromatografia de aminoácidos.
- (D) Cariótipo.

25. Lactente de 8 meses, masculino, com vacinação em dia, é levado ao serviço de urgência com história de febre há 24 horas. Ao exame, apresenta choro inconsolável e ausência de interação com o examinador. Punção líquórica lombar revela líquido com 800 células/mm<sup>3</sup> (90% neutrófilos), glicorraquia 12 mg/dl (glicemia concomitante: 80 mg/dl), proteína 120 mg/dl e ausência de microrganismos na coloração de Gram. O agente etiológico mais provável é:

- (A) *Streptococcus* do grupo B.
- (B) *Haemophilus influenzae*.
- (C) *Listeria monocytogenes*.
- (D) *Neisseria meningitidis*.

26. Criança, 9 anos, feminino, com quadro de episódio de confusão (discurso religioso repetido, sem reconhecer a mãe), com duração de algumas horas. Permaneceu assintomática por 2 dias, quando iniciou agitação e heteroagressividade. Foi internada para investigação, evoluindo nos dias subsequentes com movimentos involuntários em face e membros superiores, crises epiléticas de difícil controle e episódios de bradicardia. Punção líquórica lombar demonstrou 12 células/mm<sup>3</sup>, proteína de 38 mg/dl e glicorraquia de 58 mg/dl. Ressonância magnética de crânio não demonstrou alterações. A hipótese diagnóstica mais provável é:

- (A) Encefalite por anticorpos antirreceptor NMDA.
- (B) Encefalite herpética.
- (C) Encefalite de Hashimoto.
- (D) Meningoencefalite tuberculosa.

**27.** Paciente, 8 anos, masculino, previamente hígido, é trazido ao setor de emergência por dificuldade de andar desde esta manhã, ao despertar. Há 1 dia queixa-se de lombalgia, com melhora ao repouso. Antecedente de infecção de trato respiratório há 10 dias. Ao exame, a criança apresenta bom contato e é cooperativa com o examinador. Apresenta marcha cambaleante, obtida apenas com apoio bilateral. Força muscular grau 2 em ambos os pés e grau 4 em pernas. Reflexos aquileus abolidos bilateralmente e demais reflexos osteotendinosos presentes e simétricos. Sinal de Lasègue positivo. A principal hipótese diagnóstica é:

- (A) Mielite infecciosa.
- (B) Ataxia pós-infecciosa.
- (C) Polirradiculoneuropatia desmielinizante inflamatória aguda.
- (D) Síndrome de Miller-Fisher.

**28.** Jovem, 15 anos, masculino, dá entrada no pronto-socorro em coma, com postura de descerebração e pupilas médias e fixas. Assinale a alternativa que contém a topografia lesional:

- (A) Bulbo.
- (B) Ponte.
- (C) Tálamo.
- (D) Mesencéfalo.

**29.** A epilepsia que apresenta eletroencefalograma com padrão de pontaonda contínua durante o sono é:

- (A) Epilepsia mioclônica juvenil.
- (B) Síndrome de Landau-Kleffner.
- (C) Epilepsia mioclônica benigna da infância.
- (D) Síndrome de Ohtahara.

**30.** Sobre o tratamento da hidrocefalia pós-hemorragia periventricular/intraventricular, é CORRETO afirmar:

- (A) O uso de indometacina é indicado e associa-se ao melhor prognóstico.
- (B) Punções lombares de repetição não são indicadas antes da colocação de derivação ventricular, por não melhorarem o prognóstico.
- (C) O curso é benigno, com resolução espontânea da hidrocefalia na maioria dos casos, sem necessidade de derivação ventricular.
- (D) O tratamento é quase sempre conservador, com uso de furosemida e acetazolamida.

**31.** Sobre a etiologia da deficiência intelectual:

- (A) Quanto mais grave a deficiência intelectual, maior a probabilidade de se estabelecer o diagnóstico etiológico.
- (B) As causas mais frequentes de deficiência intelectual são as pós-natais.
- (C) As causas pré-natais mais frequentes de deficiência intelectual são as malformações cerebrais.
- (D) Crianças com encefalopatias crônicas não progressivas devem, necessariamente, ser investigadas para erros inatos do metabolismo.

**32.** A estrutura anômica que NÃO está relacionada à linguagem é:

- (A) Fascículo arqueado.
- (B) Área de Broca.
- (C) Fascículo grácil.
- (D) Área de Wernicke.

**33.** Criança, 2 anos, feminino, apresenta movimentos repetitivos e rítmicos nos quais bate com a cabeça no colchão de sua cama sempre que está adormecendo. O diagnóstico é:

- (A) Mioclonia proprioespinal do início do sono.
- (B) Transtorno comportamental do sono REM.
- (C) Síndrome de Kleine-Levin.
- (D) Jactatio capitis nocturna.

**34.** Paciente, 3 anos, feminino, iniciou há 2 semanas movimentos oculares multidirecionais e irritabilidade. Ao exame, observa-se flutter palpebral, mioclonias das extremidades e ataxia. O provável diagnóstico é:

- (A) Encefalite anti-NMDAr.
- (B) Síndrome de Kinsbourne.
- (C) Encefalite anti-D2r.
- (D) Encefalomielite disseminada aguda.

**35.** Adolescente, 13 anos, masculino, com história de acroparestesias dolorosas há alguns meses. Há história familiar de insuficiência renal dialítica e acidente vascular cerebral em jovens. Ao exame físico, evidenciados angioqueratomas. O diagnóstico é:

- (A) Doença de Fabry.
- (B) Doença de Tangier.
- (C) Neuropatia tóxica por chumbo.
- (D) Doença de Charcot-Marie-Tooth.

**36.** Os fármacos que podem causar o efeito colateral de discinesia tardia incluem todos a seguir, EXCETO:

- (A) Haloperidol.
- (B) Risperidona.
- (C) Teofilina.
- (D) Domperidona.

**37.** A deficiência de cobalamina pode causar as seguintes manifestações clínicas:

- (A) Neuropatia periférica, anorexia, arritmias cardíacas e atrofia do nervo óptico.
- (B) Irritabilidade, atraso do crescimento, ataxia, leuconiquia, alopecia e cegueira.
- (C) Irritabilidade, regressão do desenvolvimento e degeneração combinada subaguda.
- (D) Hipotonia muscular, ataxia, coma, atrofia cerebral e hipotireoidismo.

**38.** O sintoma mais específico da narcolepsia do tipo 1 é:

- (A) Paralisia durante o sono.
- (B) Alucinações hipnagógicas.
- (C) Sonolência diurna excessiva.
- (D) Cataplexia.

**39.** Das manifestações clínicas a seguir, a que NÃO é um critério maior para o diagnóstico da esclerose tuberosa é:

- (A) Múltiplos cistos renais.
- (B) Dois ou mais fibromas ungueais.
- (C) Múltiplos hamartomas retinianos.
- (D) Nódulos subependimários.

**40.** Considerando-se que a sensibilidade da técnica laboratorial de PCR para identificar o DNA do vírus herpes simples (HSV) no líquido cefalorraquidiano não é de 100%, o período após o início dos sintomas neurológicos com maior chance de obter um resultado positivo na criança com encefalite herpética é:

- (A) 1-2 dias.
- (B) 3-5 dias.
- (C) 6-7 dias.
- (D) 8-10 dias.

**41.** Criança, 2 anos, masculino, consulta por atraso intelectual e motor (quadriparesia espástica com hiperreflexia). Apresenta microcefalia e pouco contato visual. No exame de ressonância magnética de crânio, apresenta alteração da substância branca e lesões císticas nos polos temporais. Assinale o provável diagnóstico:

- (A) Adrenoleucodistrofia ligada ao X.
- (B) Leucoencefalopatia megalencefálica com cistos subcorticais.
- (C) Leucodistrofia metacromática.
- (D) Infecção congênita por citomegalovírus.

**42.** Com relação à esclerose tuberosa, é CORRETO afirmar:

- (A) O gene mais frequentemente responsável pela esclerose tuberosa é o *TSC2*.
- (B) A causa mais frequente de óbito é a lesão pulmonar (linfangioleiomiomatose).
- (C) O acometimento cardíaco ocorre no final da primeira década.
- (D) A afetação dos rins é precoce.

**43.** A tríade: (a) alterações cutâneas (nevo plano e angiomas unilaterais), (b) alterações vasculares (dilatação varicosa em um dos membros) e (c) alterações ósteo-hipertróficas de um dos membros) está presente em qual síndrome neurocutânea?

- (A) Síndrome de Von Hippel-Lindau.
- (B) Neurofibromatose tipo 1.
- (C) Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber.
- (D) Síndrome de Gorlin-Goltz.

**44.** Sobre narcolepsia, é CORRETO afirmar:

- (A) Hipocretina está sempre diminuída no líquido e é um dos marcadores essenciais para o diagnóstico de narcolepsia.
- (B) Pacientes com suspeita de narcolepsia devem realizar polissonografia noturna, seguida do teste múltiplo de latências do sono para confirmação do diagnóstico.
- (C) Os sintomas típicos de narcolepsia são a sonolência excessiva diurna, cataplexia, alucinações hipnagógicas e episódios de apneias noturnas.
- (D) Os estimulantes, como o metilfenidato, são utilizados para diminuir a sonolência diurna e a cataplexia.

**45.** Criança, 4 anos, masculino, desenvolvimento neurológico adequado até 1 ano de idade, quando foi notado um decréscimo cognitivo e motor. Há 1 ano, vem apresentando dificuldade para deambular (ataxia), crises mioclônicas e amaurose progressiva. Apresenta degeneração macular, retinose pigmentar e atrofia óptica. O provável diagnóstico é:

- (A) Lipofuscinose ceróide neuronal.
- (B) Doença de Krabbe.
- (C) Doença de Niemann-Pick tipo C.
- (D) Doença de Gaucher.

**46.** Com relação à síndrome de Angelman, indique a alteração cromossômica e a origem dela:

- (A) Cromossomo 13, da porção paterna do DNA.
- (B) Cromossomo 15, da porção paterna do DNA.
- (C) Cromossomo 13, da porção materna do DNA.
- (D) Cromossomo 15, da porção materna do DNA.

**47.** São consideradas parassonias do sono não REM:

- (A) Sonambulismo, terror noturno.
- (B) Sonambulismo, transtorno comportamental do sono.
- (C) Pesadelos, terror noturno.
- (D) Alucinações hipnagógicas, insônia.

**48.** Durante a investigação neurológica de uma criança com ataxia de início precoce, o médico assistente observa um quadro de hepatomegalia, retinite pigmentosa, surdez e ictiose. Os exames laboratoriais são persistentemente normais, exceto por uma concentração elevada de ácido fitânico no plasma. O diagnóstico mais provável desse paciente é:

- (A) Xantomatose cerebrotendínea.
- (B) Síndrome de Marinesco-Sjögren.
- (C) Doença de Refsum.
- (D) Ataxia com apraxia oculomotora.

**49.** Indique o quadro clínico da lesão da raiz espinal C7:

- (A) Hiporreflexia bicipital e fraqueza do músculo bíceps.
- (B) Hiporreflexia tricipital e fraqueza dos músculos tríceps e extensores do punho.
- (C) Hiporreflexia bicipital e fraqueza do músculo tríceps.
- (D) Hiporreflexia tricipital e fraqueza do músculo deltoide.

**50.** No Kernicterus, após o 1º ano de vida, encontramos os seguintes sinais característicos:

- (A) Coreoatetose, oftalmoplegia supranuclear, perda auditiva e desgaste do esmalte dentário.
- (B) Coreoatetose, convulsões, deficiência intelectual e surdez.
- (C) Espasticidade, opistótono, hipertermia, epilepsia.
- (D) Letargia com períodos de irritabilidade, deficiência intelectual e surdez.

**51.** Assinale a questão CORRETA com relação aos nervos cranianos:

- (A) No comprometimento do nervo hipoglosso, a exteriorização e protrusão da língua ocorre no lado contralateral à lesão.
- (B) A gustação da porção posterior da língua é feita pelo nervo facial.
- (C) No teste de Weber, na surdez neurosensorial, há melhor percepção (lateralização) no lado contralateral à lesão.
- (D) Lesão do nervo vago causa disfagia, disfonia e comprometimento da gustação.

**52.** Recém-nascido, masculino, filho de pais consanguíneos (primos de segundo grau), no 5º dia de vida apresenta vômitos, hipotonia, letargia, icterícia, baixo ganho ponderal e hepatomegalia. Evolui com atraso do desenvolvimento e catarata. O provável diagnóstico é:

- (A) Síndrome de Aicardi.
- (B) Galactosemia.
- (C) Tirosinemia.
- (D) Acidúria glutárica tipo 1.

**53.** Com relação à malformação de Chiari, é CORRETO afirmar:

- (A) Na Chiari tipo 1, a siringomielia e a hidrocefalia ocorrem em até 75% dos casos e a mielomeningocele é rara.
- (B) Na malformação de Chiari tipo 1, ocorre herniação de tonsilas cerebelares e verme cerebelar.
- (C) O diagnóstico é definido pela neuroimagem, com a identificação das amígdalas cerebelares 10 mm ou mais, abaixo do forame magno.
- (D) Pacientes com Chiari tipo 1 podem apresentar disfunções orofaríngeas, cefaleia, alterações sensitivas e sintomas cerebelares.

**54.** Sobre o pseudotumor cerebral, assinale qual das alternativas está relacionada:

- (A) Alteração de par craniano.
- (B) Aumento de proteínas no líquido.
- (C) O tratamento medicamentoso de escolha é a acetazolamida e/ou topiramato.
- (D) Todas as crianças com suspeita clínica não podem ser submetidas à punção lombar devido à presença de papiledema.

**55.** Espera-se que uma criança seja capaz de pular sobre um pé, copiar formas simples (quadrado) e utilizar a tesoura para cortar figuras a partir de:

- (A) 48 meses.
- (B) 24 meses.
- (C) 18 meses.
- (D) 60 meses.

**56.** Com relação à siringomielia, é CORRETO afirmar:

- (A) Há alteração inicial da sensibilidade tátil e proprioceptiva devido à lesão de fibras do trato espinotalâmico no trajeto em que estas cruzam para o lado contralateral.
- (B) Há alteração inicial da sensibilidade térmica e dolorosa devido à lesão de fibras do trato espinotalâmico no trajeto em que estas cruzam para o lado contralateral.
- (C) Há alteração inicial da sensibilidade térmica e dolorosa devido à lesão de fibras do funículo posterior da medula.
- (D) Há alteração inicial da sensibilidade tátil e proprioceptiva devido à lesão das fibras descendentes do trato corticoespinhal.

**57.** São exemplos de erros inatos do metabolismo que cursam com megalencefalia:

- (A) Doença de Alexander, doença de Canavan, acidúria glutárica tipo 1.
- (B) Acidúria glutárica tipo 1, MERRF, lipofuscinose ceróide na forma infantil tardia.
- (C) Xantomatose cerebrotendínea, Niemann-Pick tipo C, MERRF.
- (D) Homocistinúria, doença de Alexander, lipofuscinose ceróide na forma infantil tardia.

**58.** Criança, 2 anos, sem antecedentes relevantes, com quadro de eventos paroxísticos que ocorrem cerca de 2 horas após o início do sono, caracterizados por agitação e confusão, com duração entre 5 e 10 minutos. O diagnóstico mais provável e o tratamento mais adequado são, respectivamente:

- (A) Parassonia do sono REM; clonazepam.
- (B) Terror noturno; clonazepam.
- (C) Epilepsia com crises focais de lobo frontal; carbamazepina.
- (D) Despertar confusional; tratamento não é necessário.

**59.** São exemplos de síndromes genéticas associadas a tumores cerebrais:

- (A) Neurofibromatose tipo 1, síndrome de von Hippel-Lindau, doença de Refsum.
- (B) Síndrome de Gorlin, esclerose tuberosa, síndrome de Marinesco-Sjögren.
- (C) Síndrome de von Hippel-Lindau, síndrome de Li-Fraumeni, síndrome de Gorlin.
- (D) Síndrome de Williams-Beuren, síndrome de Gorlin, esclerose tuberosa.

**60.** Criança, 6 anos, feminino, é trazida ao serviço de emergência com quadro de dificuldade de movimentar braço e perna esquerdos, com instalação súbita, há cerca de 24 horas. Ao exame neurológico, apresenta hemiparesia desproporcionada à esquerda, com predomínio braquial, sem outras anormalidades. Tomografia de crânio demonstra hipodensidade bem delimitada em gânglios da base e substância branca profunda à direita. O acometimento vascular e a etiologia mais provável para esse acidente vascular isquêmico são, respectivamente:

- (A) Oclusão proximal da artéria cerebral média; cardioembolia.
- (B) Oclusão da artéria cerebral anterior; moyamoya.
- (C) Oclusão de artérias lenticuloestriadas; arteriopatia cerebral focal.
- (D) Oclusão da artéria basilar; dissecação arterial.

**61.** Com relação aos fatores de risco de acidente vascular cerebral (AVC) na infância, é CORRETO afirmar:

- (A) História recente de infecção está associada ao aumento significativo de risco de AVC na infância.
- (B) Arteriopatias cerebrais são causas pouco prevalentes de AVC na infância e estão associadas ao melhor prognóstico.
- (C) Dissecções arteriais são decorrentes de traumas cranianos ou cervicais e não há evidências de que possam ocorrer espontaneamente.
- (D) Entre os fatores de risco cardíacos, as cardiopatias congênitas acianóticas são as mais associadas aos AVCs clinicamente reconhecidos na infância.

**62.** Com relação ao uso de medicação anticonvulsivante profilática em pacientes com trauma cranioencefálico grave, é CORRETO afirmar:

- (A) O uso de anticonvulsivante profilático NÃO reduz o risco de ocorrência de crises epiléticas na fase aguda, mas reduz o risco do desenvolvimento de epilepsia pós-traumática.
- (B) O uso de anticonvulsivante profilático NÃO reduz o risco de ocorrência de crises epiléticas na fase aguda e NÃO reduz o risco do desenvolvimento de epilepsia pós-traumática.
- (C) O uso de anticonvulsivante profilático reduz o risco de ocorrência de crises epiléticas na fase aguda e reduz o risco do desenvolvimento de epilepsia pós-traumática.
- (D) O uso de anticonvulsivante profilático reduz o risco de ocorrência de crises epiléticas na fase aguda, mas NÃO reduz o risco do desenvolvimento de epilepsia pós-traumática.

**63.** Paciente com diagnóstico de porfíria aguda intermitente e crises epiléticas. O fármaco antiepilético mais adequado é:

- (A) Fenitoína.
- (B) Gabapentina.
- (C) Fenobarbital.
- (D) Lamotrigina.

**64.** Assinale a alternativa que apresenta manifestações neurológicas da síndrome de Brown-Séquard:

- (A) Paresia e comprometimento do tato protopático contralaterais à lesão e apalestesia ipsilateral à lesão.
- (B) Paresia e comprometimento do tato protopático ipsilaterais à lesão e apalestesia contralateral à lesão.
- (C) Paresia e comprometimento da sensibilidade profunda ipsilaterais à lesão e anestesia térmica e dolorosa contralaterais à lesão.
- (D) Paresia e comprometimento da sensibilidade profunda contralaterais à lesão e anestesia térmica e dolorosa ipsilaterais à lesão.

**65.** Dentre as ataxias hereditárias abaixo, a que tipicamente cursa com cegueira progressiva é:

- (A) SCA7.
- (B) Doença de Machado-Joseph.
- (C) Ataxia de Friedreich.
- (D) Ataxia com deficiência isolada da vitamina E.

**66.** Dentre as ataxias hereditárias abaixo, a que tipicamente não cursa com atrofia cerebelar nos primeiros anos da doença é:

- (A) Ataxia de Friedreich.
- (B) Ataxia-telangiectasia.
- (C) Ataxia com apraxia oculomotora tipo 1.
- (D) Xantomatose cerebrotendínea.

**67.** A alternativa que NÃO contém um fator de risco associado à plagiocéfalia posicional é:

- (A) Atraso do desenvolvimento motor.
- (B) Torcicolo congênito.
- (C) Posição supina prolongada.
- (D) Multiparidade.

**68.** Dentre os antipsicóticos abaixo, assinale o que apresenta risco elevado de causar agranulocitose:

- (A) Aripiprazol.
- (B) Clozapina.
- (C) Quetiapina.
- (D) Olanzapina.

**69.** Adolescente com enxaqueca crônica grave e refratária queixa-se de parestesias em extremidades e encontra-se em uso das quatro medicações profiláticas abaixo. Dentre elas, a responsável por esse efeito adverso é:

- (A) Amitríptilina.
- (B) Flunarizina.
- (C) Propranolol.
- (D) Topiramato.

**70.** Com relação à síndrome das pernas inquietas, é CORRETO afirmar:

- (A) Há maior incidência em pacientes com insuficiência renal crônica.
- (B) Há baixos níveis líquidos de hipocretina.
- (C) É frequente a detecção de níveis séricos aumentados de ferritina.
- (D) O tratamento envolve o uso de bloqueadores dopaminérgicos como, por exemplo, a risperidona.

**71.** Paciente, 3 anos, masculino, apresenta coreia generalizada desde 1 ano de idade, além de hipotireoidismo congênito. No período neonatal, apresentou desconforto respiratório, tendo permanecido em assistência ventilatória mecânica por 1 semana. O provável diagnóstico é:

- (A) Síndrome de Allan-Herndon-Dudley.
- (B) Doença da neurotransmissão monoaminérgica.
- (C) Coreia hereditária benigna.
- (D) DYT1.

**72.** Com relação à lesão axonal difusa, é CORRETO afirmar:

- (A) O prognóstico é invariavelmente fatal.
- (B) Os locais preferenciais das lesões são a substância branca subcortical, o corpo caloso e o tronco encefálico.
- (C) Evidência de hemorragia intracraniana é necessária para o diagnóstico.
- (D) É mais comum no local do contragolpe.

**73.** Adolescente, 12 anos, masculino, apresenta fraqueza muscular há 2 anos, lentamente progressiva. Ao exame neurológico, evidenciada fraqueza muscular proximal em membros superiores e inferiores, reflexos osteotendinosos globalmente reduzidos, hipertrofia de panturrilhas, lordose lombar acentuada e presença do sinal de Gowers. Na investigação complementar, demonstrada deficiência da maltase ácida (alfa-glicosidase). O diagnóstico é:

- (A) Doença de McArdle.
- (B) Distrofia muscular de Duchenne.
- (C) Distrofia muscular de Becker.
- (D) Doença de Pompe – forma juvenil.

**74.** Criança, 8 anos, masculino, internado em unidade semi-intensiva devido à desnutrição crônica, recebendo nutrição parenteral, evolui há 12 horas com confusão mental, ataxia, nistagmo e oftalmoparesia. A vitamina que deve ser repostada com urgência é:

- (A) B6.
- (B) B12.
- (C) B1.
- (D) Niacina.

**75.** Correlacione cada síndrome na primeira coluna com o gene respectivamente implicado na segunda coluna e, em seguida, escolha a sequência CORRETA de respostas.

1. Síndrome de Rett	( ) <i>MT-TK</i>
2. Doença de Santavuori-Haltia	( ) <i>HPRT1</i>
3. Doença de Pelizaeus-Merzbacher	( ) <i>PPT</i>
4. Epilepsia mioclônica com fibras vermelhas rasgadas	( ) <i>MECP2</i>
5. Doença de Lesch-Nyhan	( ) <i>PLP1</i>

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

**76.** Adolescente, masculino, 17 anos, apresenta-se com ataxia progressiva dos quatro membros, dificuldade da marcha, fala arrastada e diplopia. O exame físico revela retração palpebral, oftalmoparesia externa e distonia dos membros. Um teste de genética molecular mostrou expansão de trinucleotídeos CAG no gene *ATXN3*. O diagnóstico provável é:

- (A) Doença de Huntington.
- (B) Doença de Machado-Joseph.
- (C) Adrenoleucodistrofia ligada ao X.
- (D) Síndrome oculocerebrorenal de Lowe.

**77.** A entidade que está associada à síndrome moyamoya é:

- (A) Endocardite infecciosa.
- (B) Neurofibromatose do tipo 1.
- (C) Síndrome de Ehlers-Danlos.
- (D) Doença de von Willebrand.

**78.** A encefalopatia da diálise, também conhecida como demência da diálise, é uma doença extremamente grave, potencialmente fatal, sendo cada vez menos observada devido aos aperfeiçoamentos dos métodos dialíticos. Os sintomas têm início subagudo com disartria, apraxia da fala e disfagia, podendo evoluir para quadros severos de comprometimento cognitivo e demência. A principal teoria etiológica para essa encefalopatia atualmente é:

- (A) Degeneração de núcleos da base e núcleos do tronco cerebral por acúmulo de alumínio, zinco e cobre.
- (B) Acúmulo de cobre em núcleos da base e substância branca cerebral.
- (C) Degeneração da substância cinzenta cerebral por variações de pressão arterial durante a diálise.
- (D) Acúmulo de alumínio na substância cinzenta cerebral.

**79.** Com relação à epilepsia mioclônica do lactente (anteriormente conhecida como epilepsia mioclônica benigna do lactente), é CORRETO afirmar:

- (A) O início das crises ocorre entre 4 meses e 3 anos de idade e a fotossensibilidade pode ocorrer, sobretudo no início do quadro.
- (B) As crianças podem apresentar crises mioclônicas, além de crises tônico-clônicas bilaterais e crises de ausência.
- (C) A maioria dos eventos mioclônicos envolvem o segmento cefálico e o valproato de sódio é o fármaco antiepiléptico de escolha.
- (D) A resolução das crises ocorre cerca de 1 a 2 anos após o início do quadro e algumas crianças evoluem com alteração do desenvolvimento ou distúrbio comportamental, o que não tem relação com o tratamento das crises.

**80.** Com relação às síndromes epiléticas do período neonatal, é CORRETO afirmar:

- (A) A encefalopatia mioclônica precoce caracteriza-se pela ocorrência de espasmos tônicos, EEG com padrão de surtosupressão e é tipicamente causada por erros inatos do metabolismo.
- (B) A epilepsia familiar neonatal benigna é uma síndrome epilética autossômica recessiva, associada a mutações do gene *KCNQ2*, caracterizada por crises focais com início, em geral, na 1ª semana de vida e bom desenvolvimento neuropsicomotor.
- (C) A encefalopatia epilética associada a mutações no gene *KCNQ2* é caracterizada por crises focais motoras tônicas, EEG com padrão de surtosupressão e grave atraso do desenvolvimento neuropsicomotor.
- (D) A síndrome de Ohtahara caracteriza-se pela ocorrência de crises mioclônicas, EEG com padrão de surtosupressão e pode estar associada a mutações nos genes *ARX*, *SLC25A22*, *PNKP*.

**81.** Com relação ao transtorno do espectro autista (TEA):

- (A) O risco de diagnóstico do TEA eleva-se com o aumento da idade materna, mas não tem relação com a idade paterna.
- (B) Entre as regiões cerebrais potencialmente implicadas na patogênese do TEA, destacam-se o sulco temporal superior, a amígdala, o giro fusiforme e o cerebelo.
- (C) Entre os possíveis fatores associados ao TEA, destacam-se alterações genéticas, exposição materna a metais pesados, títulos maternos elevados de antiperoxidase e exposição a alguns tipos de vacinas.
- (D) O risco de diagnóstico do TEA é cerca de duas vezes maior se há um irmão com esse diagnóstico.

**82.** Paciente, masculino, com desenvolvimento normal e sem antecedentes patológicos, iniciou, aos 11 anos, abalos mioclônicos em membros, comumente induzidos por movimentos voluntários, inúmeras vezes ao dia. Um mês após, passou a apresentar crises tônico-clônicas bilaterais. Foi medicado com uso contínuo de valproato de sódio. À avaliação, após 6 meses, apresentava marcha atáxica e cognição intacta. Exame de eletroencefalografia demonstrou espícula/poliespícula-onda lentas generalizadas, irregulares, entre 2 e 6 Hz, e ressonância magnética de crânio não demonstrou anormalidades. A principal hipótese diagnóstica e a possível anormalidade genética são, respectivamente:

- (A) Doença de Lafora; mutação do gene *EPM2A*.
- (B) Epilepsia mioclônica juvenil; mutação do gene *EFHC1*.
- (C) Doença de Unverricht-Lundborg; mutação do gene da cistatina B.
- (D) Forma juvenil de lipofuscinose ceróide neuronal; mutação do gene *CLN1*.

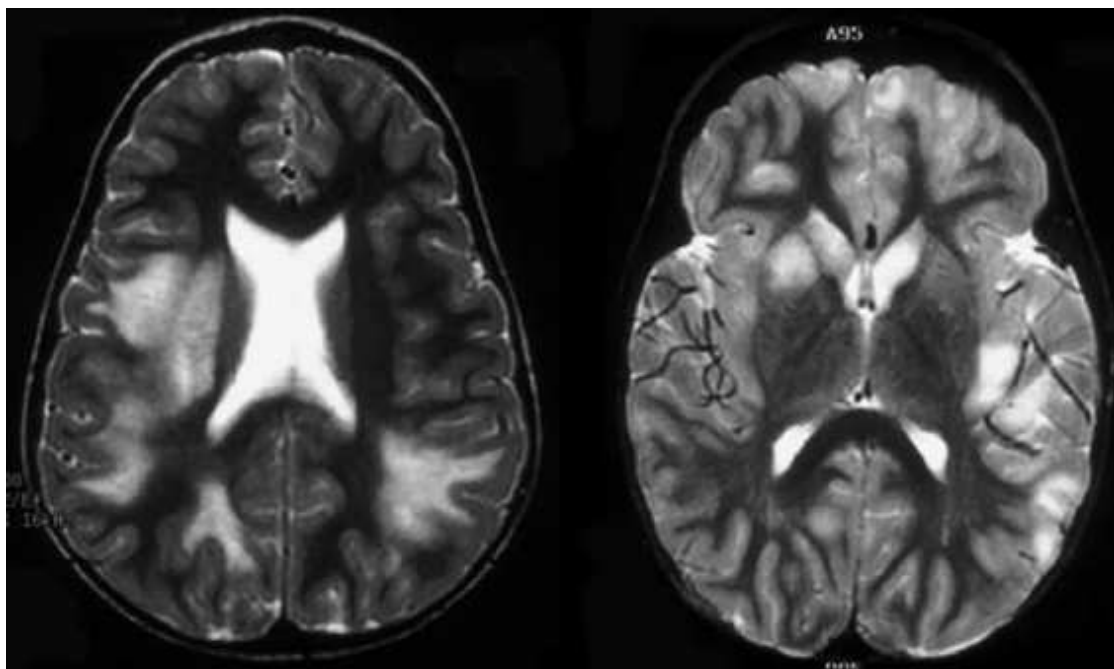
**83.** Criança, 8 anos, feminino, encontra-se em coma causado por uma lesão estrutural do sistema nervoso central. Não há desvios oculares e as pupilas estão normais. Após irrigação não simultânea de ambos os condutos auditivos com 120 ml de água gelada, observa-se o movimento de abdução ipsilateral a cada estímulo, porém não há o movimento de adução de ambos os olhos. A lesão está:

- (A) No fascículo longitudinal medial bilateral.
- (B) No lemnisco medial bilateral.
- (C) Nos núcleos intersticiais de Cajal.
- (D) Nos nervos oculomotores.

**84.** Paciente, 3 anos, masculino, com quadro clínico compatível com o diagnóstico de paralisia cerebral coreoatetósica grave e crises oculógiras. Filho de pais consanguíneos, sem antecedentes gestacionais ou de parto dignos de nota. Teste do pezinho normal. Imagens por ressonância magnética de encéfalo normais e níveis séricos elevados de prolactina. O provável diagnóstico é:

- (A) Deficiência de dihidropterina redutase.
- (B) Deficiência de 6-piruvoltetrahydropterina sintase.
- (C) Deficiência de fenilalanina hidroxilase.
- (D) Deficiência de tirosina hidroxilase.

85. Paciente, 6 anos, masculino, apresentou febre baixa, cefaleia e vômitos, seguidos, 2 dias depois, por alteração da consciência. Os pais relataram uma infecção respiratória aguda trivial 3 semanas antes. No exame físico à internação, o paciente exibe sinais vitais normais e hemiplegia à esquerda, mas não há rigidez de nuca e o escore na escala de coma de Glasgow é 10. A tomografia computadorizada de crânio sem e com contraste foi normal. A punção lombar mostrou nível de proteína de 62 mg/dL, nível de glicose de 59 mg/dL, contagem de 22 leucócitos com 78% de linfomononucleares e 22% de polimorfonucleares. A ressonância magnética do encéfalo obteve as imagens ponderadas em T2, a seguir.



O diagnóstico é:

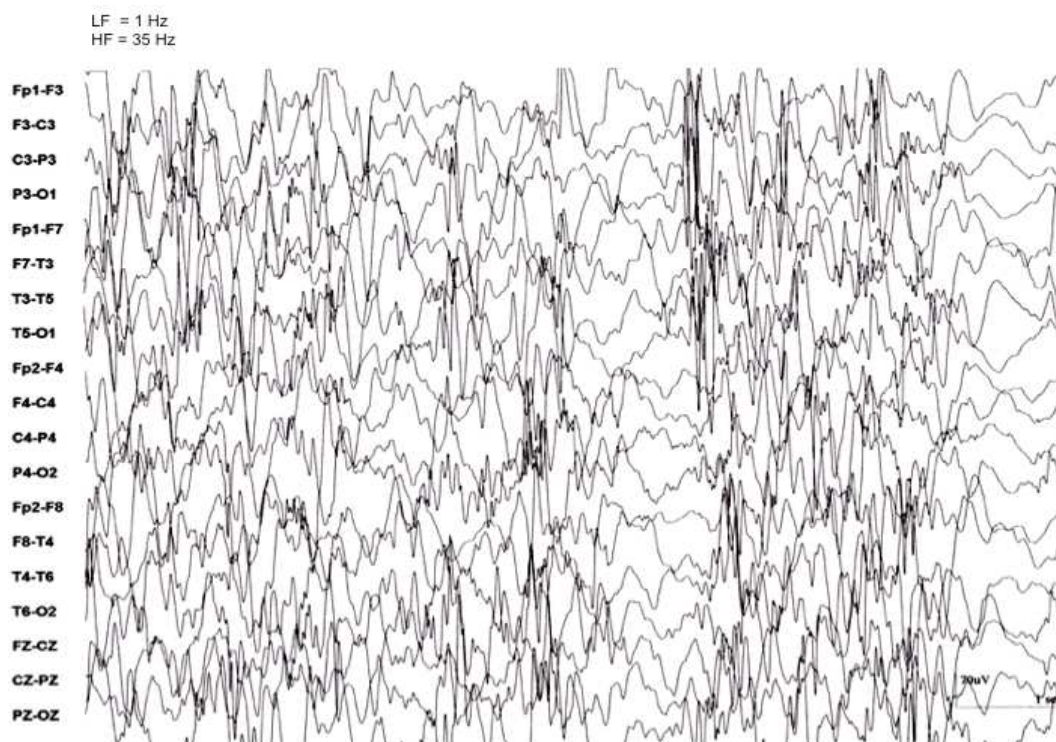
- (A) Encefalite viral aguda.
  - (B) Encefalomielite disseminada aguda.
  - (C) Esclerose múltipla.
  - (D) Síndrome de Reye.
- 
86. O recém-nascido abaixo tem reflexos de preensão palmar presentes e simétricos.



Ele provavelmente apresenta:

- (A) Paralisia de Erb-Duchenne.
- (B) Paralisia de Déjerine-Klumpke.
- (C) Paralisia completa do plexo braquial.
- (D) Pseudoparalisia de Parrot.

87. O traçado do eletroencefalograma abaixo evidencia:



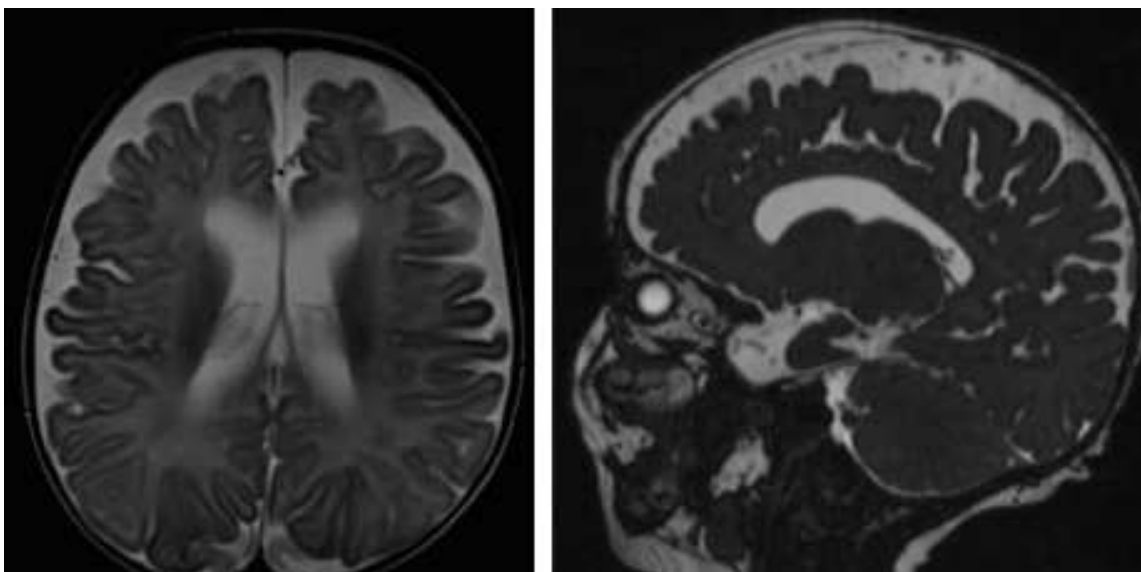
- (A) Complexos de Radermecker.
- (B) Hipersincronia hipnagógica.
- (C) Artefato de aterramento elétrico.
- (D) Hipsarritmia.

88. De acordo com as imagens abaixo, o provável diagnóstico é:



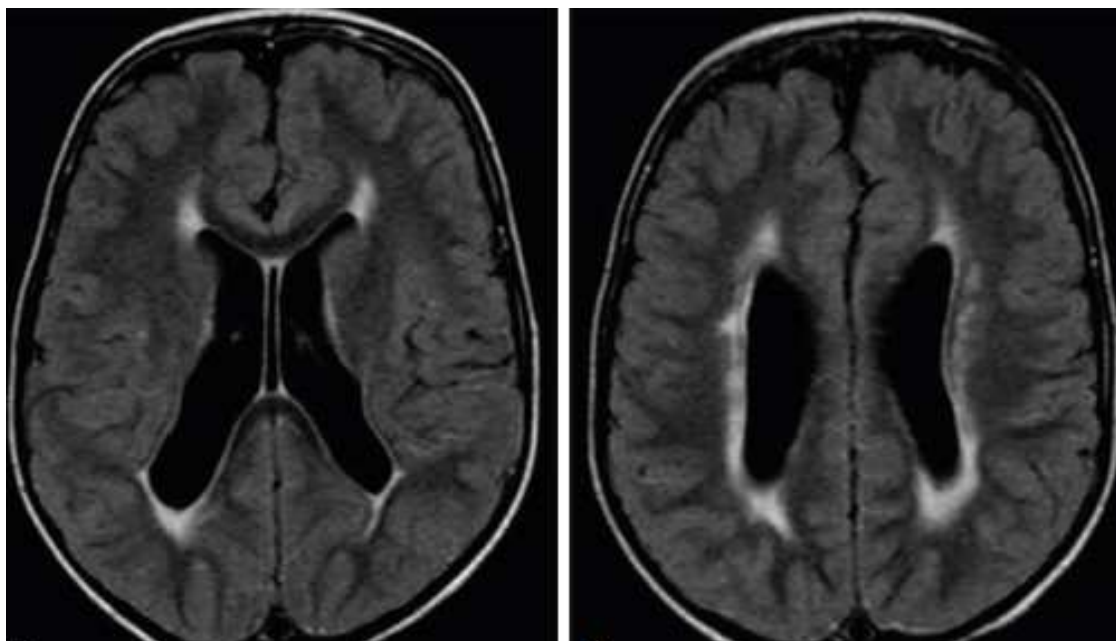
- (A) Paralisia de Bell.
- (B) Paralisia facial periférica.
- (C) Paralisia facial central.
- (D) Hipoplasia do músculo depressor do ângulo da boca.

89. Paciente, 9 meses, masculino, encaminhado ao neurologista infantil por suspeita de hidrocefalia. Gestação e parto sem intercorrências. Perímetro cefálico ao nascimento: 35 cm. Ao exame físico, evidenciou-se perímetro cefálico de 50 cm, fontanela ampla e depressível, desenvolvimento neurológico adequado e sem outras alterações ao exame neurológico. Já trazia consigo uma ressonância magnética de encéfalo (ver abaixo).



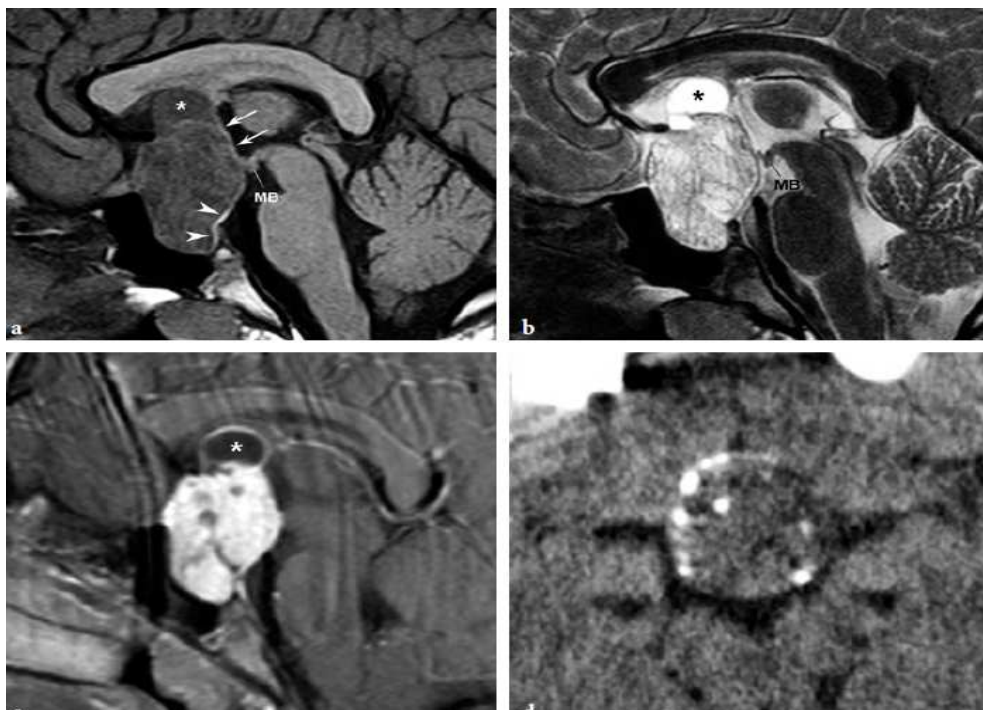
O diagnóstico é:

- (A) Hematoma subdural crônico.
  - (B) Hidrocefalia por estenose do aqueduto de Sylvius.
  - (C) Macrocefalia benigna do lactente.
  - (D) Síndrome de Dandy-Walker.
- 
90. A criança cujo exame é visualizado abaixo, provavelmente, apresenta qual padrão de distribuição do prejuízo motor?



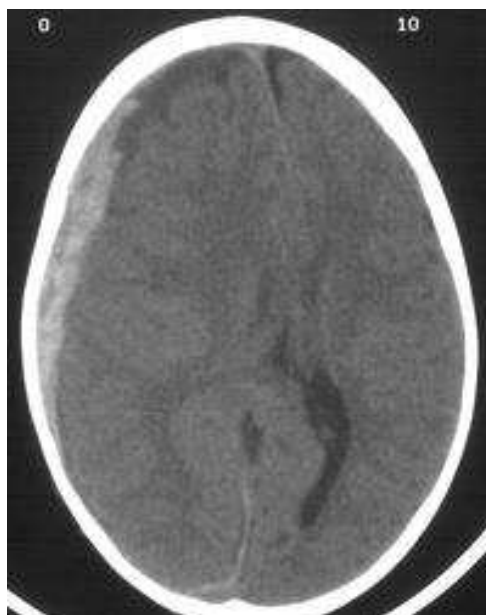
- (A) Hemiparesia dupla.
- (B) Diparesia.
- (C) Hemiparesia.
- (D) Ataxia.

91. Criança, 8 anos, feminino, apresenta dificuldade visual há 2 meses. Ao exame neurológico, evidenciada hemianopsia heterônima bitemporal. Na investigação subsidiária, realizada tomografia computadorizada sem contraste (imagem D) e ressonância magnética de encéfalo (A – sagital T1 pré-contraste; B – sagital T2; C – sagital T1 pós-contraste).



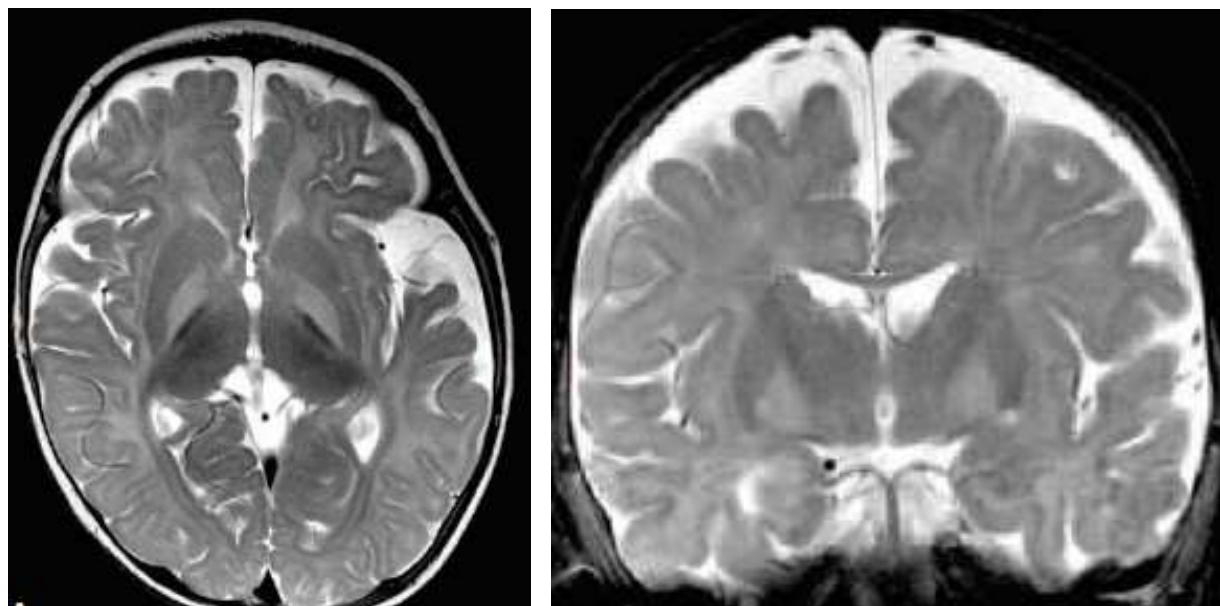
O provável diagnóstico é:

- (A) Meduloblastoma.
  - (B) Adenoma de hipófise.
  - (C) Oligodendroglioma.
  - (D) Craniofaringioma.
- 
92. De acordo com a imagem abaixo, o provável diagnóstico é:



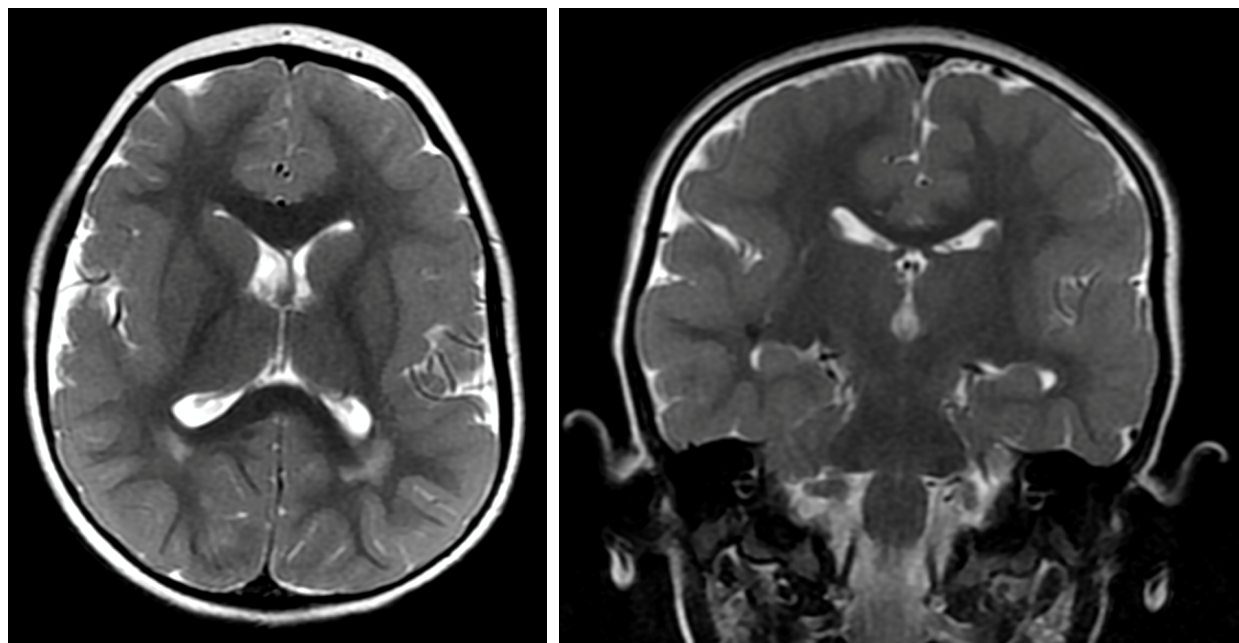
- (A) Hematoma subdural agudo.
- (B) Hematoma subdural crônico.
- (C) Hematoma extradural.
- (D) Hematoma intraparenquimatoso.

93. O provável mecanismo fisiopatológico responsável pelas lesões visualizadas nas imagens (abaixo) por ressonância magnética do recém-nascido é:



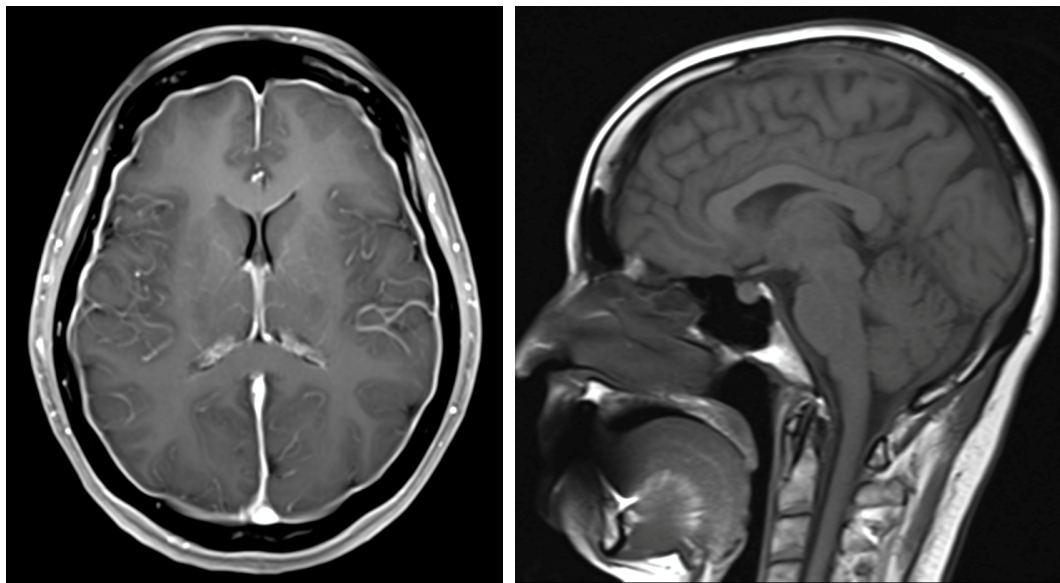
- (A) Hiperbilirrubinemia.
- (B) Hipoxemia.
- (C) Hipercapnia.
- (D) Hipoglicemia.

94. De acordo com as imagens abaixo, o provável diagnóstico é:



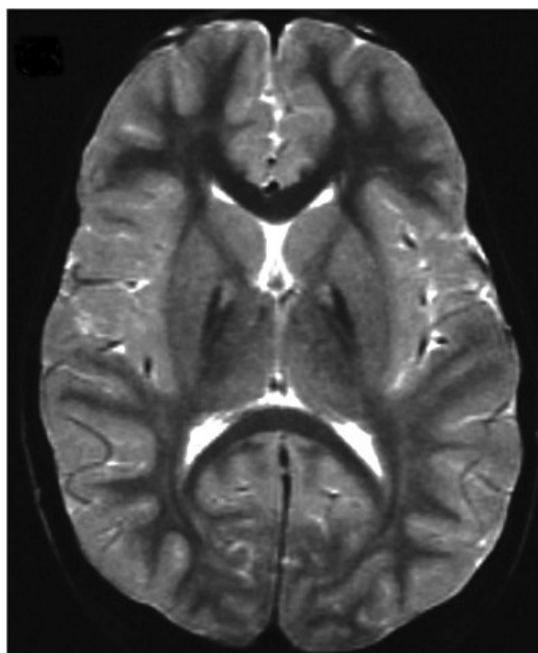
- (A) Heteropia periventricular.
- (B) Esquizencefalia.
- (C) Síndrome perissilviana.
- (D) Holoprosencefalia.

95. Jovem, 15 anos, masculino, há 5 dias apresentou queda de uma altura de cerca de 1 metro e tem escoriações em dorso. Algumas horas após a queda, iniciou cefaleia holocraniana associada à náusea, que surge com a ortostase e desaparece com o decúbito. Realizou ressonância magnética de crânio (imagens abaixo).



O diagnóstico é:

- (A) Meningite.
  - (B) Hipotensão liquórica.
  - (C) Hipertensão intracraniana.
  - (D) Hematoma subdural.
- 
96. Criança, 6 anos, masculino, iniciou, aos 3 anos, distonia em membro inferior direito, evoluindo, após 1 ano, com distonia generalizada e disartria grave. Realizou ressonância magnética (imagens abaixo).



O provável gene mutado é:

- (A) *SCN1A*.
- (B) *PLA2G6*.
- (C) *TOR1A*.
- (D) *PANK2*.

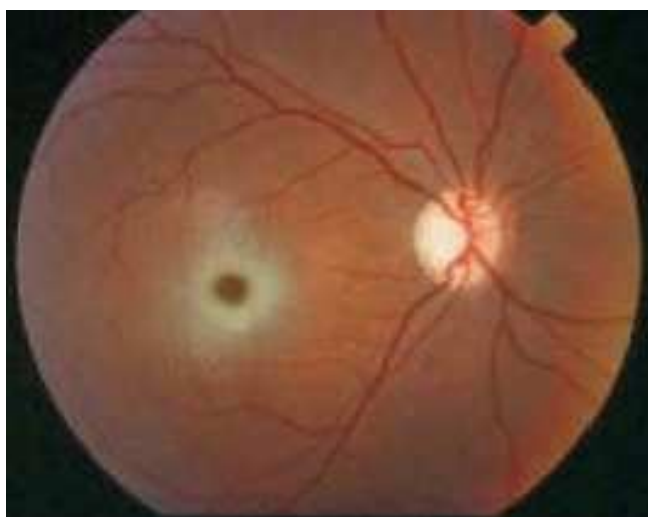
97. Criança, 3 anos, feminino, com hipotonia congênita e atraso do desenvolvimento (veja a imagem da paciente abaixo).



O primeiro exame a ser solicitado para comprovar o diagnóstico é:

- (A) FISH.
- (B) Cariótipo.
- (C) Análise do padrão de metilação.
- (D) Sequenciamento do gene.

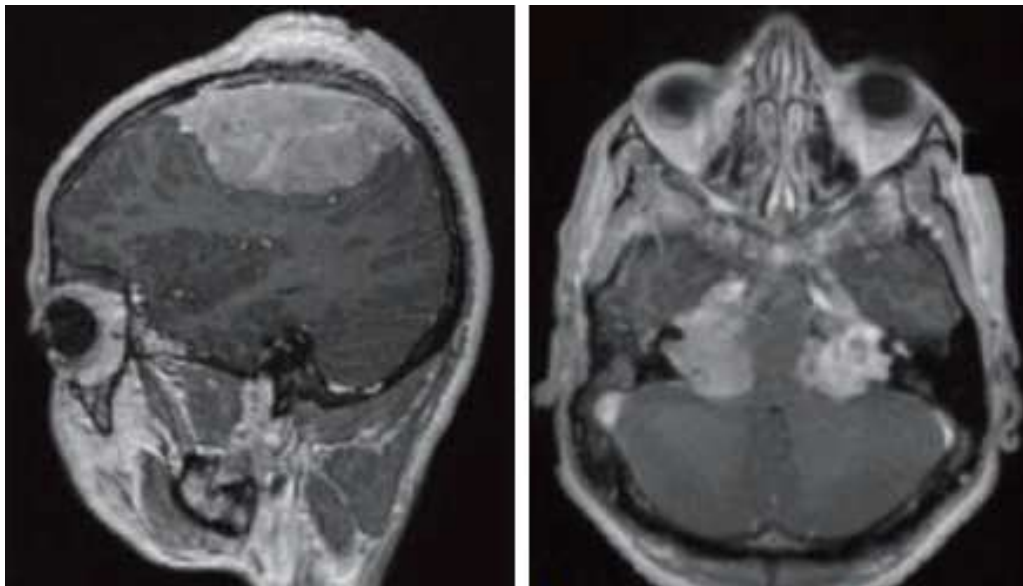
98. Adolescente, 12 anos, feminino, com epilepsia mioclônica progressiva e a anormalidade abaixo evidenciada no fundo de olho.



O provável diagnóstico é:

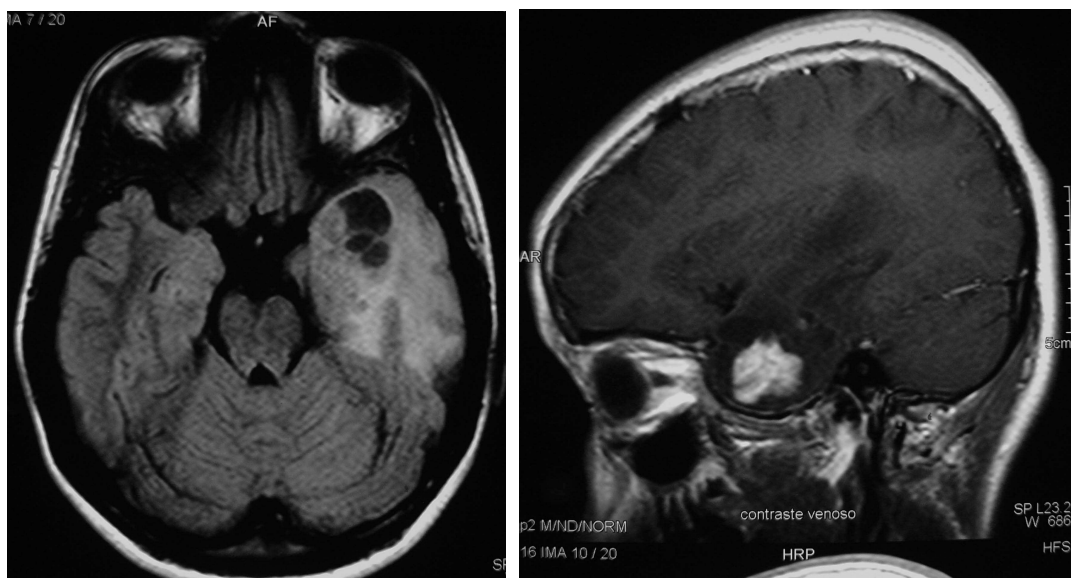
- (A) Sialidose tipo 1.
- (B) Doença de Niemann-Pick tipo C.
- (C) Gangliosidose GM2 (forma juvenil).
- (D) Doença de Unverricht-Lundborg.

99. Qual o provável diagnóstico do paciente cujas imagens por ressonância magnética são exibidas abaixo?



- (A) Esclerose tuberosa.
- (B) Neurofibromatose tipo 1.
- (C) Neurofibromatose tipo 2.
- (D) Síndrome de Sturge-Weber.

100. Adolescente, feminino, 14 anos, apresentou-se com crises epilépticas parciais há 12 meses. Suas crises são focais com comprometimento da consciência e diminuíram de frequência com o uso de oxcarbazepina. O eletroencefalograma mostrou paroxismos de complexos pontaonda lenta oriundos da região centrotemporal esquerda. A ressonância magnética do encéfalo forneceu as figuras a seguir: imagem axial ponderada em T2 e imagem sagital ponderada em T1 com administração de gadolínio.



O diagnóstico provável é:

- (A) Neurocisticercose.
- (B) Ganglioglioma.
- (C) Meduloblastoma.
- (D) Tumor neuroepitelial disembrionário (DNET).

