



# Neurología Argentina

www.elsevier.es/neurolarg



## Preguntas de Educación Médica Continua

### Nuevos factores genéticos en la esclerosis múltiple: mutación R92Q en el gen TNFRSF1A y el síndrome autoinflamatorio TRAPS

- El síndrome autoinflamatorio periódico asociado al receptor tipo 1 para el factor de necrosis tumoral es:
  - Un trastorno autoinmune adquirido.
  - Un trastorno hereditario causado por mutaciones en el gen TNFRSF1A.
  - Un trastorno hereditario causado por mutaciones en el gen TNFA.
  - Un trastorno hereditario causado por mutaciones en el gen HLA-DRA.
  - Ninguna es correcta.
- El síndrome autoinflamatorio periódico asociado al receptor tipo 1 para el factor de necrosis tumoral presenta frecuentemente como sintomatología:
  - Fiebre recurrente.
  - Eritemas cutáneos.
  - Dolores articulares.
  - Faringitis de repetición.
  - Todas son correctas.
- Los hallazgos de este estudio de investigación apoyan la existencia de:
  - Una participación del factor de necrosis tumoral alfa en la fisiopatogenia del trastorno.
  - Un número relativamente frecuente de sujetos portadores de la mutación R92Q en la población argentina.
  - Un posible blanco terapéutico por ser explorado en un subgrupo de pacientes con esclerosis múltiple.
  - Ninguna es correcta.
  - Todas son correctas.
- Los hallazgos del estudio de epidemiología genética realizado apoyan la existencia de:
  - Un rol para el gen TNFRSF1A como factor de riesgo para el desarrollo de esclerosis múltiple.
  - Un rol para el gen TNFA como factor de riesgo para el desarrollo de esclerosis múltiple.
  - Un rol para el gen R92Q como factor de riesgo para el desarrollo de esclerosis múltiple.
  - Todas son correctas.
  - Ninguna es correcta.

### 5. Los hallazgos del presente estudio avalan:

- La solicitud de la búsqueda de la mutación R92Q como una prueba diagnóstica en todos los pacientes con esclerosis múltiple.
- La solicitud de la búsqueda de la mutación R92Q como una prueba de utilidad para predecir el riesgo de recurrencia familiar de la esclerosis múltiple.
- El uso de anticuerpos monoclonales contra la acción del factor de necrosis tumoral alfa como tratamiento de la esclerosis múltiple.
- Todas son correctas.
- Ninguna es correcta.

### Atrofia cerebral en pacientes con síndrome desmielinizante aislado

- El mecanismo y la causa de la atrofia cerebral en pacientes con esclerosis múltiple (EM) se explica por:
  - Inflamación de la sustancia blanca.
  - Transección axonal secundaria al proceso inflamatorio.
  - Procesos independientes de la afectación inflamatoria de la sustancia blanca y la transección axonal consecuente con esta.
  - Pérdida neuro-axonal temprana.
  - Todas las anteriores.
- La atrofia cerebral observada en los pacientes con síndrome desmielinizante aislado (SDA) afectaba:
  - Exclusivamente a la sustancia blanca.
  - Exclusivamente a la sustancia gris neocortical.
  - Predominantemente a la sustancia gris neocortical.
  - Predominantemente a la sustancia blanca.
  - Exclusivamente a los cuerpos neuronales.
- La atrofia de la sustancia blanca en los pacientes con SDA fue:
  - Mayor en pacientes con más lesiones en la sustancia blanca.
  - Mayor en los pacientes con lesiones intracorticales.
  - Significativamente mayor en pacientes con SDA respecto al grupo control.
  - Independiente de la presentación clínica y de la carga lesional.
  - Mayor en pacientes con lesiones medulares.

9. El estudio tiene la ventaja de mostrar que:
- En pacientes con EM la atrofia se observa tempranamente y debe ser tratada.
  - En pacientes con EM la atrofia se observa tardíamente.
  - En pacientes con SDA la atrofia de sustancia blanca se correlaciona con la carga lesional.
  - En pacientes con SDA la atrofia de sustancia blanca y sustancia gris forman parte del proceso natural evolutivo del fenómeno.
  - En pacientes con SDA la atrofia de la sustancia gris se observa temprano, aun con escasa actividad inflamatoria.
10. La importancia de conocer la presencia de atrofia temprana en el curso de enfermedades autoinmunes desmielinizantes del sistema nervioso central, tales como el SDA, radica en:
- Elegir el tratamiento adecuado para los pacientes.
  - Usar la atrofia como parámetro de elección del tratamiento.
  - Seguir al paciente durante el curso evolutivo de la enfermedad.
  - Realizar controles neurorradiológicos más seguidos.
  - Comprender que existe un daño cerebral, aun en fases tempranas de la enfermedad, en donde se ha producido mínima discapacidad clínica.

### **Patrones de rendimiento práxico en pacientes con demencia tipo Alzheimer y demencia frontotemporal variante frontal**

11. ¿Qué déficit práxico ha sido reportado en la demencia tipo Alzheimer?
- Apraxia conceptual.
  - Apraxia ideomotora.
  - Déficit en el conocimiento de la función de herramientas.
  - Déficit en el reconocimiento de gestos.
  - Todas las anteriores son correctas.
12. Según los criterios de Lund y Manchester (1994) ¿cuál es una característica de exclusión diagnóstica para la demencia frontotemporal?
- Amimia.
  - Apraxia grave temprana.
  - Comienzo insidioso de lenta progresión.
  - Conducta perseverativa y estereotipada.
  - Inicio antes de los 65 años.
13. ¿Cuál de las siguientes pruebas no forma parte de la batería de evaluación cognitiva de praxias (Politis, 2003)?
- Ejecución de gestos a la orden verbal.
  - Ejecución de gestos a la vista de las herramientas.
  - Ejecución de gestos al tacto de las herramientas.
  - Imitación de gestos familiares.
  - Imitación de gestos no familiares.
14. Según Mozaz et al (1999) ¿en qué prueba se hallan las puntuaciones más bajas en pacientes con demencia tipo Alzheimer?
- Discriminación de gestos.
  - Ejecución de gestos a la orden verbal.
  - Imitación de gestos familiares.
  - Imitación de gestos no familiares.
  - Imitación de gestos simbólicos.
15. Según Goldenberg (2001) y Buxbaum et al (2000) ¿qué región tiene un rol decisivo en la imitación de gestos?
- Corteza occipital.
  - Corteza parietal derecha.
  - Corteza parietal izquierda.
  - Corteza temporal inferior.
  - Ninguna de las anteriores es correcta.

### **Queja mnésica: conciencia del fallo en el paciente, cuidador y variables involucradas**

16. ¿Cuál de los siguientes factores influyen en la magnitud de las quejas de memoria en pacientes con deterioro cognitivo?
- Edad.
  - Sexo.
  - Nivel educativo.
  - Grado de deterioro cognitivo.
  - c y d son correctas.
17. Las quejas de memoria serían más frecuentes en aquellos pacientes con:
- Escasa reserva cognitiva.
  - Trastornos conductuales.
  - Alto nivel educativo.
  - Edad avanzada.
  - No varía con el nivel educativo.
18. Según diferentes series, la prevalencia de anosognosia en demencia es:
- Del 10%.
  - Del 10 al 50%.
  - Del 25 al 75%.
  - Del 50 al 100%.
  - Del 90%.
19. El porcentaje de pacientes que reconocen fallos en la memoria:
- Aumenta conforme progresa el deterioro cognitivo.
  - Disminuye conforme progresa el deterioro cognitivo.
  - No se relaciona con el nivel de deterioro cognitivo.
  - Es mayor en las formas leves de demencia.
  - Es menor en pacientes con deterioro cognitivo leve.
20. En relación con el reconocimiento de fallos de memoria en los cuidadores de los pacientes con deterioro cognitivo:
- Son mayores en pacientes de edad avanzada.
  - Aumenta conforme progresa la demencia.
  - Disminuyen con pacientes de alto nivel educativo.
  - Son mayores en los hombres.
  - Ninguna es correcta.