PRUEBA TEÓRICO-PRÁCTICA PARA EL RECONOCIMIENTO DE EFECTOS PROFESIONALES A TITULOS EXTRACOMUNITARIOS DE ESPECIALISTAS EN CIENCIAS DE LA SALUD.
R.D 459/2010, de 16 de abril

CUADERNO DE EXAMEN

NEUROLOGÍA

ADVERTENCIA IMPORTANTE

ANTES DE COMENZAR SU EXAMEN, LEA ATENTAMENTE LAS SIGUIENTES

INSTRUCCIONES

1. **MUY IMPORTANTE**: Compruebe que este cuaderno de examen lleva todas sus páginas y no tiene defectos de impresión. Si detecta alguna anomalía, pida otro cuaderno de examen a la Mesa.

2. El cuestionario se compone de 70 preguntas más 5 de reserva.

3. La "Hoja de Respuestas" se compone de dos ejemplares en papel autocopiativo que deben colocarse correctamente para permitir la impresión de las contestaciones en todos ellos. **Recuerde que debe completar sus datos personales y firmar esta Hoja.**

4. **Compruebe que la respuesta que va a señalar en la "Hoja de Respuestas" corresponde al número de pregunta del cuestionario.**

5. **Solo se valoran** las respuestas marcadas en la "Hoja de Respuestas", siempre que se tengan en cuenta las instrucciones contenidas en la misma.

6. Si inutiliza su "Hoja de Respuestas" pida un nuevo juego de repuesto a la Mesa de Examen y no olvide completar sus datos personales.

7. Recuerde que el tiempo de realización de este ejercicio es de una hora y media **improrrogable y que <u>no dispondrá de tiempo adicional para cumplimentar la hoja de respuestas.</u>**

8. Están **prohibidos** el uso de **calculadoras** y la utilización de **teléfonos móviles**, o de cualquier otro dispositivo con capacidad de almacenamiento de información o posibilidad de comunicación mediante voz o datos.

1. En las infecciones del sistema nervioso central en pacientes infectados por VIH, señale la VERDADERA:

A) La terapia antirretroviral actúa de forma sinérgica para eliminar las infecciones oportunistas como la toxoplasmosis
B) Las infecciones oportunistas relacionadas ocurren con recuentos CD4 por encima de 200 células por microlitro, en especial para infecciones por virus CMV
C) La meningitis criptocócica es la infección más frecuente relacionada con la inmunodepresión del SIDA
D) En el diagnóstico diferencial de estos pacientes debe considerarse la leucoencefalopatía multifocal progresiva por virus JC

2. ¿Cuál de las siguientes NO se considera una función ejecutiva en la que intervienen los núcleos talámicos?

A) Flexibilidad conductual
B) Procesos atencionales
C) Circuito de toma de decisiones
D) Memoria de trabajo

3. Un varón de 43 años consulta por presentar desde hace dos años un cuadro progresivo de dificultad para caminar. Usted lo explora y encuentra una disartria ligera con dismetría de ambos miembros superiores e inferiores que le producen una ataxia para la marcha, los reflejos son simétricos y vivos con un cutaneoplantar bilateral extensor. Usted solicita una resonancia magnética y el resultado concluye que existe una atrofia cerebral global más marcada en hemisferios y vermis cerebelosos, ¿cuál sería su siguiente actuación basada en la sospecha clínica?

A) Solicitaría un electroneurograma ya que la principal sospecha es una polineuropatía crónica
B) Pediría un panel genético de mutaciones de ataxias hereditarias
C) Realizaría una punción lumbar para detectar bandas oligoclonales que me permitan cumplir criterios para esclerosis múltiple
D) Solicitaría una prueba de determinación de proteína 14.3.3

4.Señale la FALSA con respecto a la miositis por cuerpos de inclusión:

A) Es característico que cursen con niveles de CK normales
B) Es más frecuente en varones que en mujeres
C) La mayoría de los pacientes tienen un patrón de debilidad asimétrico
D) La debilidad tienen un curso de instauración lentamente progresivo

5. Nos avisan desde el área de urgencias por una chica de 27 años que presenta debilidad ascendente en miembros inferiores con parestesias desde hace 12 días. A nuestra llegada observamos que existe una debilidad facial bilateral y una tetraparesia fláccida simétrica. Se ha realizado un TAC de cráneo que no muestra alteraciones y una citobioquímica de líquido cefalorraquídeo con los siguientes parámetros: 2 leucocitos (linfocitos), 80mg/dL proteínas, glucorraquia 65mg/dL. Atendiendo a nuestra sospecha clínica, señale la FALSA con respecto a los hallazgos esperables en el electroneurograma:

A) Incremento de latencias motoras distales
B) Desaparición de ondas A
C)Ondas F prolongadas
D)Bloqueos de la conducción

6. Paciente mujer de 27 años, sin antecedentes relevantes, acude a Urgencias por cuadro subagudo de cefalea, insomnio, alteraciones del comportamiento, agitación, movimientos orofaciales involuntarios e hipoventilación progresiva. En el LCR presenta linfocitosis moderada, proteínas ligeramente elevadas y bandas oligoclonales positivas. EEG con actividad delta rítmica frontotemporal bilateral. RM cerebral sin lesiones. ¿Cuál es el diagnóstico más probable y la conducta más adecuada?

A) Encefalitis por virus herpes simple tipo 1; iniciar aciclovir y repetir la RM a las 24 horas.
B) Encefalitis autoinmune anti-NMDAR; iniciar tratamiento inmunomodulador y solicitar estudio de teratoma ovárico.
C) Encefalitis límbica paraneoplásica por anti-Hu; solicitar PET-TC y administrar metilprednisolona a dosis altas.
D) Psicosis aguda primaria; iniciar tratamiento antipsicótico y reevaluar en consulta externa.

7. Respecto a la fisiopatología de las cefaleas trigémino-autonómicas, ¿cuál de las siguientes afirmaciones es CORRECTA?

A) La activación del núcleo del trigémino es suficiente para explicar todos los síntomas autonómicos craneales asociados
B) Existe disfunción primaria del hipotálamo posterior que desencadena la activación del sistema trigémino-autonómico
C) Las manifestaciones autonómicas se deben principalmente a liberación directa de serotonina por terminales del nervio trigémino
D) El sistema simpático está hiperactivado de forma primaria en las cefaleas trigémino-autonómicas

8. Hombre de 56 años con cefalea progresiva, deterioro cognitivo subagudo y RM con lesiones multifocales subcorticales sin realce. LCR: 15 leucocitos/µL, bandas oligoclonales negativas. ANA, ANCA y serologías virales negativos. ¿Cuál es el diagnóstico más probable?

A) Leucoencefalopatía multifocal progresiva
B) Vasculitis primaria del SNC
C) Encefalitis autoinmune anti-NMDAR
D) Linfoma primario del SNC

9. Paciente de 31 años con un episodio clínico de neuritis óptica. La RM cerebral muestra >10 lesiones periventriculares, y el LCR presenta bandas oligoclonales. ¿Cuál es la afirmación correcta?

A) Cumple criterios diagnósticos de EM según McDonald 2017
B) Requiere otro brote clínico para confirmar el diagnóstico
C) No cumple diseminación en espacio
D) Las bandas oligoclonales no son relevantes para el diagnóstico

10. Varón de 65 años con deterioro cognitivo rápidamente progresivo, ataxia, mioclonías y mutismo acinético. En el EEG se observan complejos periódicos. ¿Qué hallazgo adicional en RM cerebral apoyaría el diagnóstico más probable?

A) Lesiones hiperintensas en lóbulos occipitales bilaterales en T2
B) Realce en bandas leptomeníngeas en T1 con contraste
C) Restricción a la difusión en el córtex cerebral y ganglios basales
D) Atrofia cortical difusa con hiposeñal en T2

11. Paciente de 28 años con historia de mioclonías, convulsiones generalizadas y deterioro cognitivo progresivo. La RM muestra afectación occipital y el EEG presenta patrón de descargas fotoconvulsivas. ¿Qué hallazgo en la biopsia muscular esperaría encontrar?

A) Inclusiones de ubiquitina y p62
B) Acúmulos de glucógeno PAS-positivo
C) Fibras rojas rasgadas
D) Degeneración de fibras tipo II con infiltrado linfocítico

12. Mujer de 32 años con diagnóstico reciente de EM remitente-recurrente, con dos brotes en el último año y lesiones activas en RM. Se plantea inicio de tratamiento modificador. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es CORRECTA sobre fármacos de alta eficacia?

A) Natalizumab requiere prueba de HLA-B*1502 antes de iniciar por riesgo de leucoencefalopatía multifocal progresiva
B) Alemtuzumab está indicado como primera línea en EM leve-moderada sin brotes
C) Ocrelizumab se administra por vía subcutánea cada 2 semanas
D) Natalizumab bloquea la adhesión leucocitaria impidiendo su paso a través de la BHE

13. Paciente de 46 años con antecedente de otitis media crónica presenta dolor facial profundo en región retroorbitaria izquierda, diplopía horizontal y otorrea purulenta persistente. En la exploración destaca parálisis del VI par izquierdo y hipoestesia en territorio V1 ipsilateral. ¿Cuál es el diagnóstico más probable?

A) Síndrome del ángulo pontocerebeloso
B) Síndrome del seno cavernoso
C) Síndrome de Gradenigo
D) Absceso cerebral temporoparietal

14. Mujer de 42 años con diagnóstico de migraña crónica. Ha fracasado al tratamiento con amitriptilina y propranolol. ¿Cuál de las siguientes opciones es un tratamiento preventivo aprobado para migraña crónica refractaria?

A) Carbamazepina
B) Ácido valproico
C) Toxina botulínica tipo A
D) Levetiracetam

15. Respecto a los tratamientos dirigidos al péptido relacionado con el gen de la calcitonina (CGRP) en el manejo de la migraña, ¿cuál de las siguientes afirmaciones es correcta?

A) Erenumab es un anticuerpo monoclonal que bloquea el CGRP directamente en el tálamo.
B) Fremanezumab y galcanezumab son anticuerpos monoclonales que se unen al receptor de CGRP.
C) Rimegepant y ubrogepant son anticuerpos monoclonales con acción preventiva de larga duración.
D) Los gepantes son antagonistas del receptor CGRP administrados por vía oral y con efecto agudo o preventivo.

16. Paciente de 58 años acude por episodios de dolor orbitotemporal derecho de intensidad insoportable, de 90 segundos de duración, con inyección conjuntival, lagrimeo y edema palpebral ipsilateral. Refiere 20–30 episodios diarios, con pobre respuesta a triptanes y nula respuesta a indometacina. EEG normal, TAC craneal sin hallazgos. ¿Cuál es el diagnóstico más probable?

A) Hemicránea paroxística episódica
B) SUNCT
C) Cefalea en racimos crónica
D) Neuralgia del trigémino con disfunción autonómica secundaria

17. Paciente de 28 años con ptosis fluctuante, debilidad axial y dificultad respiratoria intermitente. EMG con decremento en estimulación repetitiva. Estudio de Jitter normal. Anticuerpos anti-AChR negativos y anti-MuSK negativos. ¿Cuál es la posibilidad diagnóstica más probable?

A) Miastenia congénita con defecto en la colinesterasa sináptica
B) Síndrome miasténico de Lambert-Eaton
C) Miastenia gravis seronegativa de tipo III (triple negativo)
D) Polimiositis incipiente con patrón miasténico

18. Paciente de 55 años con miastenia generalizada anti-MuSK+, crisis frecuentes, mal control con corticoides y rituximab, presenta disautonomía y pérdida de peso. Se plantea iniciar terapia con inmunoglobulinas. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es CORRECTA respecto a la elección y efectos de esta terapia en este contexto?

A) IVIG está contraindicada en pacientes con anticuerpos anti-MuSK
B) La inmunoglobulina subcutánea (SCIG) tiene eficacia similar a la IVIG en mantenimiento
C) La plasmaféresis es superior a IVIG en todos los contextos de crisis miasténica
D) SCIG está indicada como tratamiento agudo en crisis respiratoria inminente

19. Varón de 18 años con debilidad muscular progresiva en cinturas escapular y pelviana desde la infancia, marcha en balanceo y signo de Gowers positivo. No hay afectación facial ni ocular. Su CK está elevada (>5000 U/L). Su hermano mayor está en silla de ruedas desde los 20 años y su madre es portadora asintomática. ¿Cuál es el diagnóstico más probable?

A) Distrofia muscular de Becker
B) Distrofia facioescapulohumeral
C) Distrofia miotónica tipo 1
D) Distrofia muscular de Emery-Dreifuss autosómica dominante

20. Varón de 59 años con 8 meses de evolución de disartria, fasciculaciones linguales, debilidad progresiva en ambos miembros superiores y pérdida de masa muscular. En la exploración hay hiperreflexia generalizada, clonus y espasticidad en miembros inferiores. El EMG muestra signos de denervación activa y crónica en tres regiones anatómicas. ¿Cuál es la clasificación diagnóstica más adecuada según los criterios de Gold Coast (2019)?

A) ELA clínicamente posible
B) ELA clínicamente probable
C) ELA clínicamente definida
D) ELA con afectación únicamente bulbar

21. Paciente de 58 años con sospecha de ELA bulbar en fase inicial. Se plantea el uso de biomarcadores para apoyar el diagnóstico y el seguimiento. ¿Cuál de los siguientes enunciados sobre biomarcadores en ELA es CORRECTO?

A) La elevación de neurofilamentos de cadena ligera (NfL) es específica de ELA y permite el diagnóstico definitivo
B) La proteína TDP-43 fosforilada es detectable en LCR y permite distinguir ELA de DFT
C) Los niveles de neurofilamentos se correlacionan con progresión de enfermedad y supervivencia
D) La detección de C9orf72 en sangre permite predecir respuesta a riluzol en ELA familiar

22. Varón de 22 años acude a consulta por debilidad distal progresiva en miembros inferiores desde la adolescencia, caída del pie y atrofia de músculos intrínsecos del pie. Tiene marcha estepagátrica, arcos plantares cavos y pérdida de sensibilidad vibratoria distal. EMG: patrón desmielinizante con disminución marcada de velocidades de conducción (<25 m/s). Su madre tiene síntomas similares. ¿Cuál es el diagnóstico más probable?

A) Polineuropatía axonal sensitivo-motora tipo II (CMT2)
B) Polineuropatía inflamatoria desmielinizante crónica (CIDP)
C) Distrofia muscular de Becker con afectación sensitiva asociada
D) Neuropatía hereditaria sensitivo-motora tipo I (CMT1)

23. Mujer de 67 años en tratamiento con pembrolizumab por melanoma metastásico consulta por debilidad progresiva en extremidades proximales, disnea y disfagia leve. Presenta arreflexia generalizada y creatincinasa (CK) elevada. EMG: patrón miopático sin denervación activa. ¿Cuál es el diagnóstico neurológico más probable?

A) Miastenia gravis seronegativa
B) Neuropatía sensitiva paraneoplásica
C) Miositis inmunomediada por inhibidor del checkpoint
D) Polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (AIDP)

24. Varón de 14 años con retraso en el crecimiento, pérdida progresiva de audición, ataxia y neuropatía sensitivo-motora. En la exploración se observa ictiosis en extremidades. RM cerebral: hiperintensidades en sustancia blanca periventricular. ¿Qué diagnóstico es más probable?

A) Enfermedad de Refsum
B) Neuropatía hereditaria de Charcot-Marie-Tooth tipo 2
C) Leucodistrofia metacromática
D) Síndrome de Alport

25. Varón de 56 años con linfoma B difuso de célula grande, tratado con CAR-T anti-CD19, presenta 5 días después del tratamiento alteración del lenguaje, desorientación y disminución del nivel de conciencia. Tiene fiebre, sin signos meníngeos. EEG: enlentecimiento difuso sin descargas epileptiformes. TAC y RM craneal normales. ¿Cuál es el diagnóstico más probable?

A) Leucoencefalopatía multifocal progresiva
B) Encefalopatía inmunológica asociada a CAR-T
C) Meningitis linfomatosa
D) Encefalitis herpética secundaria a inmunosupresión

26. Paciente de 17 años presenta episodios recurrentes de hemiparesia transitoria izquierda, disfasia y cefalea pulsátil derecha, precedida de escotomas. Los síntomas neurológicos duran varias horas y se resuelven completamente. En uno de los episodios recientes presentó mioclonías y agitación. La madre tiene antecedentes de episodios similares en la adolescencia. La RM cerebral es normal. EEG interictal con actividad lenta postictal. ¿Cuál de las siguientes mutaciones está más estrechamente asociada a este síndrome y puede justificar la clínica?

A) Mutación en el gen CACNA1A (canal de calcio tipo P/Q)
B) Mutación en el gen SCN1A (canal de sodio neuronal tipo 1)
C) Expansión en el gen C9orf72
D) Mutación en el gen ATP1A2 (bomba Na+/K+ ATPasa glial)

27. Mujer de 41 años con EM remitente-recurrente, en tratamiento con ocrelizumab desde hace 18 meses, solicita vacunarse frente a herpes zóster y gripe. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es CORRECTA respecto a la vacunación en su caso?

A) Las vacunas vivas atenuadas están indicadas en pacientes tratados con anticuerpos monoclonales si han pasado más de 6 meses desde la última dosis
B) Las vacunas inactivadas pueden administrarse en cualquier momento, pero su eficacia puede estar reducida durante el tratamiento con anti-CD20
C) La vacuna frente a herpes zóster está contraindicada en todos los pacientes con EM bajo tratamiento inmunomodulador
D) Debe suspenderse el tratamiento con ocrelizumab 3 meses antes de cualquier vacunación para evitar reactivación de EM

28. Paciente mujer de 38 años con diagnóstico previo de síndrome de Sjögren primario presenta episodio de debilidad subaguda en miembros inferiores, con arreflexia, alteración de la sensibilidad vibratoria y marcha inestable. EMG: neuropatía sensitiva motora desmielinizante simétrica. ¿Cuál de los siguientes diagnósticos neurológicos está más frecuentemente asociado a síndrome de Sjögren?

A) Neuropatía motora multifocal tipo Lewis-Sumner
B) Polirradiculoneuropatía inflamatoria desmielinizante crónica (CIDP)
C) Neuropatía sensitiva pura por depósito de complejos inmunes
D) Neuropatía autonómica paraneoplásica con anti-Hu

29. Varón de 45 años consulta por rigidez muscular dolorosa progresiva, fasciculaciones, miotonía clínica negativa y calambres constantes. Presenta además sudoración excesiva, hipertensión ortostática y pérdida de peso. El EMG muestra descargas repetitivas de alta frecuencia, persistentes en reposo, que no se suprimen voluntariamente ni con estímulos aferentes. ¿Cuál es el diagnóstico más probable?

A) Neuromiotonía (síndrome de Isaacs)
B) Miotonía congénita tipo Becker
C) Miopatía mitocondrial con miotonía
D) Polineuropatía sensitiva dolorosa idiopática

30. Varón de 62 años consulta por diplopía binocular, hipoacusia izquierda y disfonía. En la exploración neurológica presenta: parálisis del VI par izquierdo, hipoestesia facial ipsilateral en territorio V2–V3, hipoacusia neurosensorial, paresia del IX y X izquierdos, y elevación de la escápula. El resto del examen es normal. ¿Cuál es la localización anatómica más probable del proceso patológico?

A) Seno cavernoso izquierdo
B) Ángulo pontocerebeloso izquierdo
C) Agujero rasgado posterior izquierdo
D) Unión bulbomedular izquierda

31. Con respecto a los fármacos recientemente aprobados para el tratamiento de la miastenia gravis generalizada, ¿cuál de las siguientes combinaciones entre fármaco y mecanismo de acción es CORRECTA?

A) Ravulizumab – anticuerpo monoclonal anti-CD20 que depleta linfocitos B productores de autoanticuerpos
B) Efgartigimod – bloqueador del receptor neonatal Fc que acelera el catabolismo de IgG circulante
C) Satralizumab – inhibidor del complemento terminal que bloquea la formación del complejo de ataque de membrana
D) Rozanolixizumab – inhibidor de la acetilcolinesterasa con mayor afinidad por receptores nicotínicos musculares

32. Paciente de 29 años acude por pérdida visual subaguda en el ojo derecho, acompañada de dolor ocular al movimiento y déficit visual severo. No tiene antecedentes médicos. En la exploración se confirma amaurosis derecha. La RM orbitaria muestra realce del nervio óptico derecho en más del 75% de su longitud. No hay lesiones cerebrales ni medulares. El LCR muestra pleocitosis moderada sin bandas oligoclonales. Serología: anti-MOG positivos y anti-AQP4 negativos. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es correcta en relación con el diagnóstico y evolución esperada?

A) La presencia de anti-MOG indica un fenotipo de esclerosis múltiple con afectación óptica predominante
B) El pronóstico visual es excelente y raramente se requiere tratamiento inmunosupresor prolongado
C) Es probable que presente recurrencias, y el patrón clínico más común es la neuritis óptica bilateral simultánea
D) El hallazgo de lesiones cerebrales periventriculares con “dedos de Dawson” confirmaría el diagnóstico definitivo

33. Respecto a la epidemiología de la migraña en población general, ¿cuál de las siguientes afirmaciones es correcta según los estudios poblacionales más recientes y los datos del Global Burden of Disease (GBD)?

A) La migraña afecta aproximadamente al 3–5% de la población adulta global, con prevalencia similar entre hombres y mujeres
B) La migraña es la primera causa de años vividos con discapacidad (YLD) en menores de 50 años a nivel mundial
C) La prevalencia de migraña es más alta en Asia que en Europa o América del Norte
D) La incidencia de migraña ha disminuido en la última década debido a un mejor acceso al tratamiento preventivo

34. Varón de 55 años acude por dolor lumbar irradiado a cara lateral del muslo izquierdo, cara anterior de la pierna y dorso del pie. Refiere dificultad para caminar en pendiente descendente y se cae al intentar ponerse de talones. En la exploración neurológica presenta: debilidad en la dorsiflexión del pie y extensión del hallux, reflejo rotuliano normal, reflejo aquíleo conservado, y hipoestesia en la región dorsal del pie y primer espacio interdigital. ¿Cuál es la raíz afectada con mayor probabilidad?

A) L4
B) L5
C) S1
D) Plexo lumbar

35. Varón de 32 años acude por debilidad lentamente progresiva en extremidades proximales, especialmente en miembros inferiores, sin afectación sensitiva ni disartria. EMG muestra denervación activa crónica con patrón de reinervación. La CK es normal. No hay antecedentes familiares conocidos. Se sospecha AME tipo IV (de inicio en el adulto). ¿Cuál de las siguientes pruebas confirmaría el diagnóstico?

A) Detección de expansión anómala en el gen C9orf72
B) Estudio de deleción del exón 7 del gen SMN1 mediante MLPA
C) Biopsia muscular con tinción para acumulación de inclusiones ubiquitinadas
D) Mutación en el gen DMPK

36. Cuál de los siguientes patrones de nistagmo es típico de los pacientes con neuritis vestibular que afecta al oído derecho:

A) Pendular
B) Horizonto-rotatorio con fase lenta hacia la izquierda
C) Horizonto-rotatorio con fase lenta hacia la derecha
D) Downbeat

37. Cuál de las siguientes es la principal causa de diplopia monocular:

A) Compresión aneurismática del III par craneal.
B) Astigmatismo
C) Incremento de la presión intracraneal.
D) Isquemia del VI par craneal.

38. ¿Cuál de los siguientes hallazgos en el eco-Doppler transcraneal es compatible con el diagnóstico de muerte encefálica?

A) Flujo diastólico continuo y simétrico en arterias cerebrales medias.
B) Aumento del pico sistólico con índice de pulsatilidad bajo en ambas arterias basales.
C) Flujo anterógrado constante con velocidades normales en todas las arterias intracraneales.
D) Presencia de sistolia aislada, flujo reverberante o ausencia de flujo diastólico.

39. ¿Cuál de las siguientes asociaciones entre alteración visual y su definición es CORRECTA?

A) Poliopsia: dificultad para reconocer objetos visuales a pesar de tener agudeza visual conservada.
B) Palinopsia: percepción de múltiples copias simultáneas de un objeto en movimiento.
C) Alestesia visual: reaparición involuntaria y persistente de una imagen previamente vista.
D) Agnosia visual: incapacidad para reconocer objetos, rostros o letras a través de la visión, con función visual primaria intacta.

40. ¿Cuál de las siguientes maniobras clínicas es útil para detectar déficits motores funcionales y se considera un signo positivo?

A) Signo de Babinski
B) Presencia de clonus sostenido en tobillo.
C) Signo de Hoover positivo
D) Prueba de Mingazzini donde el miembro afectado desciende gradualmente, no bruscamente.

41. Un hombre de 62 años es traído al servicio de urgencias tras colapsar en su domicilio. Al llegar, se encuentra en coma profundo, con respuesta motora consistente en posturas de descerebración bilaterales. Presenta hiperventilación neurogénica central, y las pupilas son medias (5 mm), fijas y no reactivas a la luz. No responde a estímulos verbales ni dolorosos, y los reflejos corneales están ausentes. ¿Cuál es la localización anatómica más probable de la lesión?

A) Corteza cerebral bilateral
B) Diencéfalo
C) Mesencéfalo
D) Protuberancia inferior

42. Un paciente de 40 años sufrió un traumatismo craneoencefálico grave hace 4 meses. Desde entonces, permanece sin respuesta consciente al entorno. Abre los ojos espontáneamente, tiene ciclos de sueño y vigilia, presenta reflejos del tronco encefálico preservados y movimientos espontáneos no dirigidos, pero no muestra evidencia de conciencia de sí mismo ni del medio. No hay seguimiento ocular ni respuestas a órdenes simples. ¿Cuál es el diagnóstico más probable?

A) Muerte encefálica
B) Estado de coma
C) Estado vegetativo persistente
D) Síndrome de enclaustramiento

43. ¿Cuál de las siguientes asociaciones entre el término clínico, su definición y la región cerebral o neurológica afectada es correcta?

A) Disartria: alteración del contenido del lenguaje por lesión del área de Broca.
B) Afemia: pérdida de la articulación del habla con lenguaje interno conservado, típicamente por lesión frontal inferior izquierda.
C) Afasia: alteración puramente motora del habla, causada por daño en nervios craneales.
D) Anartria: dificultad leve para articular palabras, causada por ansiedad o fatiga sin lesión neurológica estructural.

44. La epilepsia de nueva aparición en adultos mayores puede ser un signo temprano de cuál de las siguientes enfermedades:

A) Enfermedad de Alzheimer
B) Enfermedad de Huntington
C) Miastenia gravis
D) Enfermedad de Parkinson

45. ¿Cuál de los siguientes fármacos anticrisis recientemente aprobados está indicado para el tratamiento de las convulsiones focales en adultos?

A) Cannabidiol
B) Cenobamato
C) Fenfluramina
D) Estiripentol

46. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones sobre los síndromes epilépticos focales autolimitados en la infancia es INCORRECTA?

A) La epilepsia con puntas centrotemporales (rolándica) suele presentarse entre los 3 y 13 años, con crisis focales que frecuentemente ocurren durante el sueño.
B) La epilepsia autolimitada con crisis vegetativas (Panayiotopoulos) se caracteriza por crisis prolongadas con síntomas autonómicos, como náuseas, vómitos y palidez.
C) La epilepsia del lóbulo occipital fotosensible de la infancia típicamente se desencadena por estímulos visuales como luces intermitentes o patrones.
D) La epilepsia visual de la infancia siempre implica deterioro cognitivo progresivo y mala respuesta al tratamiento.

47. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones sobre el síndrome de Lennox-Gastaut es INCORRECTA?

A) Es un síndrome epiléptico grave de la infancia caracterizado por crisis múltiples, incluyendo crisis atónicas, tónicas y ausencias atípicas.
B) El EEG típico muestra descargas de punta-onda lenta generalizada a 5 Hz durante la vigilia.
C) El tratamiento suele incluir valproato, clobazam y otras opciones como cannabidiol o dieta cetogénica en casos refractarios.
D) La evolución intelectual de los pacientes suele ser desfavorable, incluso con control temprano de las crisis, ya que es un síndrome epiléptico encefalopático con alta comorbilidad intelectual.

48. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones sobre la epilepsia mioclónica juvenil es INCORRECTA?

A) Suele presentarse en adolescentes, con mayor frecuencia en mujeres, con crisis mioclónicas matutinas.
B) El ácido valproico está contraindicado como tratamiento inicial.
C) Las crisis típicas incluyen mioclonías, crisis tónico-clónicas generalizadas y, en algunos casos, ausencias.
D) El EEG muestra descargas de punta-onda generalizadas, especialmente al despertar o con privación de sueño.

49. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones sobre la enfermedad de Lafora es i INCORRECTA?

A) Es un trastorno autosómico recesivo causado por mutaciones en genes como EPM2A o EPM2B (NHLRC1), que codifican proteínas involucradas en el metabolismo del glucógeno.
B) La RM espectroscópica cerebral muestra acúmulo de cuerpos de Lafora en lóbulos occipitales y aumento del N-acetil aspartato (NAA).
C) La anatomía patológica revela cuerpos de Lafora, inclusiones intracitoplasmáticas PAS positivas, en neuronas, hepatocitos y glándulas sudoríparas.
D) El cuadro clínico incluye crisis mioclónicas progresivas, crisis tónico-clónicas generalizadas, deterioro cognitivo y, frecuentemente, estado epiléptico.

50. ¿Cuál de los siguientes fármacos no ejerce su acción principal a través del sistema GABAérgico en el tratamiento de la epilepsia?

A) Clobazam potencia la acción del GABA uniéndose al receptor GABA-A, aumentando la frecuencia de apertura del canal de cloro.
B) Levetiracetam potencia la acción del GABA al unirse directamente al receptor GABA-B.
C) Ácido valproico aumenta la disponibilidad de GABA al inhibir su degradación y favorecer su síntesis.
D) Vigabatrina inhibe irreversiblemente la GABA-transaminasa, aumentando los niveles sinápticos de GABA.

51. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones sobre nuevos o coadyuvantes fármacos antiepilépticos es INCORRECTA?

A) Estiripentol se utiliza como adyuvante en el síndrome de Dravet y potencia la acción del GABA, además de inhibir enzimas hepáticas que metabolizan otros fármacos.
B) Fenfluramina se considera segura en epilepsia infantil, ya que no presenta riesgos cardiovasculares relevantes en estudios clínicos.
C) El cannabidiol se emplea en epilepsias farmacorresistentes como el síndrome de Lennox-Gastaut y Dravet, sin causar efectos psicoactivos.
D) El cenobamato tiene un doble mecanismo de acción: modulación del canal de sodio y potenciación de la inhibición GABA-A.

52. ¿Cuál de las siguientes asociaciones entre fármaco antiepiléptico y contraindicación o efecto adverso relevante es CORRECTA?

A) El ácido valproico es seguro durante el embarazo, especialmente en el primer trimestre.
B) La carbamazepina está indicada en pacientes con dislipidemia severa.
C) La vigabatrina puede producir reducción irreversible del campo visual, por lo que requiere controles oftalmológicos periódicos.
D) La lamotrigina está contraindicada en pacientes con fibrilación auricular ya que prolonga el intervalo QT.

53. Un varón de 78 años, con antecedentes de fibrilación auricular no valvular en tratamiento con edoxabán (Lixiana®) 60 mg/día, diabetes mellitus tipo 2 y dislipidemia, es traído a urgencias tras haber presentado un inicio súbito de hemiparesia derecha y afasia, con un tiempo de evolución de 2 horas y 15 minutos. Había interrumpido la administración de Lixiana el día previo debido a preparación para una colonoscopia con posible toma de muestra. A la exploración presenta NIHSS 14. En la tomografía computarizada de cráneo no se aprecian signos de hemorragia. Se confirma el diagnóstico de ictus isquémico agudo. No se dispone de pruebas específicas de anti-Xa en ese momento. ¿Cuál es la conducta terapéutica más apropiada en este caso?

A) Administrar alteplasa intravenosa a dosis estándar, ya que está dentro de la ventana terapéutica.
B) Contraindicar trombólisis intravenosa por alto riesgo hemorrágico; valorar trombectomía mecánica si hay oclusión de gran vaso.
C) Administrar idarucizumab y proceder a trombólisis intravenosa.
D) Administrar andexanet alfa y proceder a trombólisis intravenosa.

54. ¿Cuál de las siguientes asociaciones entre enfermedad genética y características clínicas del ictus es correcta?

A) CADASIL se hereda de forma autosómica recesiva y se asocia a mutaciones en el gen HTRA1, con alopecia y dolor lumbar precoz.
B) CARASIL se relaciona con mutaciones en el gen NOTCH3 y se presenta típicamente con migrañas y lesiones en sustancia blanca desde la adolescencia.
C) La enfermedad de Fabry es una enfermedad ligada al cromosoma X que puede causar ictus isquémico en adultos jóvenes, con afectación multisistémica como acroparestesias y angioqueratomas.
D) Las mutaciones en COL4A1 se asocian exclusivamente a ictus hemorrágico en la edad avanzada sin otras manifestaciones clínicas.

55. ¿Cuál de los siguientes genes NO está asociado con la cavernomatosis familiar?

A) KRIT1
B) MGC4607
C) PDCD10
D) SCNA1

56. Una paciente de 24 años consulta por episodios recurrentes de migraña intensa con aura visual, acompañados de náuseas, vómitos y debilidad en hemicuerpo derecho. Refiere antecedentes de déficit auditivo progresivo desde la adolescencia y su madre tiene síntomas similares. En la exploración se evidencia leve ataxia e hipoacusia neurosensorial. La RM cerebral muestra lesiones en lóbulos occipitales no correspondientes a territorios vasculares específicos. Se sospecha una enfermedad mitocondrial. ¿Cuál es el diagnóstico más probable?

A) Esclerosis múltiple
B) Síndrome MELAS
C) Migraña hemipléjica familiar
D) Enfermedad de Fabry

57. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones sobre el uso de tenecteplasa (TNK) en el tratamiento del ictus isquémico agudo es CORRECTA?

A) La dosis habitual de tenecteplasa en ictus agudo es de 0,9 mg/kg de peso del paciente.
B) Los estudios han demostrado consistentemente que tenecteplasa es inferior a alteplasa en tasa de recanalización en oclusiones de grandes vasos.
C) Tenecteplasa se administra en bolo único IV, lo que representa una ventaja logística frente a la infusión de alteplasa.
D) Tenecteplasa está contraindicada en pacientes candidatos a trombectomía mecánica.

58. ¿Cuál de las siguientes asociaciones entre causa etiológica de ictus y su descripción clínica o diagnóstico es VERDADERA?

A) El foramen oval permeable (FOP) causa ictus por obstrucción directa del flujo carotídeo anterior.
B) El carotid web es una anomalía congénita del polígono de Willis que causa estenosis bilateral progresiva de arterias cerebrales.
C) El síndrome antifosfolípido puede producir ictus isquémico por un estado de hipercoagulabilidad y trombosis arterial.
D) El síndrome de Moyamoya se asocia típicamente a tromboembolismo venoso profundo y embolia pulmonar.

59. ¿Cuál de las siguientes asociaciones entre enfermedad neurológica y su gen implicado es correcta?

A) Enfermedad de Fabry – mutación en el gen FXN que codifica la frataxina.
B) Ataxia de Friedreich – mutación en el ADN mitocondrial, especialmente en el gen MT-TL1.
C) Síndrome MELAS – mutación en el gen GLA que codifica la alfa-galactosidasa A.
D) Enfermedad de Wilson – mutación en el gen ATP7B.

60. ¿Cuál de las siguientes pruebas es útil en el diagnóstico diferencial de la enfermedad de Parkinson idiopática?

A) El PET-FDG cerebral muestra un patrón típico de hipometabolismo occipital en Parkinson idiopático.
B) El SPECT con MIBG cardíaco suele mostrar captación normal en pacientes con Parkinson idiopático.
C) El DaTSCAN no permite diferenciar entre Enfermedad de Parkinson, temblor esencial y parkinsonismo farmacológico.
D) El test de olfación tiene valor clínico en el estudio de parkinsonismos.

61. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones sobre la genética de la enfermedad de Parkinson es correcta?

A) Las mutaciones en el gen PARK2 (parkin) siguen un patrón de herencia autosómico dominante y se asocian con Parkinson de inicio tardío.
B) La mutación en el gen SNCA, que codifica la sinucleína alfa, causa una forma recesiva de Parkinson familiar esporádico.
C) Las mutaciones en el gen LRRK2 se heredan de forma autosómica dominante y pueden causar Parkinson familiar de inicio variable.
D) Las mutaciones en PINK1 son típicas de Parkinson idiopático sin agregación familiar ni patrón de herencia.

62. ¿Cuál de los siguientes hallazgos es más característico en el diagnóstico de la enfermedad de Wilson?

A) Niveles elevados de ceruloplasmina sérica y cobre sérico.
B) Disminución de cobre en orina de 24 horas.
C) Mutaciones en el gen ATP7B, ceruloplasmina baja y aumento de cobre en orina.
D) Cobre sérico elevado con niveles normales de ceruloplasmina y sin alteraciones genéticas.

63. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones sobre la enfermedad de Huntington es CORRECTA?

A) Es una enfermedad autosómica dominante causada por expansión de tripletes CGG en el gen HTT.
B) Se hereda de forma autosómica dominante por expansión de repeticiones CAG en el gen HTT.
C) Requiere más de 60 repeticiones CAG para manifestarse clínicamente y suele comenzar en la infancia.
D) El patrón clínico inicial es típicamente ataxia cerebelosa, acompañado de hiperintensidad en sustancia blanca en resonancia magnética.

64. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones sobre la coreoacantocitosis es CORRECTA?

A) Es un trastorno autosómico dominante causado por mutaciones en el gen VPS13A en el cromosoma 4, y se caracteriza por parkinsonismo y atrofia cerebelosa en la resonancia.
B) Es un trastorno autosómico recesivo con mutaciones en el gen VPS13A (cromosoma 9).
C) Tiene herencia ligada al cromosoma X, afecta principalmente a mujeres, y la resonancia muestra lesiones en sustancia blanca frontal.
D) Es causado por expansión de tripletes en el gen HTT, y se caracteriza por acantocitosis, atrofia de ganglios basales y mioclonías.

65. ¿Cuál de las siguientes definiciones es CORRECTA?

A) Tics: movimientos involuntarios, lentos y sostenidos que afectan principalmente a las extremidades distales.
B) Distonía: contracciones musculares sostenidas que provocan posturas anormales y movimientos repetitivos, a menudo de torsión.
C) Mioclonía: movimientos involuntarios, rítmicos y repetitivos que se suprimen voluntariamente.
D) Atetosis: movimientos involuntarios rápidos, irregulares y no suprimibles que afectan principalmente a la cara y las extremidades.

66. Un paciente de 62 años presenta un síndrome parkinsoniano de rápida progresión con pobre respuesta a levodopa, hipotensión ortostática y signos de disfunción cerebelosa. Se realiza estudio con DAT-SCAN, que muestra disminución bilateral de la captación en los ganglios basales. El SPECT miocárdico con MIBG revela captación preservada. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es correcta respecto al diagnóstico más probable?

A) La acumulación patológica se asocia a depósitos de proteína tau.
B) El hallazgo en el SPECT miocárdico es característico de enfermedad de Parkinson idiopática.
C) Se trata de una sinucleinopatía que incluye atrofia de estructuras autonómicas y cerebelosas.
D) El DAT-SCAN es útil para diferenciar la atrofia multisistémica de otras sinucleinopatías.

67. ¿Cuál de las siguientes combinaciones corresponde a biomarcadores de apoyo en el diagnóstico de demencia con cuerpos de Lewy (DCL)?

A) EEG con actividad normal, DaT-SCAN sin captación anormal, y ausencia de TCSREM.
B) Disautonomía, alucinaciones auditivas persistentes y SPECT-MIBG con captación cardíaca normal.
C) DaT-SCAN con captación reducida en ganglios basales, SPECT-MIBG con disminución de captación miocárdica, y presencia de TCSREM.
D) EEG con ondas agudas temporales, disautonomía secundaria a diabetes, y SPECT-MIBG con hipercaptación.

68. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es correcta respecto a la degeneración corticobasal (DCB)?

A) El PET-FDG típicamente muestra hipometabolismo occipital bilateral precoz, compatible con afectación visual cortical.
B) La histología muestra inclusiones de cuerpos de Lewy en neuronas corticales y sustancia negra.
C) El DaTSCAN suele ser anormal por afectación presináptica dopaminérgica, ayudando en el diagnóstico diferencial con trastornos no parkinsonianos.
D) La clínica se caracteriza por inicio simétrico de parkinsonismo con buena respuesta a levodopa y sin alteraciones corticales.

69. Un varón de 72 años, previamente sano, acude a consulta por presentar desde hace 8 meses lentitud progresiva al caminar, temblor de reposo en mano derecha y rigidez muscular. Se le diagnostica enfermedad de Parkinson idiopática y se inicia tratamiento con levodopa/carbidopa, con mejoría discreta y transitoria. A los 6 meses, comienza a mostrar fluctuaciones cognitivas marcadas, alucinaciones visuales complejas sin crítica, y deterioro progresivo de la marcha con caídas frecuentes, además de un parkinsonismo más axial y pobre respuesta a levodopa. La evolución es rápida y progresiva, y fallece 3 años después del inicio de los síntomas. Se realiza una autopsia cerebral. ¿Cuál de los siguientes hallazgos histopatológicos esperaría encontrar en la autopsia de este paciente?

A) Inclusiones citoplasmáticas neuronales positivas para proteína tau en corteza frontal y ganglios basales.
B) Acúmulos de TDP-43 en neuronas motoras del asta anterior y degeneración corticospinal.
C) Cuerpos de Lewy positivos para alfa-sinucleína en troncoencéfalo, sistema límbico y neocorteza.
D) Gliosis espongiforme y vacuolización intracelular cortical compatibles con enfermedad priónica.

70. Un varón de 68 años consulta por un año de evolución de desequilibrio progresivo al caminar, con múltiples caídas hacia atrás, rigidez axial y disartria progresiva. Refiere también dificultad para mirar hacia abajo, que ha empeorado en los últimos meses, y lentitud generalizada. El temblor es mínimo o ausente. En la exploración neurológica presenta: Parálisis de la mirada vertical descendente, rigidez axial desproporcionada con respecto a las extremidades, marcha a pequeños pasos con caídas frecuentes hacia atrás, afectación de la motricidad bucofacial con disartria, respuesta mínima a levodopa. La RM cerebral muestra atrofia mesencefálica con imagen en "signo del colibrí" en el plano sagital. ¿Cuál es el diagnóstico más probable en este paciente?

A) Enfermedad de Parkinson idiopática con deterioro motor avanzado.
B) Parálisis supranuclear progresiva (PSP)
C) Atrofia multisistémica de tipo parkinsoniano (MSA-P).
D) Demencia con cuerpos de Lewy con predominio motor axial.

PREGUNTAS DE RESERVA

71. ¿Cuál es el núcleo talámico que se utiliza como diana principal en el tratamiento del temblor esencial mediante ultrasonido focal de alta intensidad (HIFU)?

A) Núcleo ventral anterior (VA)
B) Núcleo ventral posterior (VP)
C) Núcleo ventral intermedio (VIM)
D) Núcleo centromediano

72. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones sobre el linfoma endovascular y el linfoma cerebral primario es CORRECTA?

A) El linfoma cerebral primario afecta predominantemente a la médula espinal y muestra células confinadas a vasos sanguíneos sin infiltración parenquimatosa.
B) El linfoma endovascular se caracteriza por masas bien definidas en neuroimagen, con realce homogéneo tras contraste.
C) El linfoma cerebral primario suele ser un linfoma B difuso de células grandes, con realce en regiones periventriculares y sin afectación sistémica evidente.
D) Ambos tipos de linfoma responden mal al metotrexato y requieren resección quirúrgica extensa como tratamiento inicial.

73. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones describe correctamente las diferencias entre la narcolepsia tipo 1 y tipo 2?

A) Ambas formas presentan niveles bajos de hipocretina-1 y cataplejía, sin diferencias genéticas identificadas.
B) La narcolepsia tipo 2 se asocia con niveles bajos de hipocretina y cataplejía, mientras que la tipo 1 no presenta cataplejía.
C) Solo la narcolepsia tipo 2 se ha relacionado con el alelo HLA-DQB106:02 y con alteraciones del sueño REM.
D) La narcolepsia tipo 1 se asocia con cataplejía, niveles bajos de hipocretina-1 en LCR y frecuentemente con el alelo **HLA-DQB106:02

74. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones sobre la genética de la enfermedad de Alzheimer es CORRECTA?

A) La forma esporádica de la enfermedad de Alzheimer está asociada a mutaciones en el gen APP ubicado en el cromosoma 1.
B) Las mutaciones en los genes PSEN1 (cromosoma 14) y PSEN2 (cromosoma 1) se asocian con formas familiares de inicio temprano de Alzheimer.
C) El alelo APOE ε4, ubicado en el cromosoma 21, es protector frente al Alzheimer de inicio tardío.
D) La mutación del gen MAPT, en el cromosoma 17, es la causa más común de Alzheimer esporádico.

75. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones sobre los métodos diagnósticos en la enfermedad de Alzheimer es CORRECTA?

A) En el líquido cefalorraquídeo (LCR), los niveles de beta-amiloide 42 suelen estar aumentados, mientras que la tau total y fosforilada están disminuidas.
B) El PET-FDG en enfermedad de Alzheimer muestra aumento del metabolismo en corteza parietal y temporal medial.
C) El PET con trazadores de amiloide permite visualizar depósitos de placas amiloides en vivo, siendo útil incluso en fases preclínicas.
D) El estudio genético estaría indicado en todos los pacientes con historia familiar y un patrón de herencia autosómico recesivo.