

**NEUROLOGIA PEDIÁTRICA**

**01.** Uma menina de 12 meses de idade é levada ao serviço de emergência pediátrico por queixa de tosse progressiva e dificuldade respiratória há cerca de quinze dias. A mãe relata atraso motor desde os primeiros meses: desde quatro meses de idade observou hipotonía mais acentuada nas pernas e redução dos movimentos espontâneos, com perda progressiva da capacidade de sustentar a cabeça e ausência de aquisição do sentar sem apoio. Nunca houve controle cefálico sustentado, a paciente não engatinhava e não demonstrava tentativa de ficar de pé. A alimentação sempre foi difícil, com sucção ineficaz intermitente e relatos de engasgos ocasionais desde os seis meses de idade.

A gestação e o parto foram descritos como normais, com cesárea eletiva na 39<sup>a</sup> semana; o peso ao nascer foi de 2,1 kg e não houve relato de sofrimento fetal ou necessidade de reanimação neonatal. Na avaliação antropométrica na admissão, a criança apresentava peso de 7,2 kg e comprimento de 62 cm. A mãe relata também que o tio paterno apresenta fraqueza progressiva desde a infância e teve episódios respiratórios graves ao longo da vida. Qual diagnóstico mais provável?

- a) Miopatia nemalínica.
- b) Síndrome Miastênica Congênita.
- c) Doença de Pompe.
- d) Atrofia Muscular Espinal.

**02.** Na classificação revisada de 2017 da Liga Internacional Contra a Epilepsia (ILAE), adotada pela Liga Brasileira de Epilepsia, na classificação atualizada, qual das alternativas representa **CORRETAMENTE** a operação do conceito de "consciência"?

- a) É definida pela ausência de resposta motora espontânea.
- b) É avaliada apenas pela recordação do evento.
- c) É caracterizada pela combinação de perceptividade e responsividade.
- d) Não é considerada para a nova classificação das crises.

**03.** Ainda, na classificação revisada de 2017, qual das alternativas melhor descreve o que é uma crise de origem desconhecida?

- a) Uma crise que ocorre em pacientes com diagnóstico de epilepsia focal.
- b) Uma crise com início em uma rede que não pode ser claramente classificada como focal ou generalizada.
- c) Uma crise que apresenta manifestações motoras evidentes.
- d) Uma crise que ocorre durante o sono.

**04.** Sobre o eletroencefalograma:

- a) É possível fazer o diagnóstico de Epilepsia em serviço que não dispõe do exame de EEG.
- b) O EEG normal afasta o diagnóstico de Epilepsia.
- c) Na suspeita de epilepsia mioclônica juvenil, o achado de atividade epileptiforme focal afasta o diagnóstico.
- d) A qualidade técnica do EEG pode ser garantida uma vez que o exame seja laudado por neurologista.

**05.** No tratamento da Epilepsia Mioclônica Juvenil é **CORRETO** afirmar:

- a) Carbamazepina e fenitoína são eficazes no controle das crises.
- b) Recomenda-se tratamento com clonazepam em monoterapia.
- c) Valproato é o tratamento de escolha para todos os pacientes.
- d) Levetiracetam e lamotrigina tem a mesma eficácia que valproato.

**06.** Para o tratamento das epilepsias em mulheres em idade fértil, assinale a alternativa **INCORRETA**:

- a) Valproato é o fármaco com maior risco de teratogenicidade.
- b) Recomenda-se uso de ácido fólico em todas as mulheres.
- c) Fenobarbital é o fármaco mais recomendado durante a gestação.
- d) Levetiracetam e lamotrigina são os fármacos mais seguros.

**07.** Qual é o tratamento de primeira linha para o tratamento da depressão nos pacientes com epilepsia?

- a) Benzodiazepínicos.
- b) Antidepressivos Tricíclicos.
- c) Inibidores Seletivos da Recaptação da Serotonina.
- d) A depressão no paciente com epilepsia deve ser tratada apenas por psiquiatras.

**08.** Quais dificuldades cognitivas são relatadas de forma mais consistente na narcolepsia tipo 1 (NT1) nos estudos?

- a) Perda de memória visual.
- b) Atenção sustentada prejudicada.
- c) Cognição social prejudicada.
- d) Problemas de produção da linguagem.

**09.** Em relação à condição de prematuridade, o termo "premáculo extremo" se refere à criança recém-nascida de gestação com duração:

- a) menor que 34 semanas.
- b) menor que 30 semanas.
- c) menor que 28 semanas.
- d) menor que 24 semanas.

- 10.** Um menino de 6 anos de idade caiu de uma laje e bateu a cabeça – apresentou intervalos lúcidos, referindo apenas dor no local do trauma. No dia seguinte ficou sonolento e foi levado ao serviço de emergência (PSI). Trata-se provavelmente de:
- Contusão cerebral.
  - Concussão cerebral.
  - Hematoma extra-dural.
  - Hematoma subdural agudo.
- 11.** Para qual das condições a seguir existe uma forte evidência científica para o uso do canabidiol?
- Síndrome de Rett.
  - Transtorno opositor desafiador (TOD).
  - Transtorno do espectro autista (TEA).
  - Síndrome de Dravet.
- 12.** Em relação aos espasmos infantis (síndrome de West), assinale alternativa **INCORRETA**.
- O padrão típico do eletroencefalograma é a hipsarritmia.
  - Pode ocorrer uma regressão dos marcos do desenvolvimento do paciente.
  - O início das crises costuma ocorrer entre os 4 e 8 meses de vida.
  - Lacosamida e levetiracetam são os medicamentos indicados para o tratamento.
- 13.** Paciente apresenta diagnóstico de transtorno do espectro autista. Ao exame físico, apresenta hérnia umbilical e é obeso. No período neonatal apresentava hipotonia e letargia. Qual é o provável diagnóstico?
- Síndrome do X frágil.
  - Doença de Pompe.
  - Síndrome de Prader-Willi.
  - Distrofia muscular de cinturas.
- 14.** Um pré-escolar de 3 anos deu entrada na Unidade de Pronto-Atendimento Pediátrico na vigência de uma crise convulsiva tônico-clônica generalizada, a qual cedeu após receber benzodiazepíngico venoso. Genitora refere que o menor é acompanhado por médico no Posto de Saúde e que foi diagnosticado com epilepsia há um ano, fazendo uso irregular de fenobarbital oral. A mãe do menor também relatou que a criança apresenta importante atraso da fala. Após estabilização da crise, o Pediatra de plantão realizou o exame físico completo e encontrou uma lesão acrômica de aproximadamente 3 cm em membro superior esquerdo; pequenos nódulos em região malar, e a distribuição destas remete a um “desenho” com aspecto de asa de borboleta. Diante dos achados, o Pediatra deverá suspeitar especialmente de:
- Esclerose Tuberous.
  - Síndrome de Sturge-Weber.
  - Doença de Niemann-Pick tipo C.
  - Síndrome de Sanfilippo.
- 15.** O método diagnóstico de escolha para avaliação de um adolescente que tem queixa de tonturas precedidas por turvação visual todas as vezes que se levanta bruscamente em ambientes abafados, mas não tem perda de consciência, e logo após o evento está como se nada tivesse acontecido, é:
- Tilt test.
  - Ressonância magnética de cabeça.
  - Eletroencefalograma.
  - Eletrocardiograma.
- 16.** Na avaliação de uma criança de 18 meses de idade que teve a primeira convulsão febril não complicada e que chegou brincando ao PS, as recomendações são:
- colher apenas LCR para descartar infecção de SNC, obrigatoriamente.
  - deixar a criança em observação e realizar LCR, se apresentar sinais de irritação meníngea.
  - realizar exames de neuroimagem, EEG e LCR, obrigatoriamente.
  - realizar exames de neuroimagem e LCR, obrigatoriamente.
- 17.** Menino de 9 anos de idade é encaminhado pela escola, pois apresenta mau rendimento escolar. Não é alfabetizado, não conhece os números. Traz uma avaliação feita por um psicólogo, que mostra déficit intelectual leve. Não tem antecedente patológico relevante, nunca foi internado. Os pais não têm consanguinidade. É filho único do casal. O exame físico mostra rosto longo e estreito, testa e mandíbula proeminentes, orelhas grandes, articulações flexíveis, pés chatos e timidez importante. O exame neurológico revela pobre contato visual, dificuldade de compreender e executar comandos simples e discreta hipotonía, porém com força preservada e reflexos presentes. Nessa situação, o melhor exame para possível diagnóstico etiológico será:
- Ressonância magnética de crânio.
  - Estudo metabólico.
  - Pesquisa de X frágil.
  - Biópsia muscular com imuno-histoquímica.
- 18.** A mãe de um menino de 4 anos relata que já encontrou a criança algumas vezes, durante a madrugada, em seu quarto, apresentando choro e intenso, agitação psicomotora, sentado na cama, não se despertando com as tentativas da mãe, e com relato de gritos em alguns momentos. Após os episódios, a criança voltou a dormir e, no dia seguinte, não se recordava do ocorrido.” Qual o diagnóstico para esse paciente?
- Pesadelo.
  - Sonambulismo.
  - Despertar confusional.
  - Terror noturno.

- 19.** Com relação às diversas formas de encefalopatias crônicas não progressivas, assinale a afirmativa **CORRETA**.
- A forma discinética apresenta em muitos casos relação com história de Kernicterus e asfixia perinatal.
  - A forma de apresentação mais comum é a atáxica, caracterizada por marcha ebriosa e instabilidade postural.
  - O diagnóstico de certeza é dado pela pesquisa molecular da mutação no gene SMN (*Survivor Motor Neuron*).
  - A forma discinética manifesta-se por movimentos coreicos de predomínio em membros superiores, bilateralmente, poupano face.
- 20.** “Paciente, 8 anos, iniciou quadro de fraqueza muscular progressiva distal de membros inferiores, principalmente após completar 5 anos de idade. Apresentava também marcha escravante, dorsiflexão dos pés prejudicada, pés cavos, abolição do reflexo Aquileu e diminuição do reflexo patelar. A biópsia de nervo periférico mostrou aspecto em bulbo de cebola.” Assinale o diagnóstico mais provável deste paciente.
- Artrogripose.
  - Mielodisplasia progressiva.
  - Distrofia muscular progressiva.
  - Doença de Charcot-Marie-Tooth.
- 21.** A distrofia muscular ligada ao sexo é a doença neuromuscular hereditária mais comum, podendo afetar até 1 para cada 4.000 nascidos vivos segundo algumas literaturas. Sobre esse grupo de doenças, assinale a alternativa **CORRETA**.
- A CPK sérica pode se encontrar acima de 15.000 desde o nascimento.
  - Os indivíduos acometidos apresentam comumente hiperreflexia após os 2 anos de vida.
  - A distrofia de Becker é caracterizada por ser uma variante mais grave do que a distrofia de Duchenne.
  - O levantar do chão característico, no qual a criança se apoia progressivamente sobre o próprio corpo para alcançar a posição de pé é chamado de sinal de Godet.
- 22.** João tem 13 anos e foi encaminhado à consulta por apresentar baixo aproveitamento escolar. Sua genitora relata que o filho é bastante inteligente, porém, nos últimos meses vem apresentando declínio no aprendizado escolar nas séries finais do ensino fundamental. Queixa-se muito de cansaço, sem outros sintomas. Com base nesse quadro clínico, a conduta em relação ao acompanhamento e tratamento é:
- a)** Dificuldade específica de aprendizado e TDAH associado / tratamento combinado.  
**b)** Dificuldade específica de aprendizagem / solicitar avaliação psicopedagógica.  
**c)** TDAH / tratamento com antidepressivo.  
**d)** TDAH / tratamento com metilfenitoína.
- 23.** O Transtorno do Espectro Autista (TEA) é um transtorno do desenvolvimento que, devido às repercussões na vida da criança e de sua família, deve ser diagnosticado o mais precocemente possível para que as intervenções minimizem os sintomas. Entre as condições a seguir, as que levam o pediatra a suspeitar de TEA são:
- Atraso de linguagem, prejuízo qualitativo na interação social e movimentos corporais estereotipados.
  - Diminuição da reciprocidade social, prematuridade, hipotermia.
  - Malformações congênitas neuromotoras e atraso de linguagem.
  - Hipotonía, convulsões no primeiro ano de vida.
- 24.** Lactente de 3 meses, residente no interior, é levado à Unidade de Saúde por apresentar manchas café com leite, hiperpigmentação cutânea, atraso de crescimento, ausência de polegares e microcefalia → Hemograma: Pancitopenia. Provável diagnóstico:
- Disceratose congênita
  - Anemia de Fanconi
  - Talassemia maior
  - Síndrome de Marfan
- 25.** Lactente de 5 meses, sexo masculino, é levado inconsciente ao SPA após episódio de crise convulsiva. A mãe relata que o quadro ocorreu após sua irmã, de 2 anos, arremessar uma boneca com força contra o corpo do lactente. Fundoscopia: hemorragia retiniana bilateral. Hipótese mais provável:
- Ruptura de aneurisma cerebral
  - Síndrome do bebê sacudido
  - Deficiência de piridoxina
  - Intoxicação exógena