

01|

Menina de sete anos de idade apresentou imagem radiológica de pneumatoceles em ambos os pulmões. História progressiva de *rash* neonatal, atraso da dentição e fraturas recorrentes devido a pequenos traumas. Ao exame: altura e peso apropriados para a idade, bom estado geral, afebril, eupneica. Fácies síndrômica com assimetria facial e eczema em abdome.

Exames laboratoriais:

Linfócitos: 6948/mL; Eosinófilos: 15%; Neutrófilos: 27%; Linfócitos: 45%; Bastões: 4%; Monócitos: 9%.

IgA: 166 mg/dL (70–303 mg/dL); IgM: 91.4 mg/dL (69–387mg/dL); IgG: 1350 (864–2134mg/dL); IgE: 4663 UI (< 90UI/L).

Fenotipagem linfocitária: CD3: 1460/mL (700–4200); CD4: 470/mL (300–2000); CD8: 940/mL (300–1800); CD19: 1900/mL (200–1600); CD16 + 56: 430/mL (90–900).

Com base nesses dados, responda às questões a seguir:

a) Indique a principal hipótese diagnóstica. (5,0 pontos)

b) Indique o principal mecanismo fisiopatogênico da doença. (5,0 pontos)

c) Indique o tratamento mais efetivo para o caso. (5,0 pontos)

d) Cite as 02 (duas) principais causas de óbitos associadas à doença. (5,0 pontos)

02|

Menino, nove anos de idade, descendência oriental, em uso crônico de carbamazepina devido à encefalopatia anóxica, foi atendido em serviço de emergência com quadro de febre elevada, vômitos e convulsões. Foi medicado com benzodiazepínico, dipirona, ceftriaxone e vancomicina, por via endovenosa. Após controle do quadro inicial, foi hospitalizado e associado valproato de sódio por via oral ao esquema terapêutico. Após melhora progressiva, apresentou quadro de prostração e febre no 8º dia de internação.

Nessa ocasião, o exame físico mostrava: Tax: 39.5°C; ausência de adenomegalias; máculas purpúricas confluentes com formação de bolhas e Nikolsky positivo em hemitórax direito; lesões ulceradas em mucosas labial, nasal e conjuntiva.

Exames laboratoriais: hemograma e bioquímica sérica dentro da normalidade; velocidade de hemossedimentação na 1ª hora: 62 mm/h; Proteína C-reativa: 18 mg/L.

Com base nesses dados, responda às questões a seguir:

- a) Indique a hipótese diagnóstica para o caso e descreva o seu mecanismo fisiopatológico. (10,0 pontos)

- b) Indique o tratamento mais apropriado. (5,0 pontos)

- c) Em exame laboratorial realizado dois meses após a alta hospitalar foi constatado que a criança era portadora do HLA-B*1502.

Baseado nesse resultado, indique o provável agente causal da doença. (5,0 pontos)

03|

Menino, cinco anos de idade, foi encaminhado ao ambulatório de alergia com história de sibilância recorrente desde o 1º ano de vida. No último ano foi ao serviço de emergência por quatro vezes, sendo a última há dois meses, quando foi prescrito prednisolona por cinco dias. Desde então vem apresentando sintomas noturnos duas vezes por semana. Há dois anos faz uso diário de budesonida/formoterol (400/12 mcg) de 12/12 h através de inalador de pó (Turbhaler®) e mometasona nasal, 1 jato em cada narina, e em uso de imunoterapia específica para ácaro. Domicílio com bom controle ambiental. Exame físico: percentis de peso e altura apropriados para a idade; respiração oral de suplência com prega nasal anterior, aumento de cornetos nasais, rouquidão e presença de sibilos expiratórios esparsos. Pico de fluxo expiratório de 70% do previsto para a idade.

Com base nesses dados, responda às questões a seguir:

a) Classifique a asma da criança. (5,0 pontos)

b) Indique o provável motivo do fracasso do tratamento instituído até agora. (5,0 pontos)

c) Cite a provável causa da rouquidão da criança. (5,0 pontos)

d) Indique a conduta mais apropriada para o tratamento de manutenção da asma nesse caso. (5,0 pontos)

04|

João e Pedro apresentaram urticária generalizada e angioedema labial imediatamente após a primeira tentativa de introdução de mamadeira de leite de vaca, aos quatro meses de idade. Os exames de IgE específica sérica e análise de componentes (ImmunoCAP®) mostraram o seguinte resultado:

<u>IgE específica</u>	<u>João</u>	<u>Pedro</u>
Leite de vaca total	34 kU/L	32 kU/L
Beta-lactoglobulina	22,7 kU/L	<0,35 kU/L
Alfa-lactoalbumina	6,8 kU/L	7,3 kU/L
Caseína	0,75 kU/L	20,3 kU/L
Albumina sérica	<0,35 kU/L	2,55 kU/L

Com base nesses dados, responda às questões a seguir:

- a) Na impossibilidade do aleitamento materno, indique o substituto mais apropriado para o leite de vaca para cada um dos casos e justifique sua resposta. (5,0 pontos)

- b) Nesses casos, existe alguma restrição em relação à introdução de carne bovina na dieta? Justifique. (5,0 pontos)

c) Compare os prognósticos de João e Pedro em relação à alergia alimentar de cada um e justifique. (5,0 pontos)

d) Após a reintrodução do leite de vaca, João apresentou dor abdominal, vômitos recorrentes e disfagia progressiva. Foi realizada endoscopia esofágica com biópsia, que confirmou o diagnóstico de esofagite eosinofílica.

Cite o provável achado histopatológico que confirma o diagnóstico e indique o tratamento que deve ser instituído. (5,0 pontos)

05|

Menina de 11 anos de idade refere episódios de dispneia dez minutos após iniciar exercício físico, associado ao aparecimento de exantema micropapular pruriginoso no tronco e pescoço, com posterior distribuição centrífuga, iniciados há 12 meses. Há seis meses notou agravamento progressivo do quadro, com instalação mais rápida dos sintomas após o início da atividade física. Negava dor torácica, palpitações ou febre. História de sibilância

recorrente até os dois anos de vida. Durante a consulta, mostrava-se ansiosa e o exame físico foi normal, sem alterações objetivas; pressão arterial: 100 x 60 Hmg. Exames realizados: hemograma normal, sem eosinofilia; função renal e hepática sem alterações; IgE total 27 UI/ml; Prick-Teste e IgE específicas para ácaros e alergêneos alimentares foram negativas. Ecocardiograma e eletrocardiograma sem alterações. Na Prova de Provocação com bicicleta ergométrica, após o quarto minuto, ocorreu aparecimento de exantema micropapular, inicialmente no pescoço e região retroauricular, com propagação ao abdômen. Na Prova Funcional Respiratória, realizada dez minutos após o início do exercício, mostrou-se dentro dos parâmetros da normalidade.

Com base nesses dados, responda às questões a seguir:

a) Indique a hipótese diagnóstica. (5,0 pontos)

b) Indique o principal mediador envolvido na fisiopatologia da doença. (5,0 pontos)

c) Indique o procedimento diagnóstico mais sensível para a confirmação do diagnóstico. (5,0 pontos)

d) Indique o tratamento de escolha para o caso. (5,0 pontos)
