

CASO 1

Un hombre de 75 años, diestro, previamente sano y activo, es llevado a la consulta por su esposa debido a que ha notado un cambio en su capacidad para comunicarse en los últimos dos años. El paciente presenta dificultades para encontrar las palabras correctas, a menudo utilizando términos generales como "cosa" o "eso" en lugar de nombres específicos. Su lenguaje es fluido, pero carece de contenido preciso, y en ocasiones comete errores semánticos al referirse a objetos o personas. Por ejemplo, puede llamar a un "tenedor" una "cuchara" o a un "perro" un "gato". La esposa también refiere que ha notado que el paciente tiene dificultades para comprender algunas palabras, especialmente nombres de objetos, aunque puede entender frases más largas. En el examen físico, el paciente no presenta déficits motores, ni otros signos neurológicos relevantes. En las pruebas cognitivas, se evidencia una dificultad para nombrar objetos y comprender el significado de las palabras, mientras que su memoria episódica está relativamente conservada.

Pregunta 1.- Con mayor probabilidad, las pruebas de neuroimagen funcional (PET) mostrarán:

- a) Hipometabolismo en el lóbulo temporal anterior-externo izquierdo
- b) Hipometabolismo frontal dorsolateral izquierdo
- c) Hipometabolismo hipocampo-entorrinal izquierdo
- d) Ninguna alteración metabólica significativa, o afectación difusa

Pregunta 2.- Según la presentación clínica del paciente, ¿cuál de las siguientes opciones describe mejor el tipo de afectación que presenta?:

- a) Atrofia cortical posterior (PCA)
- b) Variante frontal de la Enfermedad de Alzheimer (EA)
- c) Afasia progresiva primaria variante semántica (svPPA)
- d) Demencia con cuerpos de Lewy (DCL), variante disfásica

Pregunta 3.- ¿Cuál de los siguientes hallazgos en las pruebas neuropsicológicas es más consistente con el caso presentado?:

- a) Deterioro severo de la memoria episódica con relativa preservación del lenguaje
- b) Dificultad en las funciones ejecutivas con cambios conductuales prominentes
- c) Marcado deterioro visuoespacial y constructivo.
- d) Dificultad para la comprensión y nominación de palabras (anomia) con preservación relativa de la memoria episódica

Pregunta 4.- En relación a la patología subyacente más común en este cuadro clínico, ¿qué proteína se esperaría encontrar con mayor acumulación en el cerebro del paciente?:

- a) Alfa-sinucleína
- b) Proteína TDP-43
- c) Tau
- d) Beta amiloide

Pregunta 5.- Se le realiza estudio de marcadores biológicos (PET amiloide y punción lumbar con estudio de LCR). ¿Cuál es el resultado más probable?:

- a) Abeta 1-42: 400 pg/mL (normal >500), Abeta 1-40: 9,000 pg/mL (normal 8,000-10,000), TAU: 250 pg/mL (normal <300), FosfoTAU: 50 pg/mL (normal <60). PET amiloide no concluyente.
- b) Abeta 1-42: 700 pg/mL (normal >500), Abeta 1-40: 15,000 pg/mL (normal 8,000-10,000), TAU: 600 pg/mL (normal <300), FosfoTAU: 55 pg/mL (normal <60). PET amiloide positivo
- c) Abeta 1-42: 900 pg/mL (normal >500), Abeta 1-40: 9,500 pg/mL (normal 8,000-10,000), TAU: 200 pg/mL (normal <300), FosfoTAU: 40 pg/mL (normal <60). PET amiloide negativo.
- d) Abeta 1-42: 850 pg/mL (normal >500), Abeta 1-40: 6,500 pg/mL (normal 8,000-10,000), TAU: 280 pg/mL (normal <300), FosfoTAU: 45 pg/mL (normal <60). PET amiloide positivo.

Pregunta de Reserva 1.- ¿Cuál de las siguientes opciones describe mejor la evolución clínica que se podría esperar en el paciente a medida que progresa la enfermedad?:

- a) Desarrollo de parkinsonismo y fluctuaciones cognitivas.
- b) Progresión rápida hacia una demencia grave con cambios conductuales significativos.
- c) Desarrollo de problemas conductuales y superposición con la variante frontal de la demencia frontotemporal (bvFTD)
- d) Predominio de síntomas visuoespaciales y agnosia visual.

Pregunta de Reserva 2.- Si se realizara una prueba de fluidez verbal, ¿qué resultado sería más esperable en este paciente?:

- a) Deterioro severo tanto en la fluidez semántica como en la fonológica.
- b) Preservación de la fluidez semántica con marcado deterioro de la fonológica
- c) Deterioro en la fluidez semántica con relativa preservación de la fluidez fonológica
- d) Resultados normales en ambas pruebas de fluidez verbal.

CASO 2

Paciente varón nacido en 1960, varón. Docente (educación secundaria). Diestro.

ANTECEDENTES PERSONALES

- Asma severo con antecedentes de dos paradas cardiorrespiratorias
- Hipercoagulabilidad por factor V Leyden heterocigoto
- Hernia discal L4-L5
- Antecedentes quirúrgicos: dos neumotórax (uno espontáneo, otro secundario a parada cardiorrespiratoria), TEP, lobectomía de lóbulo inferior derecho, tromboflebitis
- No alergias medicamentosas conocidas

ANTECEDENTES FAMILIARES

Presenta antecedentes familiares de epilepsia: dos primos de su madre (hijos de un hermano de su abuelo materno) padecieron epilepsia. Todos los afectos de epilepsia en la familia (los dos hijos de Modesto y el paciente) son varones. Parece ser que su padre sufría “pesadillas” durante la infancia y adolescencia, que no fueron objeto de investigaciones adicionales.

HISTORIA DE LA ENFERMEDAD

El paciente inicia con crisis epilépticas a los 10 años de edad. Las crisis se caracterizaban inicialmente por ser crisis convulsivas durante el sueño, muy violentas, calificadas como generalizadas tónico-clónicas. También parecía que presentaba, sobre todo en momentos de adormecimiento y despertar, cuadro de aparente “embotamiento” y alguna clonía aislada, de predominio izquierdo.

Había recibido diversos tratamientos antiepilépticos a lo largo de su historia, incluyendo fenobarbital, fenitoína, Valproato sódico, lamotrigina y finalmente oxcarbazepina. Con este último se mantiene libre de crisis durante 3 años, pero presenta intolerancia gástrica, por lo que se ve obligado a reducir la dosis, con recaída posterior. La adición de clobazam no mejoró las crisis. La adición de perampanel supuso un empeoramiento de las crisis, que seguían apareciendo por la noche (las más violentas y frecuentes) o durante el adormecimiento o despertar (crisis con clonías de predominio en extremidad superior izquierda)

En 2017, además de las mencionadas pruebas complementarias, se realizó un registro videográfico de las crisis nocturnas de este paciente, en las que se despertaba repentinamente, se sentaba y realizaba movimientos de pedaleo con las piernas durante aproximadamente 30 segundos, gruñidos y vocalización, inquietud e incapacidad de respuesta, pobremente reactivo hasta un minuto después. En algunos casos los movimientos eran menos violentos o de muy

escasa duración, pero siempre de toda la extremidad (brazo o pierna). También se pudo comprobar que muchas de las mañanas en las que decía notar alguna "sacudida" al despertarse o una sensación de embotamiento u obnubilación eran tras haber sufrido un evento crítico, de mayor o menor intensidad, en la noche anterior.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

EEG (28/07/2017):

"De fondo algo lento pero con persistencia de ritmo alfa fisiológico, que muestra una actividad irritativa-lenta, de origen en estructuras subcorticales y proyección predominante hacia regiones fronto-temporales de ambos hemisferios cerebrales, con carácter alternante y asincrónico, y con discreta capacidad para generalizarse ante la hiperventilación."

ESTUDIO DE SUEÑO FISIOLÓGICO NOCTURNO (28/07/2017):

"El estudio muestra una arquitectura de sueño ligeramente modificada, aunque esto puede deberse a efecto de primera noche, pero la eficacia de sueño está muy disminuida. Se registran abundantísimos paroxismos de grafoelementos lentos, hipervoltados, acompañados de actividad muscular intensa, todos ellos muy breves, alrededor de 13 seg de duración, y solo uno de ellos, el más prolongado, es de 128 seg. (crisis)"

RESONANCIA CEREBRAL (17/1/2018):

"No se observan lesiones focales encefálicas ni alteraciones estructurales temporales. Exploración dentro de la normalidad."

Pregunta 6.- ¿Por qué los EEGs pueden ser normales o mostrar solo una ligera actividad irritativa, en contraste con los hallazgos del EEG nocturno en este tipo de epilepsia?:

- a) Porque las crisis del lóbulo frontal siempre tienen un origen profundo, inaccesible al EEG de superficie, que imposibilita la detección de actividad epileptiforme.
- b) Porque las crisis del lóbulo frontal pueden tener un generador cortical de baja amplitud o un origen en estructuras profundas, no fácilmente detectables por el EEG de superficie.
- c) Porque los pacientes con epilepsia del lóbulo frontal no presentan actividad epileptiforme interictal, solo en el registro ictal.
- d) Porque la actividad muscular durante la crisis imposibilita la correcta lectura del EEG.

Pregunta 7.- A pesar de los múltiples tratamientos, ¿a qué obedece la persistencia de crisis?:

- a) La presencia de anomalías estructurales probablemente no visualizadas en el estudio de RM previo.
- b) A tratarse de una epilepsia con una elevada tasa de farmacoresistencia, a pesar de un tratamiento correcto.
- c) A tratarse de una epilepsia condicionada genéticamente.
- d) A que no se ha empleado el fármaco anticonvulsivante adecuado para este tipo de epilepsia

Pregunta 8.- El término "epilepsia hipermotora relacionada con el sueño" (SHE) ha reemplazado al de "epilepsia nocturna del lóbulo frontal" (NFLE) por todas estas razones, menos una:

- a) Las crisis están fuertemente vinculadas al sueño, pero no tanto al momento del día. El término "nocturna" suele ser un descriptor inexacto, ya que implica un patrón cronobiológico en la aparición de las crisis.
- b) Las crisis pueden originarse primariamente en regiones extrafrontales, como el lóbulo temporal (zona epileptogénica), y posteriormente activar redes epileptogénicas que implican regiones frontales del cerebro (zona sintomática).
- c) "Hipermotora" describe mejor la semiología típica de las crisis en SHE y la distingue de otros tipos de crisis frontales.
- d) Aunque ambos términos se utilizan indistintamente, cuando se confirma que el origen de las crisis es el lóbulo frontal, no se utiliza el término "epilepsia hipermotora relacionada con el sueño" (SHE), y sólo el de "epilepsia nocturna del lóbulo frontal" (NFLE)

EVOLUCIÓN.

El paciente inicia tratamiento con un nuevo fármaco antiepiléptico (ESL), con mejoría clínica significativa.

Sin embargo, unos años más tarde comienza a quejarse de que algunos días sufre episodios de cefalea, y momentos de obnubilación, letárgica, náuseas y vómitos, dificultad para concentrarse e inestabilidad postural.

Pregunta 9.- ¿Cuál es la causa a investigar en primer lugar?:

- a) Una posible hiponatremia
- b) La peor respuesta al tratamiento, en relación con farmacorresistencia
- c) La presencia de crisis de origen temporal, además de los episodios de aparente origen frontal confirmados.
- d) La progresión de la enfermedad en forma de daño estructural por la repetición y persistencia de las crisis.

Un tiempo después, tras nuevo reajuste de tratamiento, se le realiza un nuevo EEG (01/12/2021), con el siguiente informe:

"De fondo formado por ritmo alfa normorreactivo, en el que todavía aparece una inestabilidad de los ritmos en regiones anteriores y medias de la convexidad de ambos hemisferios cerebrales, con carácter alternante y asincrónico, si acaso algo más persistente en hemisferio derecho, en el momento actual, que se acentúa ligeramente ante la hiperventilación, pero menos intensa que la puesta de manifiesto en el anterior estudio realizado a este paciente en Julio de 2.017."; y se le solicita un estudio genético.

Pregunta 10.- ¿En qué gen esperarías encontrar mutaciones?:

- a) GABRA1 (receptor GABA-A subunidad $\alpha 1$), GABRD (receptor GABA-A subunidad δ) u otros genes relacionados con receptores GABA-A
- b) CACNB4 (Canal de calcio voltaje-dependiente subunidad $\beta 4$), CACNA1H (subunidad $\alpha 1H$ de los canales de calcio tipo T activados por voltaje), u otros vinculados a canales de calcio
- c) CHRNA4 (Subunidad $\alpha 4$ del receptor nicotínico de acetilcolina), CHRNB2 (Subunidad $\beta 2$ del receptor nicotínico de acetilcolina), CHRNA2 (Subunidad $\alpha 2$ del receptor nicotínico de acetilcolina), o KCNT1 (Canal de potasio activado por sodio)
- d) En ninguno de los anteriores.

Pregunta de Reserva 3.- ¿Qué es la epilepsia hipermotora relacionada con el sueño (SHE)?:

- a) Una forma de epilepsia del lóbulo temporal que se caracteriza por crisis prolongadas con automatismos orales y pérdida de consciencia.
- b) Una entidad histórica que ha sido reemplazada por el término "epilepsia nocturna del lóbulo frontal".
- c) Un síndrome electroclínico distinto caracterizado por crisis breves, que ocurren en racimos, principalmente durante el sueño no REM, con manifestaciones motoras hipercinéticas.
- d) Un tipo de epilepsia que tiene como principal característica la presencia de crisis tónicas y distónicas exclusivamente en el sueño REM.

Pregunta de Reserva 4.- En relación con la epilepsia hipermotora relacionada con el sueño, ¿cuáles son los diagnósticos a considerar en primer lugar?:

- a) Epilepsia del lóbulo frontal y crisis febriles.
- b) Eventos paroxísticos no epilépticos de causa fisiológica o psicológica (PNEA), así como otras formas de epilepsia, especialmente las del lóbulo temporal mesial.
- c) Trastornos del movimiento y del sueño.
- d) Crisis de pánico y trastornos de ansiedad.

CASO 3

Mujer de 25 años presenta pérdida de visión severa en el ojo izquierdo (Agudeza visual 0.1), no refería dolor, se trató con corticoides con recuperación mínima al cabo de dos meses. Seis meses más tarde presentó disminución de agudeza visual en el ojo derecho también severa y sin apenas recuperación, (en PEV neuropatía óptica bilateral grave, con disminución de la amplitud y aumento de la latencia).

Pregunta 11. - La afectación de nervio óptico de este caso es más típica de:

- a) Neuritis óptica por esclerosis múltiple
- b) Neuritis óptica por MOGAD
- c) Neurorretinitis por Bartonella henselae.
- d) Neuromielitis óptica por Ac antiaquaporina 4.

La RMN mostró lesiones hiperintensas en T2 en sustancia blanca supratentorial subcortical, además de hiperseñal en ambos nervios ópticos, sin captación de contraste. Se hizo una analítica general completa, que incluía vitaminas, hormonas tiroideas, serologías de neurotrofos, autoinmunidad y fue normal.

Pregunta 12.- ¿Tiene criterio de esclerosis múltiple, según criterios de Mc Donald 2017?:

- a) No, porque los datos clínicos son atípicos para una esclerosis múltiple; los criterios se deben aplicar ante una clínica típica.
- b) No, no tiene lesiones en al menos dos localizaciones características de EM.
- c) Sí
- d) No, debería tener lesiones que captan y otras que no captan gadolinio para poder demostrar diseminación en tiempo.

En el LCR había bandas oligoclonales en LCR.

Pregunta 13. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es CORRECTA?:

- a) Tener bandas oligoclonales en LCR nos indica inequívocamente que el diagnóstico es esclerosis múltiple.
- b) Las bandas oligoclonales positivas descartan el diagnóstico de neuromielitis óptica.
- c) En alguna enfermedad de etiología mitocondrial las bandas oligoclonales en LCR pueden ser positivas.
- d) Todas son falsas.

Se realizó una prueba que fue diagnóstica.

Pregunta 14.- ¿Cuál cree que fue esa prueba?:

- a) RMN medular.
- b) Estudio genético.
- c) OCT
- d) Biopsia de piel.

Conocido el resultado de dicha prueba y teniendo en cuenta que un hermano comenzó a tener problemas visuales, la paciente presentó (habían pasado 4 años desde los primeros síntomas): pérdida de fuerza progresiva en la pierna izquierda. En la RMN cerebral se encontró aumento del número de lesiones hiperintensas en T2. La RMN cervicodorsal demostró dos lesiones medulares, con captación de contraste.

Pregunta 15.- ¿Cuál es el diagnóstico de esta paciente?:

- a) Neuromielitis óptica
- b) Esclerosis múltiple
- c) Síndrome de Harding
- d) CADASIL

Pregunta de Reserva 5.- En las lesiones del nervio óptico puede afectarse el reflejo fotomotor. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es INCORRECTA?:

- a) Las lesiones completas del nervio óptico interrumpen el brazo aferente del reflejo fotomotor, por lo que la estimulación del ojo ciego no provoca reflejo fotomotor ipsilateral ni contralateral.
- b) En las lesiones completas de un nervio óptico, si se ilumina el ojo sano se produce una miosis normal en ambos ojos.
- c) Si hay una lesión parcial del nervio óptico y se iluminan las pupilas alternativamente de forma rápida se observa que cuando se pasa del lado sano al patológico ambas pupilas se contraen.
- d) El defecto pupilar aferente relativo es muy específico de las lesiones del nervio óptico.

Pregunta de Reserva 6.- En relación con la neuropatía óptica hereditaria de Leber, señale la afirmación CORRECTA:

- a) La neuropatía óptica de Leber se debe en general a mutaciones puntuales del ADN del núcleo.
- b) La penetración a la neuropatía óptica de Leber está en torno al 10% en los hombres y 50% en las mujeres.
- c) Es característico que se mantenga normal el reflejo fotomotor por el respeto de una subpoblación de células ganglionares.
- d) Los factores exógenos como el tabaco y el alcohol no influyen en la gravedad del cuadro.

CASO 4

Paciente de 62 años que acude a neurología por alteraciones de sueño desde tres años antes; ronca y presenta movimientos anormales durante el sueño (movimientos de brazos, vocalización, movimientos que imitaban actividades de la vida diaria).

Se le realizó un estudio de sueño, se objetivaron parasomnias de sueño REM y NREM y apneas de sueño de origen central.

Pregunta 16.- ¿En qué enfermedad es típico encontrar esta alteración del sueño?:

- a) Demencia por Cuerpos de Lewy
- b) Encefalitis por ac antiNMDA
- c) Encefalitis por Ac antiLGI1
- d) Ninguna de ellas.

Un año después comenzó a presentar depresión, leve pérdida de memoria, inestabilidad en la marcha y corea.

Pregunta 17.- ¿Cuál es el diagnóstico más probable?:

- a) Demencia por Cuerpos de Lewy
- b) Enfermedad de Huntington
- c) Enfermedad por Anti-IgLON5
- d) Enfermedad con cuerpos poliglucosados del adulto.

Se le realizó una RMN cerebral que fue normal, en LCR había discreta elevación de proteínas. Tras una analítica sanguínea se llegó al diagnóstico.

Pregunta 18.- ¿Cuál es el diagnóstico más probable?:

- a) Insomnio familiar fatal
- b) Enfermedad por Anti-IgLON 5
- c) Encefalitis anti Ma2
- d) Enfermedad de Huntington

Tras fallecer el paciente se realizó necropsia y se encontró acumulación de tau hiperfosforilada en algunas regiones del cerebro.

Pregunta 19.- Señale cuál de las siguientes enfermedades no es una taupatía:

- a) Parálisis supranuclear progresiva
- b) Degeneración corticobasal
- c) Demencia por Cuerpos de Lewy
- d) Síndrome de Richardson

Pregunta 20.- Respecto al trastorno de conducta durante el sueño REM, señale la respuesta CORRECTA:

- a) Es más frecuente en mujeres.
- b) La base fisiopatológica es el aumento de la hipotonía muscular fisiológica del sueño REM.
- c) Es una disfunción del *locus subcoeruleus* en el puente y del núcleo magnocelular del bulbo.
- d) Con frecuencia es una manifestación prodrómica de una taupatía.

Pregunta de Reserva 7.- En relación con las parasomnias del sueño NREM, señale la respuesta CORRECTA:

- a) Son más frecuentes en el último tercio de la noche.
- b) La mayoría suelen aparecer en la infancia y tienen un importante componente familiar.
- c) Una característica común es que la persona recuerda el episodio.
- d) La privación de sueño y los estímulos de alertamiento durante el sueño NREM disminuyen los episodios de parasomnia NREN.

Pregunta de Reserva 8.- En algunas encefalitis por anticuerpos frente a antígenos de superficie puede haber trastornos de sueño. Señale la respuesta FALSA:

- a) En la encefalitis por NMDA es muy frecuente el insomnio al inicio y la hipersomnias es común en la fase de recuperación.
- b) En la encefalitis por LGI1 es frecuente que presenten estridor durante el sueño.
- c) En la encefalitis por CASPR2 es muy frecuente el insomnio y es común el comportamiento anormal durante el sueño.
- d) En la encefalitis por Ma2 podemos encontrar hipersomnias con cataplejía.

CASO 5

Paciente varón de 43 años con antecedentes de colitis ulcerosa, reciente vacunación para la fiebre amarilla por previsión de viaje a Kenia. Acude a consulta de Neurología derivado desde el S. de Urgencias donde fue valorado hace 3 semanas por dolor de instauración aguda en pecho y hombro derechos de varias horas de duración. De la información disponible de Urgencias se recoge: dolor en hombro que se extiende hacia el codo, además refiere debilidad y entumecimiento en mano derecha. El dolor mejora con la administración de medicación analgésica, pero persiste entumecimiento, debilidad y parestesias. No refiere debilidad ni síntomas sensitivo en extremidades inferiores”.

El dolor ha mejorado con AINE que le pautaron en Urgencias, sin embargo, a lo largo de los días persiste debilidad en brazo derecho con sensación de entumecimiento. En la exploración se objetiva limitación para la elevación del brazo y escapula alada. No déficit motor en extremidad superior izquierda ni extremidades inferiores. ROT presentes y simétricos. No alteración sensitiva. Estática coordinación y marcha normal.

Pregunta 21.- El cuadro que presenta el paciente se ha asociado a alguno de los siguientes desencadenantes:

- a) Después de vacunación
- b) Tras infecciones víricas y bacterianas
- c) Después de cirugía
- d) Cualquiera de las anteriores

Pregunta 22.- En el diagnóstico diferencial se deben incluir otros procesos que cursan dolor, paresia y amiotrofia, entre ellos todos los siguientes, EXCEPTO:

- a) Síndrome de Pancoast
- b) Tumores espinales o del plexo
- c) Capsulitis adhesiva, artritis
- d) Síndromes del desfiladero torácico

Pregunta 23.- ¿Con cuál de los siguientes tratamientos se ha identificado mejoría, especialmente si el tratamiento se instaura en los primeros días tras el debut de los síntomas y constituye el estándar de tratamiento?:

- a) Corticoesteroides
- b) Antibióticos
- c) Plasmaféresis o Inmunoglobulinas
- d) Benzodiacepinas y otros relajantes musculares

Pregunta 24.- Respecto a la entidad que ha diagnosticado en este paciente es cierto que:

- a) Aproximadamente el 50% de los casos son bilaterales
- b) Suele afectar preferentemente a la parte superior del plexo.
- c) La amiotrofia suele ser más grave en las afectaciones del plexo inferior
- d) La RM es útil para descartar lesión estructural, no se han descrito alteraciones que puedan apoyar el diagnóstico.

Pregunta 25.- Respecto al estudio neurofisiológico, ¿cuál de las siguientes alteraciones encaja en el cuadro que se sospecha?:

- a) Distribución parcheada de la denervación para músculos inervados por diferentes nervios b) o por un tronco nervioso del plexo braquial.
 - c) Bloqueo proximal de la conducción nerviosa sugiriendo desmielinización focal proximal
 - d) Potenciales gigantes polifásicos en fases precoces del proceso
- Los músculos que no están clínicamente afectados no muestran alteraciones en el estudio neurofisiológico.

Pregunta de Reserva 9.- Existen datos que pueden orientar el pronóstico. Todos los siguientes son datos de mal pronóstico, EXCEPTO:

- a) Que la debilidad afecta al plexo superior
- b) Que el dolor sea persistente o recurrente
- c) Presencia de signos intensos de denervación en EMG
- d) Que no haya comenzado la mejoría a los 3 meses

CASO 6

Paciente de 67 años de edad, diestro, profesor de enseñanza secundaria jubilado. Valorado en consulta por un cuadro que se inició hace algo más de un año consistente en torpeza motora. Refiere mayor torpeza para los movimientos de las manos, le cuesta abrocharse botones, picar alimentos en la cocina o batir un huevo, también mayor torpeza para la escritura con tendencia a la micrografía. Camina a diario pero su mujer comenta que camina más despacio arrastrando los pies, no ha tenido caídas, para caminar por el monte utiliza bastón de marcha con el que se siente más seguro. No refiere quejas cognitivas. Preguntado por el sueño su mujer comenta que desde hace varios años algunas noches habla, grita y en algunas ocasiones da manotazos “parece como si soñase que alguien le estuvieran persiguiendo”, en una ocasión se cayó de la cama. Niega bajo estado de ánimo.

Exploración: Orientado en tiempo y espacio lenguaje normal. Rigidez axial y en extremidades leve en extremidades izquierdas, leve-moderada en extremidades derechas. No se observa temblor de reposo. Capaz de ponerse de pie sin apoyo, el paso es algo lento, braceo disminuido, paso ligeramente acortado, ligero arrastre de ambos pies, inestabilidad en los giros.

Se realiza TC craneal en la que no se identifican alteraciones destacables. Se inicia tratamiento con Pramipexol con mala tolerancia por mareo y náuseas por lo que se suspende iniciándose tratamiento con Ldopa bien tolerada en dosis bajas, se realizan incrementos progresivos hasta llegar a 200 mg tres veces al día con mejoría de los síntomas.

Pregunta 26.- De acuerdo con esta historia clínica y exploración se puede establecer el diagnóstico de:

- a) Con estos datos no se puede establecer un diagnóstico
- b) Atrofia multisistema tipo parkinsoniano
- c) Parálisis supranuclear progresiva
- d) Enfermedad de Parkinson

Durante los dos años siguientes la situación del paciente empeora, se incrementa la torpeza global y refiere haber tenido varias caídas. Se incrementa la dosis de levodopa hasta alcanzar los 1000 mg/día, aparición de discinesias que tienen una localización preferente bucolingual. Por lo que se reduce la dosis de medicación. En la consulta se realiza medición de PA en decúbito (150/85 mmHg) y bipedestación (125/80 mmHg). En la anamnesis dirigida reconoce urge-incontinencia urinaria ocasional.

Pregunta 27.- Se puede afirmar que:

- a) La hipotensión es un efecto secundario del tratamiento
- b) Cumple criterios para afirmar que hay disautonomía
- c) Se requiere demostración mediante pruebas complementarias la disautonomía
- d) Si bien la hipotensión es una bandera roja en el diagnóstico de E de Parkinson no hay más datos que hagan dudar del diagnóstico de E de Parkinson

Pregunta 28.- ¿Cuál de los siguientes estudios complementarios tendría menos interés en el diagnóstico diferencial que se plantea?:

- a) FDG-PET
- b) Resonancia magnética
- c) Gammagrafía con ioflupano (¹²³I) (DaTscan)
- d) Gammagrafía cardíaca MIBG (¹²³I)

Preguntas 29.- Respecto a las alteraciones nocturnas descritas al principio del caso se puede afirmar todo lo siguiente, EXCEPTO:

- a) El trastorno de conducta del sueño REM apoya el diagnóstico de E de Parkinson idiopática frente a otros parkinsonismos plus.
- b) Son clínicamente sugestivas de corresponder con un Trastorno de conducta del sueño REM.
- c) Para el diagnóstico de Trastorno de conducta del sueño REM se requiere demostrar pérdida de atonía durante el sueño REM mediante estudio polisomnográfico.
- d) En caso de identificar estridor inspiratorio apoya el diagnóstico de Atrofia multisistema.

Pregunta 30.- Respecto a la base neuropatológica del caso que se presenta, es cierto que:

- a) Inclusiones intraneuronales y gliales de TDP-43
- b) Depósitos de proteína tau en neuropilo y glía (donde adopta forma de astrocitos en penacho)
- c) Inclusiones intracitoplasmáticas eosinofílicas intraneuronales cuyo principal componente es alfasinucleína
- d) Inclusiones intracitoplasmáticas gliales, argirófilas (Gallyas) y contienen ubiquitina y α -sinucleína.

Pregunta de Reserva 10.- Todos los fármacos que se mencionan pueden tener utilidad en el tratamiento de la hipotensión ortostática en el contexto de un parkinsonismo, EXCEPTO:

- a) Amantadina
- b) Droxidopa
- c) Midodrina
- d) Piridostigmina

