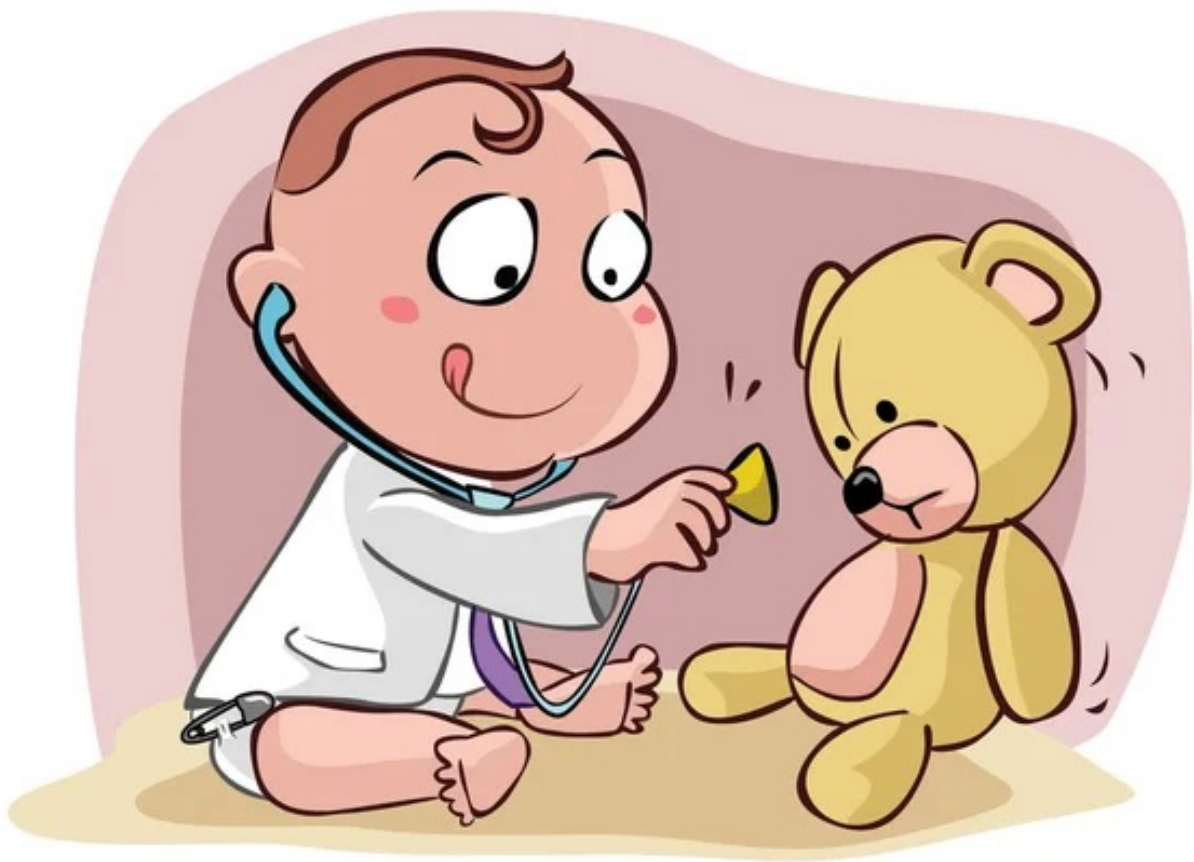


PEDIATRÍA II



2024-25

TEMAS	NOMBRE DEL TEMA	PROFESOR
1	Enfermedades hemorrágicas y hemofilias	COUCE
2	Infecciones respiratorias agudas en el niño	MARTINÓN
3	Infecciones tracto respiratorio superior I: laringitis	MARTINÓN
4	Infecciones tracto respiratorio superior II: faringoamigdalitis	MARTINÓN
5	Infecciones del tracto respiratorio inferior	MARTINÓN
6	Asma y estatus asmático	MARTINÓN
7	Infecciones del tracto urinario (ITU)	MARTINÓN
8	Hematuria y proteinuria	CONCHEIRO
9	Vacunas y calendario vacunal	MARTINÓN
10	Reacciones adversas a alimentos	LEIS
11	Ruta asistencial de pacientes alérgicos a proteínas leche de vaca no IgE mediada	LEIS
12	Malabsorción e intolerancia a la lactosa	LEIS
13	Diarrea aguda y probióticos	LEIS
14	Enfermedad celíaca y diarrea crónica	LEIS
15	Fibrosis quística	LEIS
16	Trastornos gastrointestinales funcionales: reflujo, estreñimiento y EI	NAZARET MARTINÓN
17	Hiperglucemias y diabetes mellitus	CABANAS
18	Hipotiroidismo e hipertiroidismo	CABANAS
19	Patología suprarrenal	CABANAS
20	Pubertad precoz	CABANAS
21	Pubertad retardada	CABANAS
22	Crecimiento y talla baja	LIDIA CASTRO
23	Hipopituitarismo: déficit GH	LIDIA CASTRO
24	Epilepsia y convulsiones I	LÓPEZ
25	Epilepsia y convulsiones II	LÓPEZ
26	Trastornos paroxísticos no epilépticos	EIRIS
27	Enfermedades neuromusculares	EIRIS
28	Miotonías y atrofas musculares	EIRIS
29	Neurodesarrollo	CONCHEIRO
30	Malformaciones del SNC	CONCHEIRO
31	Cáncer en pediatría	CONCHEIRO
32	Tumores hematológicos	CONCHEIRO
33	Oncohematología pediátrica	CONCHEIRO
34	Tumores sólidos	CONCHEIRO

35	Emergencias oncológicas pediátricas	CONCHEIRO
36	Oncología pediátrica: casos clínicos	CONCHEIRO
37	Anemia ferropénica	CONCHEIRO
38	Anemia megaloblástica	CONCHEIRO
39	Cardiología pediátrica	SOTO
40	Urgencias pediátricas	SOTO
41	Patología quirúrgica pediátrica: fimosis e hipospadias	BAUTISTA
42	Patología quirúrgica inguinal-escrotal: hernia hidrocele y criptorquidia	BAUTISTA
43	Atresia de esófago y atresias intestinales	BAUTISTA
44	Árbol genealógico	COUCE
45	Sensogenoma	MARTINÓN

1. ENFERMEDADES HEMORRÁGICAS EN LA EDAD PEDIÁTRICA. HEMOFILIAS Y ENFERMEDAD DE VON WILLEBRAND

. Una niña de 4 años acude a consulta porque tiene hematomas en brazos, piernas y tronco desde 24 horas antes. En los análisis de sangre tiene 20.000 plaquetas/mm³ (normal más de 150.000/mm³), ¿cuál de las siguientes pruebas es prescindible en el estudio de este paciente? (2014 junio)

- a) Recuento de leucocitos y fórmula leucocitaria.
- b) Tiempo de hemorragia o tiempo de obturación con analizador PFA.
- c) Tiempo de protrombina.
- d) Fibrinógeno en plasma.
- e) Tiempo de protrombina.

→ alteración coagulación - pruebas detección iniciales

- hemograma (recuento leucocitario + fórmula leucocitaria)
- tiempo protrombina (TP) = estudio factores coagulación vía extrínseca + vía común
- tiempo tromboplastina parcial activado (TTPA) = estudio factores coagulación vía intrínseca + vía común
- tiempo de trombina = prueba deficiencia/disfunción fibrinógeno
- cuantificación fibrinógeno
- dímeros D

*correcta: b

. Un niño de 3 semanas de edad consulta porque apreciaron sangre en heces. En el estudio de hemostasia realizado tiene tiempo de protrombina alargado, tiempo parcial de tromboplastina normal, fibrinógeno normal y tiempo de trombina normal. De las siguientes afirmaciones, ¿cuál es la verdadera? (2014 junio)

- a) Puede tener déficit de factor contacto.
- b) Puede tener déficit de factor XII.
- c) Puede tener déficit de factor VII.
- d) Puede tener déficit de fibrinógeno.
- e) Puede tener déficit de factor IX.

→ tiempo protrombina (TP) alargado = déficit factor coagulación vía extrínseca (VII, FT) + vía común (X, V).

*correcta: c

. Un niño de 3 años está diagnosticado de púrpura trombopénica idiopática, presenta en la analítica 10.000/mm³ plaquetas y tiene hemorragia activa en mucosas, ¿qué debemos hacer de entrada? (2023 mayo)

- a) Administrar inmunoglobulina IV a dosis de 0,8g/kg de peso y nueva valoración a las 24 horas.
- b) Actitud expectante con controles periódicos.
- c) Administrar corticoides de entrada.
- d) Administrar azatioprina.

→ PTI - Ito - grupo I = <20.000 plaquetas + hemorragia activa ⇒ Ig IV 0,8g/kg de peso y nueva valoración 24h (si persiste hemorragia = añadir corticoides).

*correcta: a

. Un niño de 5 años presenta una púrpura. El recuento de plaquetas es de 25000/mm³. ¿Qué debemos hacer? (2022 mayo)

- a) Se considera un proceso grave y debemos administrarle corticoides.
- b) Se considera leve y debemos tomar actitud expectante con controles periódicos.
- c) Administrar inmunoglobulina endovenosa.
- d) Debemos realizar un examen de médula ósea.

→ trombocitopenia - leve = 20-50.000/mm³ (cutáneo = petequias)

→ púrpura trombocitopénica idiopática - grupo III = plaquetas 20-50.000/mm³ → actitud expectante + controles periódicos

*correcta: b

. Niño de 13 meses, que acude al hospital por presentar aumento de volumen de zona occipital (hematoma subgaleal gigante) secundario a trauma. Se constata evolutivamente que existen trastornos de la coagulación (caída de la

hemoglobina, así como TPTA prolongado), lo que hacen pensar en una discrasia sanguínea, ¿cuál sería más probable? (2022 mayo)

- a) Hemofilia A o b.
- b) Trombopenia.
- c) Púrpura trombopénica idiopática.
- d) Enfermedad de von Willebrand.

→ hemofilia A/B

- sintomatología = hemorragias frecuentes con inicio deambulación (cuando se producen caídas y golpes) → hemorragias SNC

- lab = TPTA alargado/aumentado

→ clave del asunto = niño edad empieza a andar hemorragias x traumatismo + TPTA alargado (disminución factor coagulación VIII/IX)

*correcta: a

. Un niño de 13 meses tras un pequeño traumatismo presenta hematoma subgaleal gigante, y tiene el antecedente de haber presentado ya otro anteriormente. Se constata que presenta disminución de la hemoglobina y TPTA prolongado, lo que hacen pensar en una discrasia sanguínea. en qué habría que pensar de entrada? (2023 mayo)

- a) En una púrpura trombopénica idiopática.
- b) En una enfermedad de Von Willebrand.
- c) En una trombopenia trombótica.
- d) En una hemofilia A o B.

*correcta: d

. Un niño de 3 años tiene hemartrosis frecuentes y en el estudio de la hemostasia el tiempo parcial de tromboplastina esta alargado. ¿Cuál es el diagnóstico más probable? (2014 junio)

- a) Trombopatía.
- b) Hemofilia A.
- c) Hemofilia B.
- d) Déficit de factor XI.
- e) Déficit de factor XII.

→ podría ser tanto hemofilia A (déficit VIII) como hemofilia B (déficit IX) pero la A es (+) frecuente.

Hemofilia A = afecta a 1/5.000-10.000 varones // Hemofilia B = afecta 1/30.000 varones

*correcta: b

. Una niña de 14 años de edad, acude al Hospital por presentar metrorragia abundante y estar pálida. Historia prolongada de sangrado de encías, epistaxis desde su niñez, metrorragia desde menarquia. Nacida de matrimonio consanguíneo. ¿En qué deberíamos pensar como más probable? (2023 mayo)

- a) En una púrpura trombopénica idiopática.
- b) En una enfermedad de Von Willebrand.
- c) En una trombopenia.
- d) En una hemofilia A o B.

→ enfermedad Von Willebrand - clínica = hemorragias mucosas/piel + gingivorragias + epistaxis severas + metrorragia abundantes

- herencia = autosómica dominante/recesiva

→ manifestaciones hemorrágicas adolescencia + hemorragia mucosas/piel + consanguineidad = enfermedad Von Willebrand

*correcta: b

2. INFECCIONES RESPIRATORIAS AGUDAS. DIFERENCIAS ANATÓMICAS

*. Un niño de 2 años que no había recibido ninguna vacuna por culpa de sus padres, miembros de una secta naturópata y anti-vacunas, se presenta en urgencias con fiebre alta, afectación grave del estado general, dolor de garganta y dificultad respiratoria importante, con tiraje supraesternal y utilización de la musculatura accesorio. El niño se ve que está "agobiado", y que estira generalmente el cuello e inclina el cuerpo hacia delante "concentrado" en respirar. En este paciente, ¿qué vacuna podría haber evitado este grave cuadro? (2023 mayo)

- a) Una vacuna toxoidea.
- b) Una vacuna polisacárida conjugada. *
- c) Una vacuna viva atenuada.
- d) Una vacuna de ARNm.

3. INFECCIONES DEL TRACTO RESPIRATORIO SUPERIOR I: LARINGITIS

. Poco después de acabar el partido del Madrid-City, urgencias se llena de niños. Uno de ellos, es un paciente de 3a que es traído por fiebre de 38.5°C axilar y cefalea. La paciente tenía un cuadro catarral desde hacía 10 días. La exploración física era normal, salvo la presencia de moco abundante en cavum.Cuál de las siguientes aseveraciones le parece correcta: (2023 mayo)

- a) Sospecho una sinusitis frontal, así que iniciaré tratamiento con amoxicilina-clavulánico.
- b) Es necesario realizar una punción lumbar.
- c) En función de los datos del TAC craneal urgente, decidiré actitud y tratamiento.
- d) La antibioterapia oral debería mantenerse al menos una semana.

→ sinusitis aguda

- complicaciones (+) frec infecciones vías aéreas (junto otitis media) → 5-10% infecciones vías aéreas se complican con sinusitis
- desarrollo senos paranasales
 - maxilar = RN
 - etmoidal = 2a
 - esfenoidal = 2a
 - frontal = 4a
- clínica => resfriados prolongados >10d con mala evolución / resfriados graves con fiebre alta + rinorrea purulenta >3d = descartar sinusitis
- Dx = clínica + Rx (nivel hidroaéreo) + TC (gold standard - uso en sinusitis graves) + ultrasonidos (solo maxilares/frontales)

*TC = demostración definitiva pero no es prueba frecuente enfermedad banal

- Tto:

- dosis = altas + prolongadas → duración = min 8-10d (7d desde resolución clínica)
- amoxicilina altas dosis + ácido clavulánico (si resistencias/refractario/grave)

*correcta: d

4. INFECCIONES DEL TRACTO RESPIRATORIO SUPERIOR II: FARINGITIS

. ¿Cuál es la forma clínica sintomática más frecuente de primoinfección por el virus del herpes tipo 1 en lactantes y niños pequeños? (2023 mayo)

- a) Meningitis.
- b) Genital.
- c) Neumonía.
- d) Gingivostomatitis y faringitis.

→ faringoamigdalitis - etiología vírica = VHS (primoinfección) → aftas (lesiones orales/bucales) NO limit zona faringoamigdal (puede llevar a que el niño no pueda comer y por tanto tenga que ingresar) + gingivostomatitis herpética + fiebre elevada

*correcta: d

. Recientemente se ha observado un incremento de infecciones estreptocócicas en el mundo, incluido nuestro país, pero los alumnos de pediatría no están preocupados, porque tras haber estudiado a fondo el problema en pediatría saben que todas las aseveraciones son ciertas excepto una. Señálela: (2023 mayo)

- a) El principal fenotipo clínico de la infección estreptocócica es la faringoamigdalitis aguda.
- b) El tratamiento es antibiótico y la elección es la azitromicina, especialmente en lactantes.
- c) La escarlatina es una de sus formas clínicas características y puede complicarse en nuestro medio con glomerulonefritis como complicación.
- d) Es posible, y recomendable en caso de sospecha, el diagnóstico rápido basado en la proteína M del estreptococo.

→ faringoamigdalitis

- etiología = 65-80% virus (adeno/entero) + 20% bacteriana (> estreptococo beta hemolítico grupo A - Pyogens)

- dx = clínico + identificar SBHGA

• streptotest = prueba rápida detecta presencia streptococo (proteína M superficie) ⇒ cuidado con FP (NO clínica = NO validez prueba) → NO <3a (<2a sí guardaría)

- complicaciones - NO supurativas = glomerulonefritis post-estreptocócica (>frec nuestro medio)

- tto - bacteriana streptocócica = penicilina

*correcta: b

. Un niño de 3 años, se presenta en su consulta por un nuevo episodio de faringoamigdalitis aguda por Streptococo. El tercero en 6 semanas. ¿Cuál de las siguientes aseveraciones le parece correcta? (2023 mayo)

- a) Haber tenido tres episodios en dos meses es indicación de amigdalectomía.
- b) Hay que hacer una anamnesis cuidadosa y ver si los padres son de los que chupan el chupete del niño cuando cae al suelo o dan besitos en la boca, porque esta podría ser la explicación de las recurrencias
- c) Dado el periodo tan corto entre episodios, sospecho que puede ser en realidad una forma autoinmune (síndrome PFAPA) en un niño portador de estreptococo, así que inicio tratamiento con corticoides.
- d) Haremos una biopsia amígdalas para posibles causas de faringoamigdalitis de repetición.

→ faringoamigdalitis de repetición

- AAP la define = 7 infecciones /1a + 5/a x 2a consecutivos + 3/a x 3a consecutivos

- tto = clindamicina 10d

- valorar búsqueda portadores familiares (padres chupan chupete niño)

- hipertrofia amigdal + etiología SBHGA = indicación adenoamigdalectomía

- explorar otras opciones = guardaría / PFAPA (enf autoinflamatoria) /

*correcta: b

. Un niño de 22 meses fue atendido por presentar una otitis media aguda bilateral que cursó con dolor, fiebre, otorrea e hipoacusia. Se instauró tratamiento antibiótico por vía oral y con gotas tópicas con lo que mejoró la sintomatología. A los doce días acude de nuevo a urgencias porque reaparece la fiebre y los padres han observado que el pabellón auditivo se ha desplazado hacia fuera y abajo y que la piel retroauricular está roja y edematosa. ¿Cuál es el diagnóstico más probable? (2023 mayo)

- a) Otitis externa.
- b) Mastoiditis.
- c) Condritis.
- d) Celulitis.

→ OMA (otitis media aguda)

- etiopatogenia = episodio inicial viral -> 1ª otitis normalmente x neumococo -> después x infecciones bacterianas
- *vacunación evita primara otitis que hace que haya muchos otitis de repetición
- tto = amoxicilina
- complicaciones = otoantritis-mastoiditis -> despegamiento pabellón auricular + coloración eritematosa -> mismo tto OMA
lperol i.v.
- *correcta: b

5. INFECCIONES TRACTO RESPIRATORIO INFERIOR

.Cuál es la causa más frecuente de estridor laríngeo congénito: (2023 mayo)

- a) Laringotraqueomalacia.
- b) Parálisis de cuerdas vocales.
- c) Infección viral persistente.
- d) Hemangioma subglótico.

→ laringitis / sd CRUP = estridor + tos metálica + disfonía con/sin dificultad respiratoria => dx dif:

- causa infecciosa = (+) frec -> laringotraqueítis viral aguda / laringitis subglótica
- causa mecánica = cuerpo extraño + compresión extrínseca (neo)
- causa congénita = estridor laríngeo congénito -> 1. laringotraqueomalacia (+frec) [debuta RN 2-3sem] / 2. estenosis congénita subglótica
- causa iatrogénica = estenosis post-intubación traqueal (stap Aureus).

*correcta: a

. ¿Cuál es el agente bacteriano más común de la neumonía adquirida en la comunidad en la infancia? (2023 mayo)

- a) Streptococcus pneumoniae.
- b) Mycoplasma pneumoniae.
- c) Staphylococcus aureus.
- d) Streptococcus pyogenes.

→ neumonía adquirida en la comunidad (NAC)

- infección aguda parénquima pulmonar
- afecta a pacientes NO hospitalizados
- caracteriza x = fiebre + tos + síntomas respi + Rx infiltrados pulmonares
- ppl causa infecciosa muerte infantil en el mundo = 15% muertes <5a
- causa (+) frec = 1. infecciones víricas -> 2. infecciones bacterianas => 1/3 mixtas
- etiología - (cambia con crecimiento) = 1º neumococo -> 2º VRS -> 3º mycoplasma Pneumoniae (>5a)

*correcta: a

. En relación al virus respiratorio sincitial, cuál de las siguientes aseveraciones NO es cierta: (2023 mayo)

- a) Es la causa más frecuente de hospitalización en lactantes en nuestro medio.
- b) La gran mayoría de los ingresos acontece en lactantes sin factores de riesgo identificables.
- c) Afecta a lactantes sobre todo entre los 6 meses y los 2 años de vida.
- d) Carece de tratamientos específicos más allá del soporte.

→ bronquiolitis aguda

- 1ª causa de ingreso respiratorio en lactantes
- etiología -> VRS 75%

→ virus respiratorio sincitial

- (>) infecciones = 1º días meses del recién nacido -> (+) grave <6m
- todo niño <2a se va a infectar (exposición a virus)
- 1/56 RN sanos acaba ingresando 1er año vida x infección VRS
- (>) pacientes ingresan con bronquiolitis aguda NO tienen FR = 3/4 niños ingresan x bronquiolitis aguda / infección VRS son "sanos"
- (>) hospitalizaciones se producen en lactantes sanos (79%)

→ bronquiolitis aguda - tto = NO tto etiológico (no hay tto que revierta la necrosis producida x bronquiolitis)

- tto indicado = tto soporte

*correcta: c (st <6m)

. Salió el 20 de mayo de 2022 un trabajo en Lancet del grupo liderado por mi buen amigo Harish Nairn de la universidad de Edimburgo, que estimaba que la infección por virus respiratorio sincitial (VRS) explica más de 100.000 muertes en pacientes menores de 5a cada año. Aunque quizás no leíste aún este paper, has asistido a clases, así que sabes cuál de las siguientes aseveraciones es incorrecta: (2023 mayo)

- a) La mortalidad por VRS es más elevada en los lactantes que en los niños.
- b) La prematuridad es un factor de alto riesgo de complicaciones por VRS.
- c) El VRS a pesar de su alta mortalidad en niños, no afecta sin embargo a pacientes en la edad adulta.

d) El VRS no solo produce complicaciones agudas, sino que una vez superado, puede condicionar complicaciones a medio plazo, sobre todo sibilancias recurrentes.

→ VRS - epidemiología

- mayoría infecciones 1º días/meses RN
- (+) grave <6m
- patógeno frecuente en adulto = pero x características anatómicas/fisiológicas cuadro NO tan grave
- (>) hospitalizaciones = lactantes sanos (79%)
- secuelas = pulmón sensibilizado = lactante sibilante recurrente → asma

*correcta: c

6. ASMA Y ESTATUS ASMÁTICO

*. Un niño de 5 años asmático es remitido para evaluación por su pediatra . Cuál de los siguientes resultados de la espirometría que acaba de realizarle no encajaría con el diagnóstico: (2023 mayo)

- a) Espirometría con volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV1) disminuido.
- b) Espirometría con capacidad vital forzada (CVF) normal.
- c) Espirometría con capacidad vital forzada (CVF) disminuida.
- d) Cociente FEV1/CVF aumentado.

→ asma - espirometría - patrón obstructivo

- FEV1 = disminuido
- FVC = normal/disminuido
- FEV1/FVC = disminuido

=> asma patrones obstructivo = evidencia en prueba espirometría -> parámetro principal: (-) FEV1/FVC

*correcta: d

. El niño asmático de 5 años del caso anterior, tienen un asma persistente de difícil control. ¿Cuál de los siguientes tratamientos prescritos consideras que no es adecuado para su tratamiento de mantenimiento? (2023 mayo)

- a) Beta-2 agonista de acción corta.
- b) Beta-2 agonista de acción prolongada.
- c) Corticoides inhalados a dosis medias.
- d) Antagonista de los antileucotrienos.

→ asma - tto farmacológico

- agonistas beta2 acción corta = episodios agudos + rescate + ejercicio -> NO tto mantenimiento
- agonistas beta2 acción prolongada = NO <2a
- corticoterapia = mantenimiento (inhalado) + crisis agudas
- antagonistas receptores leucotrienos (ALTR) = alternativa 1ª línea (corticoides inhalados) en asma persistente leve + tto complementario

*correcta: a

7. INFECCIONES DEL TRACTO URINARIO

. ¿Cuál de estos síntomas NO es propio de una infección del tracto urinario en un niño de 4 meses? (2023 abril)

- a) Fiebre.
- b) Urgencia miccional.
- c) Irritabilidad.
- d) Estancamiento peso.

→ ITU - sospecha => fase preverbal = fiebre + irritabilidad

- un bebé no controla la micción por lo que no tienen ningún tipo de urgencia, lleva el baño a cuestas (pañal)

*correcta: b

. ¿Cuál de los siguientes sería un factor de riesgo para presentar infecciones urinarias de repetición? (2023 mayo)

- a) Disfunción vésico-intestinal.
- b) Sondaje vesical de repetición.
- c) Reflujo vésico-ureteral grado II.
- d) Todas las anteriores son factores de riesgo.

→ ITU - FR

- estasis orina x obstrucción estructural/funcional
- RVU (reflujo) favorece ascenso orina infectada vejiga a tracto urinario superior
- pañales
- fimosis = (-) flujo urinario = (+) acúmulo secreciones

*correcta: d

. La infección urinaria que afecta a las vías altas o piel o nefritis se caracteriza por: (2023 mayo)

- a) Asociar frecuentemente fiebre y escalofríos y elevación de PCR.
- b) Ser causada fundamentalmente por bacterias gram positivas
- c) Presentar como secuela daño renal crónico en un 80% de los casos.
- d) Ser una patología excepcional en niños con una uropatía compleja.

→ ITU - etiopatogenia = E.coli

→ ITU - localización = PNA (pielonefritis aguda)

- $T^{\circ} > 38,5^{\circ}\text{C}$ >48h
- (>) reactantes fase aguda (RFA) = PCR / PCT
- clínica = fiebre + afectación estado general / dolor lumbar

*correcta: a

MIR (MARTINON)

. Niña de 10 meses, correctamente vacunada para su edad, tiene fiebre alta, fotofobia y tos. Tras 4 días de fiebre se aprecian unas manchas blancas, como un espolvoreado de harina en mucosa malar a nivel del 2º molar. Al día siguiente de detectarse estas manchas, todavía con fiebre y tos, se detecta un exantema eritematoso, maculo-papuloso morbiliforme, con tendencia a la confluencia en algunas zonas, de aparición craneocaudal. La fiebre persiste hasta 3 días más. Al 5º día de iniciar el exantema el niño se encuentra afebril pero inicia en la piel una fase de descamación fina, furfurácea. El diagnóstico clínico más probable es: (MIR 2025)

1. Sarampion. *
 2. Rubeola.
 3. Varicela.
 4. Escarlatina.
- manchas Kopleck = sarampión

. Respecto a las medidas a tomar ante un niño diagnosticado de tos ferina, en relación a sus contactos, indique la respuesta INCORRECTA: (MIR 2025)

1. Tratar con antibióticos a toda la familia, independientemente de la edad, estado de inmunización y sintomatología.
2. Tratar con antibióticos a todo el personal sanitario que ha atendido al niño independientemente de la edad, estado de inmunización y sintomatología. *
3. Vacunar a los adultos convivientes, aunque hayan padecido la enfermedad ya que la inmunidad no dura toda la vida.
4. Aislar al paciente al menos 5 días después de iniciar el tratamiento.

8. HEMATURIA Y PROTEINURIA

. Varón de 9 años que consulta por hematuria macroscópica, cefalea y astenia, sin dolor abdominal ni edemas. Antecedente de infección faringoamigdalar 1-2 semanas antes. Niveles de C3 sérico descendidos. De las siguientes opciones diagnósticas indique la más probable por su frecuencia y presentación clínica: (2022 mayo)

- a) Glomerulopatía membranosa.
- b) Nefropatía por inmunoglobulina A (nefropatía de Berger).
- c) Glomerulonefritis membranoproliferativa o mesangiocapilar.
- d) Glomerulonefritis aguda postinfecciosa.

→ hematuria

- >6a = causa glomerular

- hematuria glomerular infecciosa = glomerulonefritis aguda post infecciosa → [after] infección amigdalar (/cutanea) x streptococo

*correcta: d

9. VACUNAS Y CALENDARIO VACUNAL

.Cuál de los siguientes antígenos no forma parte de la vacuna combinada he abaléate que se administra habitualmente en el calendario vacunal infantil: (2023 mayo)

- a) Poliomielitis.
- b) Hepatitis B.
- c) Tosferina.
- d) Rubéola.

→ vacuna hexavalente:

- 1. Difteria
- 2. Tétanos
- 3. Tosferina
- 4. Polimielitis
- 5. Haemophilus influenzae tipo B
- 6. Hepatitis B

*correcta: d

. ¿Cuál de las siguientes vacunas no forma parte de" reciente actualizado calendario vacunal infantil gallego? (2023 mayo)

- a) Rotavirus.
- b) Gripe.
- c) Meningococo B.
- d) Hepatitis A.

→ calendario vacunaciones e inmunizaciones (asociación española pediatría) 2025

- hepatitis B
- difteria + tétanos + tosferina
- poliomielitis
- haemophilus influenzae B
- neumococo
- rotavirus
- meningococo B
- meningococos ACWY
- gripe
- SARS-Cov2
- sarampión + rubéola + parotiditis + varicela + VPH
- virus respiratorio sincitial

. En relación a la vacunación frente a virus papiloma humano (VPH), cuál de las siguientes aseveraciones no te parece correcta: (2023 mayo)

- a) Actualmente, cuando la pauta vacunal se inicia después de los 14 años, son necesarios 3 dosis.
- b) Además de prevenir el cáncer de cuello de útero, ha demostrado que puede ser eficaz frente a otros pre-cánceres relacionados con el VPH.
- c) En el varón la vacunación VPH, sólo está indicada en sujetos de alto riesgo, fundamentalmente hombres que tienen sexo con hombres.
- d) La vacuna VPH está indicado también en personas que ya hayan iniciado previamente su actividad sexual o que hayan padecido previamente una infección o un cáncer VPH.

. En relación a la vacunación frente a virus papiloma humano (VPH), cuál de las siguientes aseveraciones no te parece correcta: (2023 mayo)

- a) Actualmente, cuando la pauta vacunal se inicia después de los 14 años, son necesarios 3 dosis.
 - vacunación: <15a = 2 dosis // >14a = 3 dosis (0, 2 y 6 meses) => hasta 2024
 - 2025 = 1 dosis para niñ@s >12a (3 dosis en inmunodepres/con lesiones cervicales CIN2+).
- b) Además de prevenir el cáncer de cuello de útero, ha demostrado que puede ser eficaz frente a otros pre-cánceres relacionados con el VPH.
 - vacuna VPH protege contra lesiones precancerosas en vulva, vagina, ano, pene y orofaringe.
- c) En el varón la vacunación VPH, sólo está indicada en sujetos de alto riesgo, fundamentalmente hombres que tienen sexo con hombres. *

→ vacuna indicada para mujeres y hombres.

→ actualmente en España está subvencionada para todos los niños >12a y vacunación de rescate a los 18a para aquellos que no hayan recibido ninguna dosis, pero fuera de estas edades solo subvencionada para grupo de riesgo (hombres tienen sexo con hombres, inmunodeprimidos, prostitución).

- d) La vacuna VPH está indicado también en personas que ya hayan iniciado previamente su actividad sexual o que hayan padecido previamente una infección o un cáncer VPH.

→ aunque la vacuna es (+) eficaz antes inicio actividad sexual, se recomienda en personas sexualmente activas porque puede proteger contra otras cepas virus que no han estado expuestas.

. En relación con la vacunación frente a virus papiloma humano (VPH), ¿cuál de las siguientes aseveraciones no te parece correcta? (2022 mayo)

- a) Además de prevenir el cáncer de cuello de útero, ha demostrado que puede ser eficaz frente a otros precánceres relacionados con el VPH.
b) En el varón la vacunación VPH también está indicada, tanto por equidad, como por la patología que el VPH produce.
c) La vacuna VPH no está indicada en personas que ya hayan iniciado previamente su actividad sexual o que hayan padecido previamente una infección o un cáncer VPH. *
d) Actualmente, cuando la pauta vacunal se inicia después de los 14 años, son necesarias 3 dosis.

. ¿Cuál de las siguientes vacunas está contraindicada su administración durante el embarazo? (2020 junio)

- a) Sarampión. *
b) Gripe.
c) Tosferina.
d) Tétanos.

→ sarampión + rubeola + parotiditis (SRP) = vacuna triple vírica = vacuna viva atenuada.

→ mujeres embarazadas NO vacunas con gérmenes vivos atenuados

→ vacunas con gérmenes vivos atenuados = sarampión + varicela + rotavirus

. ¿Cuál de las siguientes vacunas está contraindicada su administración durante el embarazo? (2019 mayo)

- a) Triple vírica. *
b) Gripe.
c) Tosferina.
d) Tétanos.
e) Difteria.

. ¿Cuál de las siguientes vacunas se administra oralmente? (2023 mayo) (2022 mayo)

- a) Rotavirus. *
b) Gripe.
c) Neumococo.
d) Tosferina.

→ rotavirus = vacuna viva atenuada que se administra x vía oral

. En relación con el índice R_0 o de reproducibilidad de las enfermedades infecciosas, ¿cuál de las siguientes aseveraciones es cierta? (2020 junio)

- a) El índice R_0 más alto conocido es el del SARS-CoV-2.
b) A mayor índice R_0 , menor es la cobertura vacunal necesaria para controlar la transmisión de la enfermedad.
c) El índice R_0 nos indica el número de personas que se tienen que infectar para que se inicie una epidemia.
d) La tosferina tiene un índice R_0 más alto que la gripe estacional. *

→ índice de reproductividad (R_0) = índice de transmisión de la enfermedad $\Rightarrow$ (+) R_0 = (+) cobertura vacuna

→ virus con índice R_0 alto como sarampión necesita alta cobertura (90% población vacunada)

. En relación con el índice R_0 o de reproducibilidad de las enfermedades infecciosas, ¿cuál de las siguientes aseveraciones es cierta? (2019 mayo)

- a) El índice R_0 más alto conocido es el del SIDA.
b) A mayor índice R_0 , menor es la cobertura vacunal necesaria para controlar la transmisión de la enfermedad.
c) El índice r_0 nos indica el número de personas que se tienen que infectar para que se inicie una epidemia.
d) El índice r_0 no tiene ninguna relación con la inmunidad colectiva o de rebaño.

e) La tosferina tiene un índice R_0 más alto que la gripe estacional. *

* Como consecuencia del COVID-19, se han resentido los sistemas de salud y han disminuido las coberturas vacunales rutinarias, especialmente en los países con un programa de vacunación menos resiliente. Como consecuencia de la disminución de la cobertura vacunal de un país, ¿cuál de las siguientes enfermedades por sus características de infectividad, sería teóricamente la primera en reemerger? (2023 mayo)

- a) Gripe.
- b) Difteria.
- c) Rubéola.
- d) Tosferina. *

→ hay que pensar en el índice R_0 al disminuir la cobertura vacunal. De los virus presentes el que tiene mayor índice R_0 es la tosferina (12-17).

*Destacar que la inmunidad adquirida con vacuna/enfermedad NO es permanente

. ¿Cuál de las siguientes vacunas dispone de mayores evidencias científicas justificando la existencia de propiedades heterólogas? (2020 junio)

- a) Rotavirus.
- b) BCG. *
- c) Polio.
- d) Neumococo.

→ efectos vacunas - inesperados/heterólogos = vacunas que tienen capacidad de protección cruzada

- efectos heterólogos en la vacuna BCG tuberculosis = reducía tasa hospitalización x infección/sepsis

. ¿Cuál de las siguientes aseveraciones en relación con la vacuna de BCG (bacilo de Calmette Guérin) no es cierta? (2019 mayo)

- a) Es una vacuna inactivada de administración oral. *
 - b) Ha sido diseñada para prevenir la tuberculosis.
 - c) Podría tener efectos heterólogos o no específicos, a través de la reprogramación epigenética de los monocitos.
 - d) No forma parte del calendario vacunal sistemático de España, pero sí del de muchos países donde la enfermedad es endémica.
 - e) Es una de las vacunas más antiguas de las que disponemos y de las que más dosis se han administrado en el mundo.
- vacuna BCG
- vacuna virus vivos atenuados ⇒ admin: intradérmica
 - previene tuberculosis
 - efectos heterólogos x reproducción epigenética
 - NO incluida en calendario vacunal de España xq no era capaz de frenar la transmisión de tuberculosos ni tiene capacidad de proteger TB pulmonar = protege solo de formas invasoras (formas que en nuestro país no vemos) = indicada en países con TB endémica.

* Tras haberlo escuchado en clases y en el seminario especial que se impartió sobre los mecanismos de protección de las vacunas no tendrá problemas en señalar cuál de las siguientes aseveraciones es correcta: (2023 mayo)

- a) La respuesta inmune innata es la parte más importante de la respuesta a las vacunas.
- b) La inmunidad celular es esencial en la respuesta a las vacunas y responsable entre otros fenómenos de la memoria inmune.
- c) Los anticuerpos específicos constituyen la respuesta protectora única y específica de las vacunas.
- d) La respuesta a las vacunas sólo es posible si estas se administran intramuscularmente.

. Tras haberlo escuchado en clases y en el seminario especial que se impartió sobre los mecanismos de protección de las vacunas no tendrá problemas en señalar cuál de las siguientes aseveraciones es correcta: (2023 mayo)

- a) La respuesta inmune innata es la parte más importante de la respuesta a las vacunas.
→ inmunidad innata = 1ª línea defensa // respuesta adaptativa (anticuerpos + linfocitos T) = (+) imp en protección inducida x vacunas
- b) La inmunidad celular es esencial en la respuesta a las vacunas y responsable entre otros fenómenos de la memoria inmune. *
→ vacunas generan respuesta inmune = inmunidad humoral (anticuerpos) + inmunidad celular (linfocitos T) → inmunidad celular clave para memoria inmunológica.
- c) Los anticuerpos específicos constituyen la respuesta protectora única y específica de las vacunas.

- anticuerpos fundamentales en muchas vacunas Ipero! tb dependen de inmunidad celular (memoria inmunológica)
- d) La respuesta a las vacunas sólo es posible si estas se administran intramuscularmente.
- vacunas orales/intranasales/subcutáneas

*. Una lactante de 5 meses de edad procedente de Ucrania por culpa de la maldita guerra y la inacción internacional, es acogido por una familia que lo trae a nuestra consulta porque se desconoce su estado vacunal.Cuál sería la actitud a seguir más correcta: (2023 mayo)

- a) Esperaremos a que el niño cumpla los 6 meses de edad, para que la pauta vacunal del niño se adapte a las exigencias del calendario vacunal vigente.
- b) Intentaremos poner al día su calendario de vacunación en el menor plazo de tiempo posible, respetado los intervalos mínimos entre dosis para cada preparado vacunal. *
- c) Realizaremos un estudio analítico completo previo al inicio de cualquier vacunación para confirmar que efectivamente no recibió ninguna vacuna previamente, y evitar así la potencial administración de dosis supernumerarias de cualquier preparado vacunal.
- d) Ahora ya no merece la pena empezar la vacunación.

*. El Dr. Andrew Wakefield, autor intelectual de la muerte de miles de niños por sarampión, que han dejado de vacunarse creyendo sus mentiras sobre la relación entre vacunas y autismo, ha calado hondo a pesar de estar totalmente desacreditado científicamente. El "Dr. Google" e incluso representantes políticos que son voluntariamente ignorantes y juegan con la salud pública de todos, continúan sembrando dudas sobre las vacunas y por ello, no es raro que la población general pueda tener dudas. En tu consulta, una madre duda sobre vacunar a su hijo. De los siguientes argumentos en tu conversación con ella, ¿cuál es erróneo? (2019 mayo)

- a) Tenemos la certeza científica de que el autismo no está relacionado con las vacunas, y de todos los posibles efectos adversos que una vacuna pueda tener, el autismo no es uno de ellos.
- b) La vacunación en España es obligatoria, así que da igual lo que opine, hay que vacunar a su hijo, le guste o no.
- c) El riesgo asociado a la administración de cualquier vacuna a su hijo, aunque real, es pequeño, y siempre muy inferior al riesgo de padecer la enfermedad que tratamos de prevenir.
- d) La vacuna del sarampión nos puede permitir erradicar la enfermedad si logramos coberturas suficientemente altas y mantenidas en el tiempo, al tratarse de una enfermedad de reservorio humano exclusivo.
- e) El Dr. Google no ha pasado por ninguna facultad de medicina ni utiliza criterios científicos, y el hecho de que puedan existir políticos inmorales que jueguen con la salud pública por un puñado de votos debe hacernos reflexionar sobre a quién elegimos, pero en ningún caso son los que deben guiar las recomendaciones sobre la salud de su hijo, ya que para ello está el pediatra.

*correcta: b

. Este año se cumple el triste aniversario de uno de los criminales más despreciables de nuestro tiempo, el Dr. Andrew Wakefield, inventor del bulo sobre la relación entre las vacunas y el autismo con fines comerciales, y autor intelectual de la muerte de miles de niños por sarampión, que han dejado de vacunarse creyendo sus mentiras. En tu consulta, una madre duda sobre vacunas a su hijo, porque ha oído estas tonterías a través del "Dr. Google".Cuál de los siguientes argumentos en tu conversación con la madre es erróneo: (2023 mayo)

- a) Tenemos la certeza científica de que el autismo no está relacionado con las vacunas, y de todos los posibles efectos adversos que una vacuna pueda tener, el autismo no es uno de ellos.
- b) La vacunación en España es obligatoria, así que, si insiste en su actitud, la denunciaremos.
- c) El riesgo asociado a la administración de cualquier vacuna a su hijo, aunque real, es pequeño, y siempre muy inferior al riesgo de padecer la enfermedad que tratamos de prevenir.
- d) El Dr. Google no ha pasado por ninguna facultad de medicina ni utiliza criterios científicos, que son los que deben guiar las recomendaciones sobre la salud de su hijo.

*correcta: b

[MIR]

. ¿Cuál de las siguientes vacunas se formula con agentes atenuados? (MIR 2024)

- a) Vacuna contra la hepatitis B.
- b) Vacuna contra la fiebre amarilla. *
- c) Vacuna contra la rabia.
- d) Vacuna contra el papilomavirus humano (VPH).

. La vacunación utilizando ARN mensajero de la proteína S (Spike) del SARS-CoV-2 va dirigida a la protección frente a la COVID-19. Señale la afirmación INCORRECTA: (MIR 2024)

- a) Induce memoria inmunológica basada en linfocitos B y T.
- b) Es una forma de inmunización activa que no depende de linfocitos memoria. *
- c) Genera anticuerpos neutralizantes frente a la proteína S del virus.
- d) Está indicada en personas inmunodeprimidas para prevenir formas graves de COVID-19.

. En relación con la vacuna frente al rotavirus, señale la afirmación correcta: (MIR 2023)

- a) Es una vacuna inactivada que puede administrarse a lactantes inmunodeprimidos.
- b) Está contraindicada en lactantes con inmunodeficiencia combinada grave. *
- c) Debe administrarse en lactantes mayores de 12 meses para mayor efectividad.
- d) Se administra exclusivamente en niños prematuros.

. ¿Cuál de las siguientes vacunas está recomendada durante el embarazo? (MIR 2023)

- a) Triple vírica (sarampión, paperas y rubéola).
- b) Vacuna frente a la gripe estacional inactivada. *
- c) Vacuna contra el virus del papiloma humano (VPH).
- d) Vacuna frente a la fiebre amarilla.

. Señale la respuesta correcta con relación a la vacunación de la tosferina en el embarazo: (MIR 2023)

- a) La vacuna de la tosferina se administrará en cada embarazo independientemente de su estado previo de vacunación. *
- b) La indicación de vacunación de la tosferina se establece hasta la semana 28 de gestación.
- c) La efectividad de la vacunación en el embarazo para prevenir la tosferina en lactantes menores de 3 meses es baja.
- d) Las muertes por tosferina ocurren en lactantes mayores de 3 meses de edad.

. Las vacunas conjugadas: (MIR 2023)

- a) Son vacunas de virus y bacterias combinadas para hacerlas menos inmunógenas y que provoquen menos efectos secundarios.
- b) Son vacunas de virus enteros conjugadas con un polisacárido para poder combinarlas y hacer la trivalente o tetravalente vírica.
- c) Son vacunas bacterianas conjugadas con un polisacárido para poder combinarlas y hacer vacunas penta o hexavalentes.*
- d) No inducen el cambio de isotipo.

. En relación con las vacunas en lactantes prematuros: (MIR 2022)

- a) Deben retrasarse hasta alcanzar los 2 meses de edad corregida para evitar efectos adversos graves.
- b) Se administran según su edad cronológica, sin ajustes por edad gestacional, salvo excepciones como el rotavirus. *
- c) La vacuna antineumocócica conjugada está contraindicada en prematuros extremos (<28 semanas).
- d) Los prematuros no requieren vacunación adicional respecto a los nacidos a término.

. ¿Cuál de las siguientes vacunas está contraindicada en pacientes inmunodeprimidos? (MIR 2020)

- a) Vacuna antineumocócica conjugada.
- b) Vacuna frente al sarampión, paperas y rubéola (triple vírica). *
- c) Vacuna frente a la hepatitis B.
- d) Vacuna frente a la gripe inactivada.

10. REACCIONES ADVERSAS A ALIMENTOS

*. ¿Qué factor no incrementa el riesgo de alergia alimentaria? (2013 junio)

- a) Capacidad alergénica propia de cada alimento.
- b) Frecuencia de consumo del alimento.
- c) Presentación del alérgeno.
- d) Baja capacidad de respuesta IgE. *
- e) Sensibilizaciones no alimentarias.

. Un niño de 5 años con sospecha de alergia alimentaria al huevo, ¿cuál de las siguientes no es contraindicación de la prueba de provocación? (2020 junio)

- a) Que haya presentado shock anafiláctico.
- b) Que haya presentado edema de glotis.
- c) Que haya presentado urticaria generalizada en alguna ocasión. *
- d) Que haya presentado evidencia reciente de síntomas + IgE específica.

→ prueba provocación - contraindicaciones:

- shock anafiláctico
- edema glotis
- urticaria generalizada de repetición
- evidencia reciente de síntomas positivos para IgE

11. RUTA ASISTENCIAL PARA DIAGNÓSTICO, SEGUIMIENTO Y TRATAMIENTO A PACIENTES CON ALERGIAS A PROTEÍNA DE LECHE DE VACA NO IGE MEDIADA

12. MALABSORCIÓN E INTOLERANCIA A LA LACTOSA

. Un niño de 10 años que presenta dolor abdominal, flatulencia y diarrea líquida y ácida desde hace 2 meses, ¿cuál es la sospecha diagnóstica más frecuente? (2023 mayo) (2022 mayo) (2020 junio)

- a) Gastroenteritis aguda.
- b) Enfermedad celíaca.
- c) Intolerancia a las proteínas de la leche de vaca.
- d) Malabsorción e intolerancia a la lactosa.

→ malabsorción + síntomas = intolerancia

→ intolerancia lactosa - síntomas = dolor abdominal + diarrea líquida/ácida/explosiva + flatulencia

*correcta: d

. Un adolescente con un BHT positivo tras la administración de una sobrecarga de lactosa y sintomatología durante la realización de la prueba, ¿cuál es el perfil genético que esperamos encontrar concordante con un déficit de lactasa tipo adulto en Galicia? (2023 mayo) (2022 mayo) (2020 junio)

- a) El genotipo del SNP C/T es homocigoto TT.
- b) El genotipo del SNP C/T es homocigoto Cc.
- c) El genotipo del SNP C/T es heterocigoto CT.
- d) El genotipo del SNP G/A es homocigoto AA.

→ SNP C/T con polimorfismos CC (/GG) = no persistencia actividad lactásica = malabsorción

*correcta: b

. ¿Cuál de los siguientes es factor determinante del aumento de la gravedad de los síntomas en la intolerancia a la lactosa? (2023 mayo) (2022 mayo) (2020 junio)

- a) Aumento de la actividad lactásica.
- b) La disminución de la carga de lactosa.
- c) El aumento de la velocidad de vaciamiento gástrico.
- d) La disminución de la velocidad de tránsito intestinal.

→ intolerancia lactosa - factores determinantes síntomas

- (+) actividad lactásica = (-) síntomas

- (+) carga lactosa ingerida = (+) síntomas.

- (+) velocidad vaciamiento gástrico = (+) graves síntomas

- (+) velocidad tránsito intestinal = (+) síntomas (NO tiempo para que lactasa hidrolice lactosa)

*correcta: c

13. DIARREA AGUDA Y PROBIÓTICOS

. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es FALSA? (2023 mayo) (2022 mayo) (2020 junio)

- a) La diarrea aguda es la pérdida de agua y electrolitos por las heces, en cantidad superior a la normal.
- b) La diarrea aguda puede ser expresión de una otitis media.
- c) La diarrea aguda no siempre se acompaña de fiebre.
- d) La diarrea aguda siempre se acompaña de dolor abdominal.

→ diarrea aguda

- def = pérdida aguda + electrolitos x heces → cantidad >normal
- puede acompañarse de otros síntomas (NO need) = vómitos + dolor abdominal + fiebre
- se considera diarrea si:

1. heces acuosas (>70% aguda)
2. >3 deposiciones/día
3. peso >225g/día

- causas (+) frec = 1. infección entérica (virus>bact) + 2. infección sistémica (otitis)

. ¿Cuál de las siguientes NO es un agente de resistencia a la infección por parte del huésped, en la diarrea aguda? (2023 mayo) (2022 mayo) (2020 junio)

- a) Una buena oxigenación del Intestino Delgado Proximal.
- b) La integridad del epitelio intestinal.
- c) Una flora intestinal rica en bifidobacterias.
- d) Tiempo de tránsito intestinal retrasado.

→ diarrea aguda - determinantes infección → huésped - factores locales protectores infección

1. jugo gástrico con acidez suficiente
2. (+) oxigenación ID proximal
3. integridad epitelio intestinal
4. motilidad intestinal adecuada
5. microbiota intestinal normal (eubiótica)
6. sistema inmunitario local (sistema inmunitario propio)
7. leche materna (ppl IgA secretora, favorece sistema inmune local + flora intestinal + integración epitelio)

*correcta: d

. ¿Cuál de los siguientes agentes etiológicos produce una diarrea por mecanismo enteroinvasivo? (2023 mayo) (2022 mayo) (2020 junio)

- a) Shigella.
- b) Rotavirus.
- c) Adenovirus.
- d) Cryptosporidium.

→ diarrea aguda - fisiopatología

1. mecanismo enterotoxigénico = E.coli
2. mecanismo enteroinvasivo/inflamatorio = Shigella
3. mecanismo patogénico virus = Rotavirus → mec (+) frec

*correcta: a

*. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es FALSA? (2023 mayo) (2022 mayo) (2020 junio)

- a) La rehidratación oral es el método de elección para reponer las pérdidas de agua y electrolitos y prevenir la deshidratación.
- b) Antes de la rehidratación IV, siempre se debe intentar la rehidratación oral.
- c) Los líquidos deben administrarse en tomas pequeñas y frecuentes.
- d) Los vómitos desaparecerán después de varias tomas, al corregir la hipoglucemia.

→ diarrea aguda - tto = rehidratación

- rehidratación oral = método elección para reponer pérdidas agua y electrolitos + prevenir deshidratación
- frec paciente vomite x cetosis = NO contraindicaciones
 - aunq vómitos NO contraindicación para rehidratación oral (x ser autolimitados):
 - administrar líquidos en tomas pequeñas y frecuentes

- esperar pase fase aguda vómito para comenzar SRO (suero rehidratación oral) con seguridad
 - con rehidratación oral se corrige hipoglucemia y cetosis = vómitos desaparecen
 - deshidratación severa = empezamos directamente con rehidratación IV
- *correcta: b

. Un lactante de 4 meses que recibe lactancia materna exclusiva y presenta diarrea aguda, ¿qué se debe hacer en la fase de realimentación? (2023 mayo) (2022 mayo)

- Seguir con lactancia materna, añadiendo 1/2 cacito de cereal sin gluten.
- Administrar durante una semana una fórmula adaptada hidrolizada y posteriormente ir alternando con lactancia materna hasta su total reintroducción.
- Seguir con lactancia materna y suplemento de suero de rehidratación oral.
- Durante una semana fórmula adaptada sin lactosa, ya que la lactancia materna tiene mucha lactosa y después reintroducir la lactancia materna.

→ diarrea aguda - tto =

- rehidratación oral (método elección).
- realimentación - lactantes = sí estaban con lactancia materna → continuar con ella + podemos dar suplemento SRO [after] cada deposición

*correcta: c

. ¿Cuál NO es objetivo del tratamiento de la diarrea aguda? (2023 mayo) (2022 mayo) (2020 junio)

- Reponer las pérdidas de agua y electrolitos.
- Tratamiento antibiótico para prevención de la sepsis. *
- Reposo intestinal 6 horas.
- Evitar desnutrición.

→ diarrea aguda - tto = objetivos:

- reponer pérdida agua + electrolitos (para evitar deshidratación)
- corregir acidosis existente
- evitar desnutrición → realimentación lo antes posible

→ diarrea aguda - infecciosa - tto = ATB NO indicación x >diarreas víricas

*correcta: b

. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es falsa con respecto al uso de probióticos en el tratamiento de la diarrea aguda infecciosa? (2023 mayo) (2022 mayo) (2020 junio)

- El *Lactobacillus rhamnosus* GG y el *Saccharomyces boulardii* forma parte de las guías terapéuticas de la diarrea aguda.
- Una levadura no forma parte de las guías terapéuticas de la diarrea aguda.
- El uso de mezcla de probióticos no parece disminuir la duración de la diarrea aguda.
- El *Lactobacillus rhamnosus* GG disminuye la duración de la diarrea.

→ probióticos

- eficacia demostrada + recomendados x IA = *Lactobacillus rhamnosus* GG + *Saccharomyces boulardii*
- *Lactobacillus rhamnosus* GG = (-) duración diarrea + estancia hospital
- *Saccharomyces boulardii* = (-) duración/intensidad: diarrea + estancia hospital + aparición diarrea x ATB + (-) riesgo infección x *Clostridium difficile*

→ probióticos = ningún estudio ha demostrado que la combinación de varios probióticos pueda mejorar el pronóstico. De hecho la combinación de varias cepas de microorganismos puede ser menos eficaz que su administración por separado.

*correcta: b

. ¿Cuál es el mejor método preventivo para la diarrea aguda en el primer año de vida? (2020 junio)

- Lactancia materna.
- Administración de probióticos.
- Vacunación antirrotavirus.
- Introducir el gluten después de los 4 meses, antes de los 7 meses y coincidiendo con lactancia materna.

→ mejor tto diarrea aguda = vacuna → buena prevención

*correcta: c

14. ENFERMEDAD CELÍACA Y DIARREA CRÓNICA

. ¿Cuál de las siguientes es causa de diarrea crónica? (2023 mayo) (2022 mayo) (2020 junio)

- a) Infección entérica vírica.
- b) Fibrosis quística.
- c) Infestación por Parásitos.
- d) Estrés.

→ diarrea crónica - causas (+) frec:

- 1. Disminución anatómica superficie absorción
- 2. Alteración digestión luminal (pancreática) => ej: fibrosis quística
- 3. Alteración absorción (enteropatía) = enf celíaca + intolerancia/alergia proteínas dietéticas alimentarias + sd post-gastroenteritis + sd post-gastroenteritis (déficit lactasa)
- 4. Alteraciones motoras =: ej: aumento motilidad intestinal
- 5. Ligada inmadurez aparato digestivo y malnutrición

*correcta: b

. ¿Cuándo decidimos que un niño presenta enfermedad celíaca potencial? (2020 junio) (2017 mayo) (2015 junio)

- a) Susceptibilidad genética, sin lesión histológica ni sintomatología clínica.
- b) Lesión histológica pero no sintomatología clínica.
- c) Susceptibilidad genética con lesión histológica, sin sintomatología clínica.
- d) Lesión histológica Marsh 1 y sintomatología clínica.

→ enfermedad celíaca potencial = pacientes genéticamente predispuestos (HLADQ2/DQ8 +) pero que con una dieta libre (con gluten) no desarrollan síntomas ni lesiones histológicas

*correcta: a

. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones sobre la enfermedad celíaca (EC) es falsa según los criterios ESPGHAN 2020? (2023 mayo) (2022 mayo)

- a) La enteropatía es un criterio indispensable para el diagnóstico de la enfermedad celíaca.
- b) La enfermedad celíaca es una enfermedad sistémica.
- c) La enfermedad celíaca es una enfermedad de carácter autoinmune en individuos con predisposición genética.
- d) La enfermedad celíaca es una combinación variable de manifestaciones clínicas gluten-dependientes, anticuerpos específicos de EC, haplotipo HLA DQ2/DQ8 y enteropatía.

→ criterios ESPGHAN 2012 - enf celíaca

- alteración sistémica + carácter autoinmune + desencadenada x consumo gluten y prolaminas + predisposición genética
- caracterizada x combinación: manifestaciones clínicas gluten-dependientes + Ac específicos EC + haplotipo HLA DQ2/DQ8 + enteropatía

=> enteropatía: elemento (+) en dx ¡pero! NO criterios indispensable

*correcta: a

. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones sobre la enfermedad celíaca (EC) es falsa según los criterios ESPGHAN 2012? (2020 junio)

- a) La enteropatía es un criterio indispensable para el diagnóstico de la enfermedad celíaca.
- b) La enfermedad celíaca es una enfermedad sistémica.
- c) La enfermedad celíaca es una enfermedad de carácter autoinmune en individuos con predisposición genética.
- d) La enfermedad celíaca es una combinación variable de manifestaciones clínicas gluten-dependientes, anticuerpos específicos de enfermedad celíaca, haplotipo HLA DQ2/DQ8 y enteropatía.

*correcta: a

. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones sobre la enfermedad celíaca (EC) es falsa según los criterios ESPGHAN 2012? (2018 mayo) (2016 mayo) (2015 junio)

- a) La enteropatía es un criterio indispensable para el diagnóstico de la enfermedad celíaca.
- b) La enfermedad celíaca es una enfermedad sistémica.
- c) La enfermedad celíaca es una enfermedad de carácter autoinmune en individuos con predisposición genética.
- d) La enfermedad celíaca es una combinación variable de manifestaciones clínicas gluten-dependientes, anticuerpos específicos de EC haplotipo HLA DQ2/DQ8 y enteropatía.
- e) La enfermedad celíaca se desencadena por el consumo de gluten y prolaminas en individuos susceptibles.

. ¿Cuándo se puede establecer el diagnóstico de enfermedad celíaca sin realización de biopsia según los criterios ESPGHAN 2012? (2020 junio) (2016 mayo) (2015 junio)

- a) La biopsia intestinal podría omitirse en sujetos con TGt2-IgA (anticuerpos antitransglutaminasa) >10 x valor de referencia, verificados por EMA (anticuerpos antiendomiso) y HLA DQ2 y/o DQ8 positivos.
- b) La biopsia intestinal podría omitirse con TGt2-IgA >8 x valor de referencia, EMA negativo y HLA DQ2 y/o DQ8 positivos.
- c) La biopsia intestinal podría omitirse en sujetos sintomáticos con TGt2-IgA (anticuerpos antitransglutaminasa) >10 x valor de referencia, verificados por EMA (anticuerpos antiendomiso) y HLA DQ2 y/o DQ8 positivos.
- d) La biopsia intestinal podría omitirse con TGt2-IgA >10 x valor de referencia.

→ clínica clara + HLA DQ2/DQ8 (+) + antiTGt2 x10 mayor al valor normal + AAE (+) = dx sin biopsia

*correcta: c

*. ¿Cuál de los siguientes no es indicación de realización de marcadores inmunológicos de enfermedad celíaca? (2012 junio)

- a) Anemia ferropénica.
- b) Familiares de primer grado con enfermedad celíaca.
- c) Marcador genético DQ8.
- d) Retraso de crecimiento.
- e) 4 gastroenteritis agudas por rotavirus en el último año. *

*. ¿Cuáles de los siguientes no es criterio para establece el diagnóstico de enfermedad celíaca sin realizar biopsia intestinal? (2012 junio)

- a) Presencia de clínica compatible.
- b) HLA-DQ positivo.
- c) Anticuerpos antiendomiso positivos.
- d) Anticuerpos antitransglutaminasa 10 superiores al control de laboratorio.
- e) Anticuerpos anti gliadina positivos. *

15. FIBROSIS QUÍSTICA

. Una pareja consulta porque ha tenido dos hijos afectados de fibrosis quística, de los cuales uno falleció a la edad de 4 años. El segundo hijo, vivo, de 2 años, fue valorado de lactante, y se le realizó estudio molecular para el gen CFTR de la fibrosis quística que detectó era homocigoto para la mutación $\delta F508$. Posteriormente, el estudio molecular del gen CFTR en los padres demostró que ambos eran heterocigotos para la mutación $\delta F508$. ¿Cuál es falsa? (2022 mayo)

- a) Se les informa a los padres que la FQ es una enfermedad genética, causada por mutaciones/variantes patogénicas en el gen CFTR.
- b) La fibrosis quística se hereda con un patrón autosómico recesivo y los padres suelen ser heterocigotos, portadores sanos de la enfermedad.
- c) Cuando dos portadores del gen mutado para la FQ tienen descendencia, cada hijo tendrá un riesgo del 25% de ser homocigoto y, por tanto, con fibrosis quística.
- d) Cuando dos portadores del gen mutado para la FQ tienen descendencia, cada hijo tendrá un riesgo del 75% de ser heterocigoto (portador sano de fibrosis quística). *

→ fibrosis quística = enfermedad autosómica recesiva con mutaciones en gen codifica proteína CFTR

$ES \times ES = EE + ES + EE + ES = 50\% EE + 50\% ES$ (heterocigotos)

*la c

. Pareja sana que consulta porque ha tenido 2 hijos afectados de fibrosis quística, de los cuales uno falleció a la edad de 4 años. En el asesoramiento genérico, ¿qué no debemos contemplar? (2020 junio)

- a) La fibrosis quística (FQ) se hereda con un patrón autosómico recesivo y los padres suelen ser heterocigotos, portadores sanos de la enfermedad, como es su caso.
- b) Se les enfatiza que cada hijo tendrá un riesgo del 25% de presentar fibrosis quística, independientemente del sexo.
- c) Como ya han tenido 2 hijos afectados en el próximo embarazo no habría riesgo de tener otro hijo con fibrosis quística. *
- d) A esta pareja se les puede ofrecer diagnóstico genético preimplantatorio y/o diagnóstico prenatal mediante biopsia de vellosidades coriónicas y/o amniocentesis en sucesivos embarazos.

16. REFLUJO, ESTREÑIMIENTO Y EII (TRASTORNOS GI FUNCIONALES)

. Con respecto a los trastornos gastrointestinales funcionales y los criterios ROMA IV, marque la definición correcta: (2023 mayo)

- a) Son un conjunto de síntomas gastrointestinales crónicos o recurrentes, no explicados por anomalías estructurales o bioquímicas, que suelen interferir de manera importante en la calidad de vida del niño y de su familia.
- b) Son un conjunto de síntomas gastrointestinales agudos, no explicados por anomalías estructurales o bioquímicas, que suelen interferir de manera importante en la calidad de vida del niño y de su familia.
- c) Son un conjunto de síntomas gastrointestinales crónicos o recurrentes, explicados por anomalías estructurales o bioquímicas, que suelen interferir de manera importante en la calidad de vida del niño y de su familia.
- d) Son un conjunto de síntomas gastrointestinales crónicos o recurrentes, no explicados por anomalías estructurales o bioquímicas, que no suelen interferir de manera importante en la calidad de vida del niño y de su familia.

→ trastornos gastrointestinales funcionales

- muy frecuentes
- caracterizan x manifestar síntomas gastrointestinales crónicos y recurrentes, sin que haya una explicación estructural o bioquímica para ello
- benignos - pero afectan enormemente a la calidad de vida del paciente y a sus cuidadores
- generan gran ansiedad y carga sanitaria x consultas repetidas al no llegar al Dx satisfactorio

*correcta: a

. Señale cuál de las siguientes características NO se esperaría encontrar en un lactante con reflujo gastroesofágico (RGE). (2023 abril)

- a) Regurgitaciones frecuentes a lo largo de todo el día.
- b) Rechazo de la ingesta.
- c) Exploración física sin hallazgos significativos.
- d) Adecuado progreso ponderoestatural.

→ ERGE - sintomatología <1a = rechazo alimenticio + vómitos + escasa ganancia ponderal

- síntomas físicos = palpación masa / distensión abdominal + fontanela abuminada + aumento perímetro craneal rápido + ...

*correcta: d

. Con respecto al reflujo gastroesofágico (RGE) y la enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE) en el lactante, señale la afirmación FALSA: (2023 mayo) (2022 mayo)

- a) El RGE se considera un proceso fisiológico en el lactante y no suele precisar tratamiento.
- b) Síntomas como el estancamiento ponderal o la hematemesis deben hacernos pensar en la posibilidad de ERGE.
- c) Los fármacos más utilizados en el tratamiento de ERGE son los inhibidores de la bomba de protones, como el omeprazol.
- d) Para el diagnóstico del RGE es necesaria una buena historia clínica, una exploración física y una pHmetría.

→ reflujo fisiológico (reflujo feliz)

- lactante sano <4m con regurgitaciones (NO patología asociada)
- proceso frecuente x paso involuntario contenido gástrico a esófago → puede ocurrir varias veces al día en niño sano - asociado/no a regurgitaciones y vómitos
- factores favorecedores reflujo:
 - dieta líquida
 - postura tumbada / semitumbada
 - incompetencia cardias 1º meses vida

- Dx = historia clínica + EF

→ ERGE

- síntomas afectan funcionalidad diaria / asociados a complicación
- pico máx 4m → NO resolución espontánea
- síntomas = vómitos con bilis/sangre + retraso crecimiento / escasa ganancia ponderal
- dx = pHmetría (GOLD)
- tto = IBP

*correcta: d

. Acude a su consulta una madre preocupada por su hijo de 13 meses, que presenta estreñimiento desde los 8-9 meses de edad. Había recibido lactancia materna exclusiva durante 6 meses, realizando hasta entonces varias deposiciones blandas al día. Después comenzó con introducción de alimentos complementaria sin aparentes intolerancias, acude a la guardería y allí

refieren que come bastante bien, aunque le cuesta acabarse la fruta. Ahora lleva varios meses realizando deposiciones duras cada 2-3 días, precedidas de llanto y con impresión de que quiere evitar hacerlas. No asocia vómitos y presenta un progreso ponderoestatural adecuado para su edad. En la exploración física el niño tiene muy buen estado general, el abdomen está ligeramente distendido, pero es blando y depresible, y se palpan heces en fosa ilíaca izquierda. Tras evaluar al paciente trata de tranquilizar a la madre y le dice que el estreñimiento que presenta su hijo es de características funcionales. Señale la afirmación verdadera con respecto al estreñimiento de este paciente. (2023 mayo)

- a) Se presenta debido a una ausencia o marcada disminución de células ganglionares en el colon distal.
- b) Lo más habitual es que este estreñimiento empiece en los primeros días de vida.
- c) Si se hiciese un tacto rectal, lo más probable es que nos encontrásemos la ampolla rectal llena.
- d) Los laxantes a base de propietilenglicol (PEG) deben evitarse en los niños con estreñimiento.

→ estreñimiento

- etiología = diversa (dieta, constitución, psicológico, educación, hereditario, ...)
 - Dx - EF
 - abdomen ligeramente distendido + NO doloroso
 - heces palpables en cuadrante abdominal inferior
 - inspección periné = fisura, ano ectópico anterior, celulitis, pólipos
 - tacto rectal = (se evita a poder ser) indicado si falta criterio ROMA IV (masa palpable en ano → esfínter hipertónico + ampolla amplia con heces)
 - datos alarma = retraso crecimiento
 - enfermedad Hirschprung
 - DD estreñimiento funcional
 - a/hipoganglionimos → esfínter anal interno (puede extenderse en sentido ascendente)
 - zona afectada = falta inervación = hipomotilidad intestinal = NO tránsito / evacuación normal
- *correcta: c

18. HIPOTIROIDISMO E HIPERTIROIDISMO

. Una niña de 9 años acude a consulta de Atención Primaria por estreñimiento. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones NO es cierta? (2023 mayo)

- a) Sería conveniente realizar una exploración física completa que incluya la valoración de abdomen y cuello.
- b) Sería conveniente realizar un análisis de sangre que incluya hormonas tiroideas.
- c) Una determinación de TSH baja, nos orientará a un hipotiroidismo autoinmune.
- d) A pesar de ser clínica claramente intestinal, una determinación de TSH puede ser útil para el diagnóstico.

→ hipotiroidismo primario adquirido = tiroiditis autoinmune = TSH (+) + T4L (-)

*correcta: c

. En relación con el hipotiroidismo central, señale la incorrecta: (2022 mayo)

- a) Puede ser debido a procesos infiltrativos e infecciosos.
- b) La deficiencia aislada de TSH es la alteración hipofisaria que se presenta con mayor frecuencia. *
- c) Puede asociarse a la displasia septo-óptica.
- d) Puede producirse como consecuencia de tumores hipofisarios, pero también como efecto secundario de radioterapia craneal.

→ hipotiroidismo central = <5% → etiología:

- panhipopituitarismo
- displasia septo-óptica (alteraciones septum pellucidum, alteraciones vía óptica)
- trastornos infiltrativos
- infecciosos
- tumores hipofisarios
- traumatismos
- radioterapia

. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es cierta en relación con la tiroiditis de Hashimoto? (2022 mayo)

- a) Los pacientes con tiroiditis, pueden encontrarse eutiroideos o asociar hipotiroidismo subclínico. *
- b) Es una patología muy frecuente en los primeros años de vida.
- c) Es más frecuentes en los varones.
- d) No se acompaña de bocio.

→ tiroiditis crónica linfocitosis / tiroiditis Hashimoto

- (+) común mujeres
- >6a = máxima incidencia en adolescencia
- bocio 85% casos
- hiper/Hipotiroidismos = pocos casos

*. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es cierta en relación con la tiroiditis de Hashimoto? (2022 mayo)

- a) Los pacientes con tiroiditis, pueden encontrarse eutiroideos o asociar hipotiroidismo subclínico. *
- b) Es una patología muy frecuente en los primeros años de vida.
- c) Es más frecuentes en los varones.
- d) No se acompaña de bocio.

19. PATOLOGÍA SUPRARRENAL

. Neonato de 10 días de vida que acude a urgencias por vómitos, deshidratación, sodio 128mEq/L, potasio 6.4 mEq/L, ¿cuál crees que puede ser la causa? (2019 mayo)

- a) Hipotiroidismo primario.
- b) Hiperfunción adrenal.
- c) Gastroenteritis aguda.
- d) Hiperplasia suprarrenal congénita.
- e) Hiperaldosteronismo primario.

→ hiperplasia suprarrenal congénita = (-) aldosterona (excreta potasio + retiene sodio) = (+)K+ + (-)Na

20. PUBERTAD PRECOZ

. ¿Cuándo debemos sospechar pubertad precoz central en una niña? ¿Cuál sería la respuesta verdadera? (2023 mayo)

- a) En la mayoría el primer signo de la puesta en marcha del desarrollo puberal es la aparición de vello pubiano.
- b) La primera manifestación del inicio desarrollo puberal es la aparición de mama y antes de los 8 años de edad.
- c) Se considera pubertad precoz la aparición de caracteres sexuales secundarios después de los 8 años y medio.
- d) La edad ósea NO acelerada, no estirón de talla, telarquia unilateral y no progresión del desarrollo.

→ cambios somáticos pubertad niños

- niñas = 9-13a => 1º mama / 2º vello

- niños = 10-14aa => 1º testículos / 2º pene

→ pineda precoz

- niñas <8a

- niño <9a

→ telarquia precoz = desarrollo mamario <8a -> puede evolucionar a pubertad precoz verdadera (central)

*correcta: b

. Niño de 8 años y medio, que acude a la consulta por presentar aumento del tamaño del pene y testicular en los últimos tres meses. Refieren estirón de talla. ¿Cuál sería la respuesta falsa? (2023 mayo)

- a) No es una pubertad precoz porque ha iniciado después de cumplir los ocho años.
- b) Se debe realizar determinaciones de LH y testosterona para confirmar pubertad precoz por inicio del desarrollo antes de los 9 años de edad.
- c) Realizar una radiografía de muñeca para valorar edad ósea.
- d) La Resonancia Magnética cerebral estaría indicada ante la posibilidad de presentar causa orgánica.

→ pubertad precoz:

- niños = <9a

*correcta: a

21. PUBERTAD RETARDADA

. Varón de 14 años que consulta por retraso de crecimiento con antecedentes personales nada a destacar, buen olfato y a la exploración física testes de 3ml, vello pubiano P2 y pene prepuberal. ¿Cuál sería la sospecha diagnóstico más frecuente? (2023 mayo)

- a) Hipogonadismo hipergonadotrófico por presentar una LH<0,1UI/L y una testosterona prepuberal.
- b) Hipogonadismo hipogonadotrófico con un nivel de LH de 83 UI/L y testosterona puberal.
- c) Retraso de crecimiento constitucional y desarrollo, con edad ósea retrasada.
- d) Síndrome de Klinefelter por presentar unos niveles de LH y testosterona prepuberal.

→ pubertad retrasada = criterios inclusión => niños = ausencia desarrollo testicular (>4ml) 14a

→ retraso constitucional del crecimiento y pubertad (RCCP)

- muy frecuente

- niños 9:1 niñas

- edad ósea < edad cronológica

- retraso puberal 50% casos

→ hipogonadismo hipogonadotrófico -> etiología - congénitos aislados - con anomia/hiposmia = Sd Kallman

- LH y FSH = (+)

→ hipogonadismo hipergonadotrófico -> LH y FSH = (-)

*correcta: c

22. CRECIMIENTO Y TALLA BAJA

. Acude a nuestra consulta un niño de 7 años remitido por su pediatra ante la preocupación familiar por la talla. Los padres presentan una talla genética situada en (-1 SDS), el niño presenta una talla situada en (-1,98 SDS), ¿qué actitud NO considerarias correcta? (2023 mayo)

- a) No es una talla baja, pero solicitaré las medidas previas del niño para valorar su crecimiento.
- b) Valoraré la velocidad de crecimiento con otras medidas en 6-12 meses.
- c) Como la talla está situada dentro de la normalidad, recomiendo su revisión habitual en atención primaria.
- d) Dentro de las exploraciones complementarias para valorar la talla, puede ser de utilidad la realización de una radiografía de la muñeca.

→ talla baja = $\leq -2SDS$

*correcta: c

23. HIPOPITUARISMO: DÉFICIT GH

. Son características clínicas de hipopituitarismo en el neonato. Excepto: (2023 mayo)

- a) Ictericia prolongada.
- b) Hiperglicemia.
- c) Micropene e/o criptorquidia
- d) Longitud y peso al nacimiento normal para la edad gestacional.

→ factores clínicos sugieren déficit GH - neonato

- hipoglucemia
- ictericia prolongada
- microgenitalismo (micropene/criptorquidia)
- talla y peso normales

*correcta: b

. Niño de 3 años de edad en estudio por retraso de crecimiento. Hay antecedentes de talla baja en la familia. Embarazo normal, a término. Longitud y peso al nacimiento normal para la edad gestacional. En la exploración se observa armonía corporal, cara de muñeca, frente amplia, mentón pequeño y voz aguda. Presenta una talla inferior al P3 con respecto a las gráficas de referencia para edad y sexo (-3SDS). También inferior a la talla diana. La velocidad de crecimiento es baja. Edad ósea: 1 año. Se realizaron dos pruebas de estimulación de hormona de crecimiento con picos de respuesta bajos. Tiene niveles de IGF1 e IGFBP3 disminuidos. Resto del estudio de ejes hormonales hipofisarios son normales. Se inició tratamiento con hormona de crecimiento con mala respuesta. Señale la respuesta VERDADERA: (2023 abril)

- a) Los datos sugieren que el paciente presente un déficit aislado de la hormona de crecimiento (GH).
- b) En caso de presentar anticuerpos neutralizantes anti-GH, el tratamiento es IGF1 recombinante.
- c) Está indicado realizar una RNM de la región hipotálamo-hipofisaria.
- d) Todas son verdad.

→ déficit aislado GH genético

- tipo IA = talla baja muy importante + Ac contra GH → tto: NO GH / SÍ IGF-1
- tipo IB = afectación <IA + >3SDS + tto SÍ GH

*correcta: d

. Niña 5 años de edad que es remitida para estudio de talla baja. Refieren antecedentes de consanguinidad en la familia. Embarazo normal. Presentó una longitud y peso al nacimiento normal para la edad gestacional. En la exploración se observa armonía corporal, frente amplia, mentón pequeño y voz aguda. Presenta una talla inferior al P3 con respecto a las gráficas de referencia para edad y sexo (-3SDS). También inferior a la talla diana. La velocidad de crecimiento es baja y la maduración ósea está retrasada. Las pruebas hormonales muestran niveles de hormona de crecimiento elevados, mientras que los valores IGF1 están muy bajos.

Con esta información señale la respuesta FALSA. (2023 mayo)

- a) La paciente presenta un déficit aislado de la hormona de crecimiento.
- b) El tratamiento que debería recibir es IGF1 recombinante.
- c) La paciente presenta un síndrome de insensibilidad a la hormona de crecimiento o síndrome de Laron.
- d) Se debe estudiar gen RGH (gen receptor de la hormona de crecimiento).

→ talla baja = talla <2SDS / P3

→ hipopituitarismo - fenotipo = frente ancha abombada + armonía corporal + mentón pequeño + voz aguda + hendidura nasal

→ déficit GH = GH baja (aquí dice "niveles de hormona de crecimiento altas")

→ sd insensibilidad hormona crecimiento

- mut receptor GH (GHR) = sd Laron
- GH (>) + IGF-1 (<)
- talla final extremadamente baja
- tto = IGF-1 recombinante

*correcta: a

24. EPILEPSIA Y CONVULSIONES I

. Un adolescente de 14 años es llevado al servicio de urgencias por haber presentado un episodio de movimientos repetitivos de la extremidad superior derecha seguido de pérdida del estado de consciencia y posterior rigidez y clonías generalizadas. ¿Qué afirmación de las siguientes consideras correcta? (2023 mayo)

- a) Se trata de una crisis cerebral.
- b) Es una crisis focal que pasa a generalizada.
- c) Puede ser una crisis epiléptica.
- d) Todas son correctas. *

→ crisis cerebral = alteración súbita y transitoria que involucra manifestaciones motores, sensitivas, sensoriales, automáticas y psíquicas → término genético que alude a un origen cerebral de un determinante evento clínico y que incluye trastornos paroxísticos epilépticos y no epilépticos.

→ crisis epiléptica = crisis cerebral secundaria a la descarga excesiva y sincrónica de una agrupación neural (focal/generalizada)

- crisis epilépticas parciales/focales - secundariamente generalizadas = crisis de inicio focal que sigue de una alteración del estado de la consciencia.

. Un niño de 7 años es llevado al servicio de urgencias del hospital por haber presentado un episodio de movimientos repetitivos de la extremidad superior derecha seguido de pérdida del estado de consciencia y posterior rigidez y clonías generalizadas, ¿qué afirmación de las siguientes consideras correcta? (2018 mayo)

- a) Se trata de una crisis cerebral.
- b) Es una crisis focal que pasa a generalizada.
- c) Puede ser una crisis epiléptica.
- d) Todas son correctas. *
- e) Solo 1 y 2 son correctas.

. Una crisis epiléptica en un niño que cursa con movimientos clónicos generalizados y pérdida del estado de consciencia en el contexto de una deshidratación grave debería de catalogarse como: (2019 mayo) (2018 mayo)

- a) Crisis epiléptica sintomática aguda. *
- b) Crisis epiléptica no provocada, pues no es presumible una relación causal.
- c) Sincope convulsivo.
- d) Crisis epiléptica relacionada con hiponatremia.
- e) Todas son correctas.

→ crisis epiléptica - crisis sintomática aguda = pueden tener x trastorno hidroelectrolítico (o golpe en la cabeza) en el que aparece una lesión cortical mantenida, pero se soluciona → están inmediatamente relacionadas con una noxa.

*crisis epiléptica sintomática aguda = "provocadas" / "reactivas" = ocurren en asociación estrecha con una enfermedad aguda sistémica, trastorno tóxico o metabólico en asociación con agresión aguda al SNC. Se corrigen y no dan problemas.

→ crisis epiléptica no provocada = ocurre en pacientes portadores de un trastorno que une tal el riesgo de sufrir crisis epilépticas que tienen lugar en ausencia de un factor temporal y reversible → caracterizan/definen a la epilepsia.

. El término "síndrome epiléptico" se aplica a: (2019 mayo)

- a) Epilepsia con características precisas y base genética conocida.
- b) Entidad epiléptica que se identifica con seguridad por un conjunto de características electroclínicas específicas que permiten su reconocimiento. *
- c) Epilepsia caracterizada por crisis epilépticas sintomáticas remotas.
- d) Epilepsia sin causa orgánica demostrada de inicio en el periodo neonatal.
- e) Son correctas a y c.

→ sd epiléptico = entidad que se identifica con seguridad por un conjunto de características electroclínicas específicas que permiten su reconocimiento.

→ crisis epilépticas - sintomáticas remotas = persona sufre una lesión aguda del parénquima cerebral y, al cabo de un tiempo variable, por fenómenos de fibrosis y atrofia aparece en el SNC un área epileptogénica → epilepsia secundaria sin base genética.

. El término "síndrome epiléptico" se aplica a: (2018 mayo)

- a) Epilepsia con características precisas y base genética conocida.

- b) Entidad epiléptica que se identifica con seguridad por un conjunto de características electroclínicas específicas. Que permiten su reconocimiento. *
- c) Epilepsia caracterizada por crisis epilépticas sintomáticas remotas.
- d) Epilepsia sin causa orgánica demostrada de inicio en el periodo neonatal.
- e) Son correctas 1 y 3.

. En relación con la epilepsia en la edad pediátrica: (2023 mayo) (2022 mayo)

- a) Puede presentarse a cualquier edad, incluso intraútero. *
 - b) Tiene siempre un origen genético.
 - c) El pronóstico depende en gran medida de la edad de inicio de las crisis. A menor edad peor pronóstico. (*)
 - d) La mayoría de los déficits neuropsicológicos que puedan encontrarse en niños epilépticos se relacionan con el uso a largo plazo de antiepilépticos.
- epilepsia en edad pediátrica
- puede iniciarse en el periodo neonatal - incluido intrauterino
 - causas variadas
 - cuanto (+) precoz es el debut = (+) grave
 - pronóstico - mejor si: inicio tardío de las crisis (>2a)

. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es verdadera en relación con el síndrome de West? (2022 mayo)

- a) Se caracteriza por un trazado electroencefalográfico normal en las primeras fases del mismo.
 - b) Se caracteriza por hirsutismo, detención del desarrollo psicomotor y crisis mioclónicas con ausencias.
 - c) Sus crisis características son los espasmos en salvas. *
 - d) Su tratamiento habitual es quirúrgico pues no responde a ningún fármaco antiepiléptico.
- síndrome de West
- edad inicio = 3-6 meses (<1a)
 - clínica = salvas de espasmos
 - detección/regresión desarrollo psicomotor => poner tto cuanto antes
 - EEG = trazado hirsutismo (trazado totalmente caótico, muy hipervoltado, con puntas y ondas desorganizadas)
 - triada básica = espasmos + hirsutismos + detención desarrollo psicomotor
- *tto Qx - indicaciones casos intratables = Sd western sintomático

. Si un niño de 4 meses presenta crisis repetidas de espasmos en salvas de 5-10 (contracciones bruscas de la musculatura axial y de la proximal de los miembros), asociado a retraso psicomotor y trazado EEG con intensa y constante desorganización de la actividad de base con presencia de puntas y ondas lentas irregulares y salvas de polipuntas-ondas, ¿cuál es su diagnóstico? (2017 mayo) (2016 mayo) (2015 junio) (2014 junio) (2013 junio) (2012 junio)

- a) Síndrome de Lennox-Gastaut.
- b) Síndrome de West. *
- c) Epilepsia parcial compleja.
- d) Pequeño mal típico.
- e) Mioclonías benignas de temprana.

→ Sd West:

- edad inicio = 3-6 meses (<1a)
- clínica = salvas en espasmos
- detección/regresión desarrollo psicomotor
- EEG = trazado hirsutismo (trazado totalmente caótico, muy hipervoltado, con puntas y ondas desorganizadas)
- triada = espasmos + hirsutismo + detección desarrollo psicomotor

. ¿Bajo qué otra denominación se conoce el síndrome de Dravet? (2023 mayo) (2022 mayo)

- a) Epilepsia con paroxismos centrotemporales.
- b) Epilepsia polimorfa de la infancia. *
- c) Síndrome de Ohtahara.
- d) Epilepsia mioclónica benigna del lactante.

→ epilepsia mioclónica severa del lactante = epilepsia polimorfa de la infancia = Sd de Dravet

. Un niño de 7 años presenta episodios frecuentes durante los cuales cesa en su actividad en curso en ese momento y pestañea de forma rítmica durante 8-15 segundos, ¿cuál de las siguientes afirmaciones consideras correcta para esta situación? (2019 mayo)

- a) Se trata de crisis parciales complejas y a priori no precisarían tratamiento.
- b) Se trata de crisis de ausencias y por la edad de comienzo posiblemente se corresponden con una epilepsia con ausencias infantiles. *
- c) Muy probablemente pueda ser el debut de una epilepsia mesial temporal.
- d) Las características descritas apuntan a una encefalopatía epiléptica, por la repetición tan frecuente de las crisis.
- e) Todas las afirmaciones son incorrectas.

→ crisis epilépticas generalizadas - ausencia típicas = desconexión del medio de inicio y final brusco y duración breve (segundos a 1 min) - se produce un cese de actividad tras el que se produce actividad normal.

→ epilepsia generalizada con ausencias infantiles:

- inicio = >3a → típico 5-6a
- cese actividad: sola / acompañada de otras manifestaciones → en consulta lo podemos ver diciendo que al niño que hiperventile (se puede forzar ausencia), se queda parado pero mueve un poco los párpados y la boca
- ausencias recurrentes = duración 10-15 segundos
- fenómenos motores asociados = movimientos de los párpados + automatismos + chupeteo + desviación mirada + movimiento salutatorios + fenómenos vegetativos.

. ¿En cuál de las siguientes entidades la hiperventilación puede desencadenar la alteración electroencefalográfica característica e incluso las crisis? (2017 mayo) (2012 junio)

- a) Epilepsia mioclónica juvenil.
- b) Ausencias típicas o pequeño mal. *
- c) En un tipo raro de epilepsia refleja.
- d) Síndrome de West.
- e) Espasmos del sollozo.

→ epilepsia generalizada con ausencias infantiles = fácilmente desencadenadas por hiperventilación

. Si una niña de 5 años presenta todos los días episodios repetitivos de segundos de duración, con comienzo y final brusco, consistentes en mirada fija, atenuación del nivel de conciencia e interrupción de toda la actividad que estaba realizando, con sensación ulterior de un tiempo perdido, y en el electroencefalograma crítico se detecta la presencia de descargas constituidas por complejos de puntas-ondas a 3 cc/segundo, ¿cuál es su diagnóstico? (2013 junio)

- a) Epilepsia parcial compleja.
- b) Síndrome de Lennox-Gastaut.
- c) Epilepsia con ausencias de la infancia (pequeño mal). *
- d) Epilepsia mioclónica criptogenética.
- e) Epilepsia parcial benigna de la infancia con puntas (espigas) rolándicas.

→ epilepsia generalizada con ausencias infantiles

- inicio = >3a → st 5-6a
- cese actividad (sola o) acompañada de otras manifestaciones
- ausencias recurrentes 10-15seg
- fenómenos motores asociados = movimientos de los párpados + automatismos + chupeteo + desviación mirada + movimiento salutatorios + fenómenos vegetativos
- final brusco sin obnubilación postcrisis
- EEG = punta-onda continua a 3c/seg (es la misma frecuencia de la batida de los párpados)

. Si una niña de cinco años es diagnosticada de pequeño mal o ausencias, ¿cuál de los siguientes fármacos antiepilépticos estará indicado inicialmente para tratar de lograr el control de sus crisis? (2013 junio)

- a) Fenobarbital.
- b) Lamotrigina.
- c) Ácido valproico. *
- d) Etosuximida.
- e) Carbamacepina.

→ epilepsia generalizada con ausencias infantiles - tto = ácido valproico

. En el electroencefalograma intercrítico del pequeño mal o ausencias típicas se observa: (2012 junio)

- a) Punta-onda lenta difusa.
- b) Punta-onda a tres ciclos/segundo. *
- c) Puntas y ondas asimétricas.
- d) Normalidad del trazado.
- e) Descargas focales múltiples.

. ¿Cuál es el diagnóstico correcto de una niña de 10 años que presenta alucinaciones visuales asociado a una crisis clónica parcial seguida de cefalea migrañoide con náuseas y vómitos? (2016 mayo) (2012 mayo)

- a) Epilepsia parcial temporo-rolándica.
- b) Epilepsia parcial temporal mesial.
- c) Epilepsia parcial benigna occipital tipo Gastaut. *
- d) Epilepsia parcial frontal.
- e) Migraña basilar.

→ epilepsia parcial benigna con paroxismos occipitales (Gastaut)

- inicio = 5-11 años
- síntomas visuales iniciales = pérdida brusca visión / fosfenos / alucinaciones / ilusiones visuales
- crisis hemiclónicas/parciales complejas
- síntomas postsictales de naturaleza migrañosa (cefalea, náuseas, vómitos)

. ¿Cuál de las siguientes epilepsias pertenece al grupo de las epilepsias parciales benignas de la infancia? (2013 junio)

- a) Pequeño mal.
- b) Síndrome de Lennox-Gastaut.
- c) Epilepsia mioclónica severa.
- d) Epilepsia temporo-rolándica con espiga temporal media. *
- e) Afasia epiléptica adquirida.

→ epilepsia/convulsiones lactante:

- epilepsia mioclónica del lactante / epilepsia polimorfa de la infancia / Sd Dravet = grave
- Sd Lennox-Gastaut = encefalopatía epiléptica = grave

→ epilepsia/convulsiones infancia

- epilepsia generalizada con ausencias infantiles / pequeño mal = generalizada
- epilepsia con puntas centrotemporales / epilepsia rolándica = epilepsia parcial benigna
- espectro afasia-epilepsia / Sd Landau-Kleffner = NO benigna = pérdida lenguaje adquirido

. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones incorrecta? (2018 mayo)

- a) La triada que caracteriza al síndrome de West es detención del desarrollo psicomotor, espasmos y trazado de punta-onda a 3 ciclos/segundo.
- b) La triada característica de las epilepsias mioclónicas progresivas es ataxia, demencia y mioclonías.
- c) El término epilepsia catastrófica y síndrome de epilepsia benigno han sido excluidos de la clasificación terminológica de epilepsia.
- d) Es síndrome de Lennox-Gastaut puede ocurrir en pacientes que previamente han padecido un síndrome de West.
- e) El síndrome de West, el síndrome de Lennox-Gastaut y el síndrome de Ohtahara entran en el concepto de encefalopatías epilépticas.

. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones incorrecta? (2018 mayo)

- a) La triada que caracteriza al síndrome de West es detención del desarrollo psicomotor, espasmos y trazado de punta-onda a 3 ciclos/segundo.

→ sd West - triada básica = espasmos + hipsarritmia + detención desarrollo psicomotor

- b) La triada característica de las epilepsias mioclónicas progresivas es ataxia, demencia y mioclonías.

→ epilepsia mioclónicas progresivas del escolar y adolescente - triada sospecha = deterioro/en lente cimiento cognitivo / pérdidas memoria + ataxia + mioclonías en reposo (fuera del sueño)

- c) El término epilepsia catastrófica y síndrome de epilepsia benigno han sido excluidos de la clasificación terminológica de epilepsia.

- d) Es síndrome de Lennox-Gastaut puede ocurrir en pacientes que previamente han padecido un síndrome de West.

→

- e) El síndrome de West, el síndrome de Lennox-Gastaut y el síndrome de Ohtahara entran en el concepto de encefalopatías epilépticas.

- > encefalopatía epiléptica => lactante manifiesta trazado de hirsarritmia = Sd West / infancia trazado punta-onda lenta generalizada = Sd Lennox
- > encefalopatías epilépticas lactante = sd Ohtara + encefalopatía mioclónica precoz (/sd Aicardi)

25. EPILEPSIA Y CONVULSIONES II

. La neuroimagen (RMN cerebral) en los niños con epilepsia tiene unas indicaciones bastante precisas. ¿En cuál de las siguientes situaciones no estaría indicada esta exploración? (2012 junio)

- Encefalopatías epilépticas.
- Focalidad en la exploración neurológica.
- Signos de hipertensión endocraneal.
- Asociación de retraso mental o psicomotor.
- Padecer una epilepsia parcial benigna idiopática. *

-> epilepsia/convulsiones - sistemática dx - exploraciones complementarias = si existe focalidad neurológica vamos a tener que hacer una neuroimagen.

. ¿Cuál de los siguientes fármacos antiepilépticos tiene el menor potencial de afectación cognitiva? (2019 mayo)

- Levetiracetam. *
- Pregabalina.
- Ácido valproico.
- Fenobarbital.
- Zonisamida.

-> tto epilepsia - antiepilépticos disponibles => (-) deterioro cognitivo potencial = levetiracetam (LEV)

*en orden de (-) > (+) deterioro cognitivo = levetiracetam (LEV) > pregabalina (PRG) > valproato (VPA) > zonisamida (ZNS) > fenobarbital (PB)

. En el tratamiento inicial del síndrome de West, ¿cuál de los siguientes es el fármaco de primera elección? (2015 junio) (2014 junio) (2012 junio)

- Fenobarbital.
- Ácido valproico a altas dosis.
- Vigabatrina a altas dosis. *
- Difenilhidantoína a altas dosis.
- Clonazepam.

-> antiepilépticos - vigabatrina = Sd West -> gran fármaco antiepiléptico pero con disminución concéntrica del campo visual.

. Ante un niño de 18 meses con convulsiones febriles complejas, ¿cuál es la medida preventiva inicial que se debe adoptar para tratar de evitar ulteriores crisis por vía oral? (2017 mayo)

- Administrar diariamente por vía oral ácido valproico.
- Indicar la administración de un diazépósido por vía rectal cada 8 horas cuando el niño tenga fiebre y mientras esta persista. *
- Administrar diariamente fenobarbital por vía oral.
- Tratar los episodios febriles con amoxicilina por vía oral.
- No es necesario adoptar medida preventiva alguna.

-> convulsiones febriles - tto = diazepam rectal + midazolam bucal/VI + diazepam IV.

. Ante un niño de 18 meses con convulsiones febriles complejas, ¿cuál es la medida preventiva inicial que se debe adoptar para tratar de evitar ulteriores crisis en nuevos episodios febriles? (2012 junio)

- Administrar diariamente por vía oral ácido valproico.
- Indicar la administración de un diazépósido por vía rectal cada ocho horas cuando el niño tenga fiebre y mientras esta persista. *
- Administrar diariamente fenobarbital por vía oral.
- Tratar los episodios febriles con amoxicilina por vía oral.

e) No es necesario adoptar medida preventiva alguna.

. Si en las convulsiones febriles está indicada la instauración de una terapia preventiva para tratar de evitar la recidiva de las crisis, ¿cuál de las siguientes es la pauta inicial correcta? (2015 junio) (2014 junio)

- a) Fenobarbital oral diario durante varios años.
- b) Ácido valproico oral diario durante varios años.
- c) Diazepam rectal cada ocho horas en caso de fiebre. *
- d) Primidona oral diario durante varios años.
- e) Carbamacepina diaria durante un año.

. Ante un niño de 2.5 años que presenta su primera convulsión febril simple, ¿cuáles son las medidas preventivas para evitar ulteriores crisis en nuevos episodios febriles? (2013 junio)

- a) Administrar diariamente por vía oral ácido valproico.
- b) Indicar la administración de un diazépósido rectal cuando el niño tenga fiebre.
- c) Instruir a la familia sobre las normas a seguir para bajar la fiebre.
- d) Administrar diariamente fenobarbital por vía oral.
- e) Tratar los episodios febriles con amoxicilina por vía oral.

→ convulsiones febriles - prevención recurrencias:

- profilaxis diaria con Fenobarbital/Valproato si: hª 2/+ crisis >38° / convulsiones febriles >15-20min difícil control => NO indicada en convulsiones febriles simples
- asesoramiento padres = instruirles cómo tratar cuadros febriles

[MIR]

. Uno de los siguientes fármacos es específico para prevenir la aparición de crisis epilépticas generalizadas no convulsivas, por bloquear los canales de calcio de tipo T. Indique cuál: (MIR 2019)

- a) Levetiracetam.
- b) Zonisamida.
- c) Lamotrigina.
- d) Etosuximida. *

→ crisis epiléptica generalizadas no convulsivas = crisis de ausencia típica

. Adolescente de 15 años que comienza con crisis mioclónicas, sobre todo en los brazos, más frecuentes al despertar, que suelen aparecer tras la privación del sueño o la ingesta de alcohol. Tras las mioclonias presenta algunas veces una crisis convulsiva generalizada. En el EEG se objetivan complejos de punta-onda y polipunta-onda con gran fotosensibilidad. De los siguientes ¿cuál sería el fármaco antiepiléptico más indicado para comenzar el tratamiento?: (MIR 2023)

- 1. Clonazepam.
- 2. Carbamazepina.
- 3. Etosuximida.
- 4. Ácido valproico. *

. Un estudiante de 19 años sufre una primera crisis tónico-clónica generalizada mientras estaba tumbado en el sofá. La exploración neurológica es normal. En la anamnesis dirigida nos dice que esos días había dormido menos horas porque estaba de exámenes y que a veces, por las mañanas, tiene sacudidas en los brazos al coger la taza del desayuno. Su electroencefalograma muestra descargas de puntas y polipunta-onda generalizadas. Señale la respuesta INCORRECTA: (MIR 2022)

- 1. Probablemente la RM craneal sea normal.
- 2. No iniciaría tratamiento por ser una primera crisis. *
- 3. El diagnóstico más probable es una epilepsia mioclónica juvenil.
- 4. Iniciaría tratamiento con valproato.

→ síndromes electrolíticos esoecíficos del adolescente

- crisis únicas o en varias combinaciones = (+) frecuentes al despertar
- precipitantes = privación sueño + alcohol/drogas + fotosensibilidad
- epilepsia mioclónica juvenil (Sd Janz)
- suelen ser bilaterales

- característica fundamental = mioclonías
- caso paradigmático = adolescente que se levanta y tiene crisis con sacudidas mioclónicas st en MMSS
- tto = AVP (ácido valproico) -> cuidado mujeres

. Mujer de 16 años que inicia seguimiento en la consulta de Neurología de adultos, remitida desde Neuropediatría con el diagnóstico de epilepsia mioclónica juvenil (EMJ). Está en tratamiento con ácido valproico y bien controlada. ¿Se plantearía hacer alguna modificación en su tratamiento?: (MIR 2019)

1. No, porque el ácido valproico es el tratamiento de elección en los pacientes con este síndrome epiléptico.
2. No, porque la paciente está libre de crisis y cambiarlo en este momento sería asumir riesgos innecesarios.
3. Sí, porque debe evitarse su uso en la mujer en edad fértil, debido a que es el fármaco antiepiléptico con mayor teratogenicidad y problemas en el neurodesarrollo de los hijos. *
4. Sí, por la relación de este fármaco con el síndrome del ovario poliquístico.

. ¿Cuál de los siguientes criterios NO es característico de una convulsión febril simple en un niño?: (MIR 2020)

- a) Crisis primaria generalizada.
- b) Duración inferior a 15 minutos.
- c) Recurrencia en las primeras 24 horas. *
- d) No hay focalidad neurológica.

26. TRASTORNOS PAROXÍSTICOS NO EPILÉPTICOS

. Si un niño de 2 años, que es completamente normal para su edad, presenta desde hace seis meses episodios repetidos y de breve duración, consistentes en pérdida del equilibrio no pudiendo en ese momento mantener su postura, con tendencia a cogerse a la persona que está cerca o a los muebles, o bien se echa al suelo y/o adopta la posición de gateo, todo ello asociado nistagmo, palidez y náuseas/vómitos, ¿cuál es su posible diagnóstico? (2016 mayo)

- a) Síncope infantiles.
- b) Vértigo paroxístico benigno. *
- c) Ataxia aguda.
- d) Epilepsia temporal.
- e) Laberintitis aguda.

→ vértigo paroxístico benigno

- edad = 1-4a
- episodios bruscos de pérdida de equilibrio
- se aferra a alguien o se tira al suelo
- nistagmo + palidez + vómitos

. Si un niño de 13 meses presenta repetidamente en el curso de una crisis de llanto intenso un gemido espiratorio largo y sostenido, sin una pronta inspiración sucesiva, seguido de cianosis a nivel del triángulo nasolabial e hipotonía o bien hipertonía de las cuatro extremidades con ulterior recuperación espontánea, ¿cuál es su posible diagnóstico? (2016 mayo)

- a) Espasmo del sollozo. *
- b) Crisis convulsiva generalizada.
- c) Mioclonías benignas de la infancia temprana.
- d) Síndrome de West.
- e) Jitteriness.

→ crisis anóxicas - espasmos de sollozo = crisis respiratorias afectivas = espasmos cianóticos

→ [info extra] espasmos del sollozo

- edad = 6 meses - 5a
- desencadenante = frustración + dolor + llanto
- 2 formas = cianótica + pálida (asociada a estímulos vagales)
- puede asociarse a breve pérdida de conciencia/tono
- recuperación espontánea y sin secuelas
- NO epiléptico
- NO tto específico

27. ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES

. Un niño varón de doce años presenta: marcha de ánade, pseudohipertrofia de ambas pantorrillas, caídas frecuentes al deambular, presencia de signo de Gowers, ligera debilidad del cinturón escapular, aumento marcado de la CK en sangre, electromiografía miopática, en la biopsia muscular patrón histológico de distrofia muscular con distrofina disminuida y en el estudio genético molecular deleciones en el gen Xp21.2. ¿Cuál es su diagnóstico? (2015 junio) (2014 junio) (2013 junio)

- a) Distrofia muscular tipo Emery-Dreifuss.
- b) Distrofia muscular tipo Duchenne.
- c) Distrofia muscular tipo Becker. *
- d) Distrofia miotónica.
- e) Distrofia de cinturas.

→ aclaraciones

- marcha de ánade = marcha con balanceo exagerado de pelvis + dificultad para levantar pies suelo (parecido al caminar de un pato) → x debilidad musculatura pélvica = enf: distrofia muscular
- signo Gowers = niños tumbado boca abajo tiene que levantarse - si trepar sobre sí mismo = (+) → debilidad pélvica
- sospecha distrofia muscular x signo de Gowers → CPK sérica = aumentada
- distrofia muscular Duchenne/Becker
- recesiva ligada a cromosoma X
- gen afectado = gen distrofina muscular de Duchenne (Xp21.1) (codifica proteína distrofina)
- distribución musculatura = ppl cinturas (escapular y pélvica) + pantorrillas = pseudohipertrofia muscular
- CPK aumentada (desde nacimiento)
- dif Duchenne/Becker = nada distrofina (DMD) / pequeñas cantidades distrofina (DMB)
- que mantenga marcha con 12a nos hace también pensar más en DMB ya que en DMD desde los 2-3 años empiezan a perderla y a los 13 ya es ausente necesitando silla de ruedas
- descarte otras:
- distrofia muscular de Emery-Dreifuss = debilidad húmero-perineal → afecta corazón
- distrofia muscular de Duchenne = distrofina ausente.
- distrofia miotónica = asociada con debilidad distal, miotonía y otras manifestaciones multisistémicas.
- distrofia de cinturas = no está ligada al cromosoma X y tiene un patrón diferente de herencia.

. En que enfermedad muscular está disminuida la proteína distrofina: (2016 mayo)

- a) Distrofia muscular de Duchenne.
- b) Distrofia muscular de Becker. *
- c) Distrofia muscular congénita.
- d) Distrofia miotónica congénita.
- e) Atrofia muscular espinal progresiva tipo I.

→ distrofias musculares progresivas - Duchenne/Becker = gen alterado: DMD = proteína: distrofina (puente entre actina y proteínas membrana) ⇒ diferencia (genética):

- DMB = cantidades pequeñas de distrofina
- DMD = nada de distrofina

*. ¿Con cuál de las siguientes entidades se debe establecer el diagnóstico diferencial en la distrofia muscular distal? (2016 mayo)

- a) Distrofia muscular de Duchenne.
- b) Miopatía mitocondrial.
- c) Distrofia muscular de cinturas.
- d) Distrofia miotónica o enfermedad de Steinert. *
- e) Distrofia muscular congénita.

*. ¿Con cuál de las siguientes entidades se debe establecer el diagnóstico diferencial en la distrofia muscular ocular u óculo-faríngea? (2016 mayo)

- a) Distrofia muscular de Duchenne.
- b) Miopatía mitocondrial. *
- c) Distrofia muscular de cinturas.
- d) Distrofia muscular de Becker.
- e) Distrofia miotónica.

[MIR]

. La distrofia fascioescapulohumeral: (MIR 2021)

- a) Se transmite con carácter autosómico recesivo.
- b) Afecta más frecuentemente a mujeres.
- c) Afecta al músculo pectoral mayor en estadios precoces.
- d) Acorta significativamente la esperanza de vida.

→ distrofia fascioescapulohumeral:

- herencia: autosómica dominante
- afectación musculatura: facial + cintura escapular
- sexo: ambos (más grave en niños)
- expectativa de vida normal

. La distrofia muscular de Duchenne: (MIR 2019)

- a) Es una miopatía idiopática.
- b) Afecta por igual a hombres y mujeres.
- c) Tiene actualmente un tratamiento curativo basado en administración de glucocorticoides.
- d) Es una enfermedad hereditaria recesiva ligada al cromosoma X. *

→ distrofia muscular de Duchenne:

- herencia: recesiva ligada a cromosoma X
- varones padecen / mujer portadora
- tto corticoides = clara eficacia temporal

28. MIOTONÍAS Y ATROFIAS MUSCULARES

. En un niño de 3 meses con hipotonía generalizada congénita, con CPK sérica normal y fasciculaciones linguales, ¿cuál es la posibilidad diagnóstica mayor? (2017 mayo) (2015 junio) (2014 junio)

- a) Distrofia muscular congénita.
- b) Atrofia muscular espinal progresiva tipo I. *
- c) Distrofia muscular de Duchenne.
- d) Distrofia miotónica congénita.
- e) Miopatía miotubular.

→ atrofia muscular espinal (AME) - AME tipo 1 / enfermedad Verdnig-Hoffman:

- hipotonía + debilidad generalizada
- fasciculaciones linguales (patognomónico)

[MIR]

. En una enfermedad genética neurológica, el fenómeno de anticipación implica la aparición de las manifestaciones más precozmente y en general de forma más grave en la siguiente generación. Dado que la anticipación ocurre por la expansión de trinucleótidos, indique en cuál de estas enfermedades es posible esperar este fenómeno: (MIR 2021)

1. Atrofia muscular espinal.
2. Distrofia muscular de Duchenne.
3. Enfermedad de Parkinson.
4. Distrofia miotónica de Steinert. *

→ distrofia miotónica - DM tipo 1 = distrofia miotónica de Steinert

- expansión inestable de tripletes CTG
- fenómeno de anticipación: enfermedad (+) precoz y grave que en la persona que la transmite xq no repeticiones aumenta de generación en generación

29. NEURODESARROLLO

Preguntas inventadas que me huele a preguntable

.Cuál de la siguientes afirmaciones sobre la adquisición del desarrollo en los niños es verdadera:

- a) Siguen un patrón similar.
- b) La mayoría de niños alcanzan los hitos de desarrollo específicos en edades distintas.
- c) Siguen un mismo ritmo: distinta secuencia pero a misma velocidad.
- d) La mediana edad es la edad a la que el 70% de los niños alcanzan el hito.
- e) La edad límite es la edad a la que el niño debería de haber alcanzado el hito. Si se sobrepasa no debería alertarnos.

→ Neurodesarrollo

- adquisición habilidades = patrón similar
- mayoría alcanzan hitos desarrollo específicos a determinadas edad
- ritmo = variaciones → misma secuencia - distinta velocidad
- programas seguimiento niño sano => detectar desviaciones = evaluación longitudinal + mediana edad + edad límite
- mediana edad = edad 50% niños alcanzan hito
- edad límite = edad a la que debería de haberse alcanzado el hito - si se sobrepasa estamos ante alerta

*correcta: a

. Para valorar el Neurodesarrollo de un niño se deben evaluar 4 áreas. ¿Cuál de las siguientes no corresponde con una de ellas?

- a) Motricidad gruesa (caminar, subir escaleras, ...)
- b) Visión y motricidad fina (coger objetos).
- c) Audición, habla y lenguaje.
- d) Área social, emocional y conductual.
- e) Cribado metabólico y longitud del fémur.

→ las áreas valoradas en el desarrollo son las 4 primeras. Destaca la importancia de incluir un cribado auditivo y visual y medir el perímetro craneal (PC).

*Correcta: e

. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones sobre la motricidad gruesa es falsa?

- a) El hito de la sedestación se alcanza a los 6 meses (en flexión) y a los 8 meses (en posición recta).
- b) La mediana edad de la marcha es a los 18 meses. *
- c) Controlan la cabeza con 4 meses.
- d) El gateo no es imprescindible.
- e) El gateo no es patológico si lo hacen sentados o reptando con el abdomen en vez de a 4 patas.

→ Orden motricidad gruesa:

4 meses = control cabeza

4-6 meses = pérdida reflejos primitivos

6 meses = sedestación en flexión

8 meses = sedestación en posición recta

8-10 meses = gateo

12 meses = marcha (mediana) + sostén bipedestación con apoyo

18 meses = marcha (edad límite)

*correcta: b

. ¿Cuál de los siguientes hitos de la visión y motricidad fina se alcanza más tarde?

- a) Torre 3 cubos.
- b) Presión palmar.
- c) Dibujar líneas.
- d) Transferir objetos.
- e) Pinza.

→ orden motricidad fina y visión:

6 sem = seguimiento visual
3 meses = alerta si NO seguimiento visual (mirada fija)
4-6 meses = presión palmar
7 meses = transferir objetos
9 meses = alerta si NO presión palmar y transferir objetos
10 meses = pinza
12 meses = alerta si NO pinza
10-12 meses = señalar dedo índice -> alerta: TEA
15 meses = torre 3 cubos
16 meses = dibujo líneas
*correcta: c

. ¿A qué edad reconocen los niños su nombre?

- a) Recién nacidos.
 - b) 10 meses.
 - c) 12 meses.
 - d) 18 meses.
 - e) 24 meses.
- > orden audición, habla, lenguaje
- RN = sobresaltan con ruidos fuertes
 - 3-4 meses = balbuceo y risas
 - 7 meses = reaccionar sonidos suaves + alerta si NO balbuceo y risas
 - 10 meses = decir papá/mamá
 - 12 meses = 2/3 palabras (+) + entiende su nombre -> alerta a 18 meses
 - 18 meses = 6-10 palabras + partes cuerpo
 - 20-24 meses = frases simples -> alerta 30 meses
 - 2,5-3 años = lenguaje
- *correcta: c

. ¿Cuándo debemos preocuparnos de que un niño no juegue por medio de imitación?

- a) 10 meses.
 - b) 12 meses.
 - c) 24 meses.
 - d) 2,5 años.
 - e) 3,5 años.
- > orden área social, emocional y conductual
- 6 sem = sonrisa social
 - 6-8 meses = llevan alimentos boca
 - 10-12 meses = decir adiós con la mano
 - 12 meses = beber de un vaso
 - 18 meses = control cuchara
 - 2 años (24 meses) = control esfínteres (de día)
 - 2,5 años = alerta juego simbólico x imitación
 - 3,5 años = juego interactivo
- *correcta: d

. Qué afirmación sobre las pruebas de cribado "test de Haizea Llevant" es falsa:

- a) Solo el 30% de los niños con alguna alteración del desarrollo son detectados si no usamos un screening rutinario.
 - b) Si la puntuación corresponde con el color verde estaríamos ante la conducta esperada en la media de la población.
 - c) Si corresponde con el color rojo estaríamos ante una conducta ya retardada.
 - d) El color rojo se considera un factor de riesgo.
 - e) Todas son verdaderas.
- > test Haizea Llevant
- verde = conducta esperada en el 35% población (+) madura
 - azul = conducta esperada en la media de la población
 - rojo = conducta retardada que hay que recuperar cuanto antes y considerar factor de riesgo.

*correcta = b

. ¿Qué prueba o escala motora se utiliza de manera específica para la exploración neurológica?

- a) Escala Bayley.
- b) Escala Hammersmith.
- c) GMFS.
- d) BFMF.
- e) Movimientos generales de Prechtl.

→ pruebas

- escala Bayley = pruebas estandarizadas
- escala Hammersmith = exploración neurológica (2-24 meses EGC)
- GMFS = motricidad gruesa (>2 años)
- BFMF = para motricidad fina (>3 años)
- movimientos generales de Prechtl = (S/E 95%) movimientos intencionales y antigravitatorios que si no hacen alertan
- escala M-CHAT = dx precoz espectro autista

. Entre los trastornos o retraso del desarrollo que es lo que más no preocupa:

- a) Aquellos detectados con 1 año.
- b) Las disfunciones motores finas.
- c) Los que tiene un perfil de regresión.
- d) Los que tienen un perfil de meseta.
- e) a y c son correctas.

→ trastornos/retraso desarrollo

1 año = (trastornos más grave) parálisis cerebral infantil + retraso mental + déficits sensoriales (ceguera, sordera, ...).

2 años = formas moderadas/leves anteriores + TEA (MCHAT).

3 años = trastornos/retraso lenguaje + problemas motrices menores + trastornos conductuales.

>5 años = déficits mentales leves + disfunciones motoras finas + dispraxia + trastornos específicos lenguaje (dislexia, disgrafia) => discapacidad intelectual, trastornos aprendizaje

*correcta: e

. En cuanto al enfoque inicial de los trastornos del desarrollo psicomotor, que es importante observar:

- a) Una buena exploración de ojos y piel porque muchos síndromes neurológicos pueden cursar con alteraciones a este al derivar del ectodermo como el SNC.
- b) Las pruebas genéticas son de gran relevancia al estar relacionadas con el 50% de las formas graves y el 20% de las leves.
- c) Hacer pruebas de plomo ya que el saturnismo puede causar enfermedades neurológicas.
- d) Es importante hacer un árbol genealógico.
- e) Todas son correctas.

*correcta: e

. Que afirmación sobre la parálisis cerebral infantil (PCI) es falsa:

- a) Es la principal causa de discapacidad motora en niños
- b) Es un daño estático, no progresa.
- c) 2-3 casos por cada 1.000 recién nacidos vivos tienen PCI.
- d) Si se diagnostica con menos de dos años hablamos de lesión cerebral adquirida.
- e) Uno de cada 10 PCI son por encefalopatía hipóxico-isquémica.

*correcta: d => dx >2a = lesión cerebral adquirida (no parálisis cerebral).

. Señala la falsa sobre la PCI:

- a) El 80% de las causas son de origen prenatal.
- b) Las de tipo espásticas son las menos comunes.
- c) Las PCI espásticas son uni o bilaterales.
- d) En la clínica primer observamos una hipotonía que va seguida de espasticidad.
- e) La sedestación antes de los 12 meses predice la marcha autónoma.

*correcta: b => PCI espásticas 80% (más comunes).

30. MALFORMACIONES DEL SNC

. En una gestante de 35 semanas, el estudio ecográfico reveló feto con mielomeningocele, ¿en qué semana del desarrollo fetal se originó la anomalía? (2022 mayo)

- a) Segunda.
- b) Tercera-cuarta. *
- c) Quinta.
- d) Sexta.

→ mielomeningocele → espina bífida abierta/quística → defecto cierre tubo neural = neurulización durante primeras 4 semanas gestación (neuroporo rostral)

. En los niños con mielomeningocele: (2022 mayo)

- a) El 80% desarrolla hidrocefalia asociada a malformación de Chiari de tipo II. *
- b) La incidencia es de 1 caso/14000 RN.
- c) El 40% son lumbosacros.
- d) Todas son correctas.

→ mielomeningocele:

- EMG (electromiografía) = 75% lumbosacros
- 80% casos asociados a: hidrocefali - Sd Arnold-Chiari tipo II
- incidencia = 0,1:1000 RN

. Un recién nacido de un embarazo no controlado presenta macrocefalia y una lesión quística abierta en la región lumbosacra, ¿cuál es correcta? (2020 junio)

- a) Probablemente presenta un encefalocele.
- b) Probablemente presenta un meningocele.
- c) Probablemente presenta un mielomeningocele con hidrocefalia. *
- d) Probablemente presenta una mielosquisis.

→ lesión quística abierta región lumbosacra = mielomeningocele (sale to) → 80% asociadas a hidrocefalia

→ macrocefalia = hidrocefalia

. A las 40 semanas de edad gestacional nace de una madre con un embarazo no controlado un recién nacido varón de 3500g con macrocefalia y en el que se objetiva un defecto abierto a nivel de la columna lumbar. Es más probable: (2018 mayo)

- a) Un meningocele.
- b) Un encefalocele.
- c) Un mielomeningocele. *
- d) Un quiste dermoide.
- e) Un lipoma.

. ¿Qué debe recibir toda mujer en periodo fértil para prevenir el riesgo de espina bífida? (2020 junio) (2018 mayo)

- a) Vitamina a.
- b) Ácido fólico. *
- c) Vitamina d.
- d) Vitamina e.
- e) Biotina.

→ todas las embarazadas están suplementadas con ácido fólico

. ¿Durante cuánto tiempo se administra el ácido fólico para prevenir la espina bífida? (2015 junio) (2014 junio)

- a) Durante todo el embarazo.
- b) Desde dos meses antes de la concepción hasta el final del 1er trimestre de gestación. *
- c) Desde cinco meses antes de la concepción hasta el final del 2o trimestre de gestación.
- d) Durante el primer mes de gestación.
- e) Durante las primeras ocho semanas de embarazo.

→ ácido fólico = se recomienda empezar con la suplementación 2 meses antes de la concepción (desde 4-8 semanas antes de la concepción hasta el final del primer trimestre)

. En el síndrome de Miller-Dieker. Señale la respuesta correcta: (2023 mayo) (2022 mayo)

- a) Es el prototipo de lisencefalia tipo I.
 - b) Presentan fenotípicos: frente estrecha saliente, hipertelorismo, nariz corta, narinas antevertidas, filtro estrecho largo, orejas mal implantadas y micrognatia.
 - c) Se debe a una translocación 17:15 o microdelección 17p13.3, gen LIS1.
 - d) Todas son correctas. *
- Lisencefalia tipo I = Sd Miller-Diecker
- fenotipo = frente estrecha + saliente + hipertelorismo + nariz corta + narinas antevertidas + filtrum largo y estrecho + micrognatia + orejas de implantación baja
 - mutación x translocación 17:15 o microdelección 17p13.3 en el gen LIS1.

. Un niño de 11 años acude al neuropediatra por presentar discapacidad intelectual con gran dificultad en la adquisición de los hitos madurativos, tetraparesia espástica y convulsiones, ¿cuál sería el diagnóstico de sospecha más probable si en la RMN cerebral hay hendidura cerebral a nivel de la cisura de Silvio? (2020 junio)

- a) Esquiencefalia. *
- b) Lisencefalia.
- c) Paquigiria.
- d) Holoprosencefalia.

→ esquiencefalia = hendidura uni/bilateral en hemisferios cerebrales (pueden estar o no fusionadas con sistema ventricular)

- bilaterales = déficit intelectual grave + epilepsia refractaria + microcefalia + tetraparesia espástica

. Un niño de 2 años presenta retraso del desarrollo psicomotor, tetraparesia espástica, y convulsiones que precisan tratamiento anticonvulsivo. En la resonancia se objetivan hendiduras bilaterales en los hemisferios cerebrales. Estamos con toda probabilidad ante un cuadro de: (2019 mayo)

- a) Esquiencefalia. *
- b) Lisencefalia.
- c) Heterotopias neuronales.
- d) Holoprosencefalia.
- e) Malformación de Arnold-Chiari.

*. En la malformación de Chiari tipo II hay: (2020 junio)

- a) Obstrucción del foramen de Monro.
- b) Estenosis del acueducto de Silvio.
- c) Descenso de los tejidos del cerebelo y del tronco encefálico hacia el foramen magno.
- d) Hiperproducción de LCR.

→ no lo encuentro en los apuntes de concheiro de este año

. En el síndrome de Dandy-Walker existe una dilatación congénita del: (2012 junio)

- a) Ventrículo lateral derecho.
- b) III ventrículo.
- c) IV ventrículo. *
- d) Espacio subaracnoideo frontoparietal.
- e) Acueducto de Silvio.

→ alteraciones troncoencefalo y cerebelo = anomalías fosa posterior => malformaciones de Dandy-Walker:

- dilatación quística del IV ventrículo (asociada a Hipoplasia del vermis e hidrocefalia)

. En las microcefalias el retraso mental es constante cuando el perímetro craneal es inferior a: (2012 junio)

- a) 1 desviación estándar.
- b) 2 desviaciones estándar.
- c) 3 desviaciones estándar. *
- d) 4 desviaciones estándar.
- e) 1.5 desviaciones estándar.

→ microcefalia = perímetro craneal <3 desviaciones estándar por debajo de la media lata edad y sexo → asociado a retraso neurocognitivo

. De los siguientes tipos de craneosinostosis, ¿cuál es la más frecuente? (2014 junio)

- a) Oxicefalia.
- b) Plagiocefalia.
- c) Escafocefalia. *
- d) Síndrome de Apert.
- e) Braquicefalia.

→ microcefalia - craneoestenosis ⇒ escafocefalia = sutura afectada: sagital → (+) frec

. A un neonato se le nota un bultoma duro a nivel de la sutura frontal media, ¿qué puede significar? (2019 mayo)

- a) Que tenga una craneosinostosis de la sutura sagital.
- b) Que tenga una craneosinostosis de la sutura metópica. *
- c) Que tenga una plagiocefalia.
- d) Que tenga una braquicefalia.
- e) Que tenga una escafocefalia.

→ microcefalia - craneoestenosis - trigonocefalia = sutura cerrada metópica

. Un lactante de 3 meses tiene craneosinostosis de la sutura sagital. Se va a intervenir quirúrgicamente, ¿cuál es falsa? (2019 mayo)

- a) Al ser una craneosinostosis aislada de la sutura sagital es más frecuente que no tenga malformaciones asociadas.
- b) Debe tener realizado previo a la intervención un escáner helicoidal.
- c) Es mejor esperar a que tenga un año de vida para la intervención quirúrgica.
- d) Tiene una escafocefalia.
- e) El objetivo de la intervención es asegurar el crecimiento normal del cerebro.

→ microcefalia - craneoestenosis

- escafocefalia = sutura sagital

- tto Qx = debe realizarse en los primeros meses vida → indicaciones tto: asegurará crecimiento normal cráneo

. De los siguientes, ¿cuál no constituye un objetivo terapéutico en las craneosinostosis? (2012 junio)

- a) Asegurar el crecimiento normal del cerebro.
- b) Prevenir la hipertensión endocraneal.
- c) Prevenir secuelas sobre las funciones visuales y auditivas.
- d) Mejorar el aspecto del cráneo y de la cara.
- e) Lograr una capacidad intelectual superior a la media. *

→ craneoestenosis - tto Qx - indicaciones:

- asegurara crecimiento normal cráneo
- evitar desarrollo hipertensión craneal
- prevenir pérdidas visuales o auditivas
- mejoras estéticas

. ¿Cuál de las siguientes es la etiología más frecuente de las hidrocefalias constrictivas? (2017 mayo)

- a) Atresia del agujero de Monro.
- b) Síndrome de Dandy-Walker.
- c) Estenosis del acueducto de Silvio. *
- d) Malformación de Chiari.
- e) Tumor endocraneal congénito.

. ¿Cuál es la causa más frecuente de hidrocefalia obstructiva congénita? (2015 junio) (2014 junio)

- a) Estenosis de acueducto de Silvio. *
- b) Síndrome de Dandy-Walker.
- c) Síndrome de Arnold-Chiari.
- d) Agenesia de Monro.
- e) Quiste aracnoideo.

→ hidrocefalia obstructiva = causas congénitas: obstrucción conducto Silvio [(+)frec]

. En las hidrocefalias comunicantes, ¿cuál de los siguientes parámetros no se utiliza comocriterios predictivos de autocompensación? (2012 junio)

- a) Las oxipurinas (hipoxantina y xantina) en el LCR.

- b) El flujo sanguíneo cerebral valorado mediante Doppler transcraneal.
- c) El índice de Evans asociado al incremento medio semanal del perímetro craneal.
- d) El electroencefalograma. *
- e) La tensión-absorción del LCR.

. En las derivaciones ventriculoperitoneales para el tratamiento de la hidrocefalia se pueden presentar las siguientes complicaciones excepto una: (2023 mayo) (2022 mayo)

- a) Nefritis por shunt. *
- b) Craneosinostosis.
- c) Bloqueo catéter ventricular.
- d) Ascitis.

→ hidrocefalia - tto = Cx derivaciones ventriculares - complicaciones

- derivaciones ventriculo-peritoneales = craneosinostosis + bloqueo catéter + ascitis
- derivaciones ventriculo-atriales = nefritis x derivación

31. CÁNCER INFANTIL

. En niños menores de 5 años, las siguientes lesiones malignas, menos una, son las más frecuentes, señálela: (2023 mayo) (2022 mayo) (2012 junio)

- a) Linfoma Hodgkin. *
- b) Leucemias.
- c) Neuroblastoma y Tumor de Wilms.
- d) Retinoblastoma.

→ principales tumores según la edad - lactantes/preescolar:

- leucemias
- neuroblastoma
- tumor Willms
- retinoblastoma

. De los siguientes tumores malignos ¿Cuál es el menos frecuente en la edad pediátrica? (2016 mayo)

- a) Linfoma de Hodgkin.
- b) Hepatoblastoma. *
- c) Osteosarcoma.
- d) Nefroblastoma.
- e) Rabdomiosarcoma.

. Las proptosis ocular es un signo de presentación de algunos tipos de cáncer en la edad pediátrica, ¿cuál de los siguientes no es habitual como causa de proptosis? (2014 junio)

- a) Osteosarcoma. *
- b) Rabdomiosarcoma.
- c) Neuroblastoma.
- d) Leucemia.
- e) Ninguno de los anteriores.

32. TUMORES HEMATOLÓGICOS

. De las siguientes afirmaciones en relación con los síntomas de la leucemia infantil señala la que no es correcta: (2020 junio)

- a) Las adenopatías y hepatoesplenomegalia se originan por infiltración leucémica.
- b) La fiebre en la leucemia puede anunciar una infección potencialmente grave debido a neutropenia.
- c) El dolor óseo articular es un síntoma en ocasiones de comienzo insidioso.
- d) La fiebre no es un síntoma habitual de presentación de la leucemia en niños. *

. El tipo de leucemia menos frecuente en el niño es: (2016 mayo)

- a) Leucemia linfoblástica aguda.
- b) Leucemia linfática crónica. *
- c) Leucemia mieloide aguda.
- d) Leucemia promielocítica aguda.
- e) Leucemia megacarioblástica aguda.

. La presencia de hipertrofia gingival en niños con leucemia aguda es más frecuente en: (2016 mayo)

- a) Leucemia linfoblástica aguda.
- b) Leucemia promielocítica aguda.
- c) Eritroleucemia.
- d) Leucemia monoblástica aguda. *
- e) Leucemia mieloide crónica.

. La presencia de tumor en mediastino anterior por infiltración de timo es más frecuente en: (2016 mayo)

- a) Leucemia linfoblástica aguda de células T. *
- b) Leucemia mieloblástica aguda.
- c) Leucemia mieloide crónica.
- d) Leucemia monoblástica.
- e) Leucemia megacarioblástica aguda.

. ¿Qué tipo de leucemia aguda presenta con mayor frecuencia coagulopatía con hiperfibrinólisis y consumo de factores de coagulación? (2016 mayo)

- a) Leucemia linfoblástica aguda.
- b) Leucemia promielocítica aguda. *
- c) Leucemia mieloide crónica.
- d) Leucemia megacarioblástica.
- e) Eritroleucemia.

. Determinadas alteraciones genéticas son factores de predisponentes a leucemia aguda, ¿cuál de las siguientes no es factor de riesgo de padecer leucemia linfoblástica aguda en el niño? (2019 mayo)

- a) Síndrome de Down.
- b) Síndrome de Bloom.
- c) Anemia de Fanconi. *
- d) Ataxia telangiectasia.
- e) Síndrome de Li-Fraumeni.

. Al diagnóstico la leucemia aguda presenta una sintomatología bastante homogénea. De los siguientes síntomas cual es el menos frecuente en la leucemia aguda de la edad pediátrica? (2014 junio)

- a) Palidez.
- b) Hemorragias.
- c) Fiebre.
- d) Cefalea. *
- e) Cansancio.

. ¿Cuál de los siguientes hallazgos en la exploración física es más frecuente al diagnóstico de leucemia aguda en la edad pediátrica? (2014 junio)

- a) Nódulos en la piel.
- b) Edema facial.
- c) Aumento de tamaño de un testículo.
- d) Esplenomegalia. *
- e) Parálisis de pares craneales.

. La leucemia linfoblástica aguda común inmunofenotípicamente se caracteriza por: (2014 junio)

- a) Presencia de inmunoglobulinas de superficie en los linfoblastos.
- b) Presencia de inmunoglobulinas intracitoplasmáticas en los linfoblastos.
- c) Presencia de marcadores T en los linfoblastos.
- d) Presencia de CD10 en linfoblastos sin inmunoglobulinas de superficie ni intracitoplasmáticas en linfoblastos. *
- e) Ausencia de CD10, inmunoglobulinas de superficie e intracitoplasmáticas en linfoblastos.

. Según el inmunofenotipo de los linfoblastos la leucemia linfoblástica aguda menos frecuente en la edad pediátrica es: (2013 junio)

- a) Leucemia linfoblástica aguda de células T.
- b) Leucemia linfoblástica aguda de células B maduras.
- c) Leucemia linfoblástica aguda pre-B.
- d) Leucemia linfoblástica aguda pro-B.
- e) Leucemia linfoblástica aguda común.

33. ONCOHEMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

. En 2/3 de los casos se ha demostrado que los linfomas no Hodgkin son neoplasias derivadas de: (2020 junio)

- a) Linfocitos T.
- b) Linfocitos B. *
- c) Macrófagos.
- d) Células endoteliales.

→ linfomas NO Hodgkin = los de células B madura son los (+) frecuentes (>50%)

*recordad que estos temas antes los daba Bautista y ahora los da Concheiro.

*. La infección por EBV, es un factor de riesgo para los siguientes tipos de cáncer pediátrico, excepto uno ¿Cuál? (2016 mayo)

- a) Linfoma no Hodgkin de células T. *
- b) Linfoma no Hodgkin de células B.
- c) Linfoma de Hodgkin.
- d) Linfocitosis hemofagocítica.
- e) Carcinoma de cavum.

*. La presencia de adenopatías patológicas es debido a enfermedad neoplásica (cáncer) en pocas ocasiones en la edad pediátrica, ¿cuál es de los siguientes tipos de cáncer tiene como manifestación clínica frecuente adenopatías patológicas en la edad pediátrica? (2014 junio)

- a) Retinoblastoma.
- b) Hepatoblastoma.
- c) Linfoma no Hodgkin. *
- d) Carcinoma adrenocortical.
- e) Osteosarcoma.

(Preguntas que le he pedido a ChatGPT)

. En el linfoma de Hodgkin clásico, la célula neoplásica característica es:

- a) Linfocito B pequeño.
- b) Célula centrolabística.
- c) Célula del manto.
- d) Célula de Reed-Sternberg. *
- e) Célula plasmocitoide.

→ LH clásico = típicas células de Reed-Sternberg (linfocito B anormal binucleado = 1%).

. ¿Cuál es la inmunofenotipia característica de las células de Reed-Sternberg?

- a) CD3+, CD5+.
- b) CD20+, BCL2+.
- c) CD15+, CD30+. *
- d) CD10+, BCL6+.
- e) CD23+, CD5+.

→ LH clásico = típicas células Reed-Sternberg - microambiente las ayuda a sobrevivir = CD30+/CD15+/CD20+

. ¿Cuál de los siguientes linfomas se asocia más frecuentemente a infección por el virus de Epstein-Barr (EBV)?

- a) Linfoma de Burkitt esporádico.
- b) Linfoma difuso de células grandes B (DLBCL).
- c) Linfoma de células del manto.
- d) Linfoma de Hodgkin clásico. *
- e) Linfoma marginal esplénico.

→ Linfoma Hodgkin = genoma EBV se encuentra en células HRS (Reed-Sternberg) en 25-50%

- LH clásico = tipo as células Reed-Sternberg (linfocito B anormal binucleado 1%)

. ¿Qué subtipo de linfoma de Hodgkin tiene el mejor pronóstico?

- a) Celularidad mixta.
- b) Esclerosis nodular.
- c) Depleción linfocítica.
- d) Rico en linfocitos.
- e) Predominio linfocítico nodular. *

→ LH - predominio linfocítico nodular = (-) agresivo (con formas localizadas)

. ¿Cuál de los siguientes linfomas puede manifestarse clínicamente como una masa mediastínica en adultos jóvenes

- a) Linfoma de Burkitt.
- b) Linfoma folicular.
- c) Linfoma de Hodgkin, subtipo esclerosis nodular. *
- d) Linfoma marginal.
- e) Linfoma del manto.

→ LH - debut clínico = mayoría debutan como masa adenopática indolora en la zona cervical baja, supraclavicular → masa mediastínica Bulky 75% adolescentes.

*lo primero que pensé fue en el LNH mediastínico

. ¿Cuál de los siguientes linfomas tiene una alta incidencia de afectación del sistema nervioso central en su presentación?

- a) Linfoma del manto.
- b) Linfoma de Hodgkin.
- c) Linfoma linfoplasmocítico.
- d) Linfoma de Burkitt. *
- e) Linfoma marginal.

→ LNH Burkitt - esporádico = 15% afecta a SNC.

. El linfoma de Burkitt clásico presenta una translocación característica entre:

- a) Cr14 y cr18.
- b) Cr8 y cr14. *
- c) Cr11 y cr14.
- d) Cr3 y cr14.
- e) Cr8 y cr21.

→ LNH - Burkitt = translocación oncogen MYC (t8;14) → 80% de los que tienen esta translocación tiene uno de los genes de las cadenas pesadas de las Ig (Cr14).

. ¿Cuál de las siguientes entidades se considera una urgencia oncohematológica por su rápida proliferación celular?

- a) Linfoma folicular.
- b) Linfoma marginal.
- c) Linfoma de células del manto.
- d) Linfoma de Burkitt. *
- e) Linfoma de la zona linfática.

→ LNH Burkitt = índice proliferación 100%

*El linfoma de Burkitt tiene uno de los índices de proliferación más altos (índice Ki-67 cercano al 100%), por lo que puede causar síndrome de lisis tumoral espontáneo.

. ¿Cuál de los siguientes linfomas tiene un crecimiento tan rápido que puede duplicar su masa tumoral en días?

- a) Linfoma folicular.
- b) Linfoma marginal.
- c) Linfoma de Burkitt. *
- d) Linfoma linfoplasmocítico.
- e) Linfoma de Hodgkin nodular.

. ¿Qué linfoma presenta positividad para ALK en una proporción significativa de casos pediátricos?

- a) Linfoma de Hodgkin.
- b) Linfoma T anaplásico de células grandes. *
- c) Linfoma de Burkitt.

d) Linfoma T periférico.

e) Linfoma del manto.f

→ LACG = translocación ALK (90% casos) → las formas diseminadas, NO cutáneas

34. TUMORES SÓLIDOS

. De los tumores neurogénicos en el mediastino de un niño. ¿Cuál no es benigno? (2023 mayo) (2022 mayo)

a) Schwannoma.

b) Ganglioneuroma.

c) Feocromocitoma.

d) Neuroblastoma. *

. En relación al neuroblastoma, su pronóstico se basa entre otros datos en: (2023 mayo) (2022 mayo)

a) La edad.

b) El tipo de Histología.

c) La presencia/ausencia amplificación oncogén MYCN.

d) Todas son correctas. *

. El retinoblastoma es el tumor ocular más común en niños. Señala la respuesta falsa: (2023 mayo) (2022 mayo)

a) Aparece en menores de 5 años.

b) El hereditario suele ser bilateral.

c) Los unilaterales representan el 25% de los casos. *

d) Cursa con cefalea, pérdida de visión.

. Señale la respuesta incorrecta sobre el osteosarcoma: (2023 mayo) (2022 mayo)

a) Deriva del mesénquima primitivo del hueso.

b) Presentación: 5 y 10 años de edad. *

c) Produce macrometástasis pulmonares (15-20%).

d) Generalmente afecta a los huesos largos.

35. EMERGENCIAS ONCOLÓGICAS PEDIÁTRICAS

. Si hablamos de un Síndrome de activación inmune patológica, con respuesta inflamatoria exagerada, proliferación incontrolada de linfocitos T citotóxicos y macrófagos activados, con una liberación de gran cantidad de citoquinas, que aparece frente a diferentes desencadenantes. Nos referimos a: (2023 mayo)

a) Linfohistiocitosis hemofagocítica. *

b) Síndrome de Waterhouse-Friedrichsen.

c) Síndrome de Goodpasture.

d) Todas son correctas.

. Neonato de 10 días de vida que acude a urgencias por vómitos, deshidratación, sodio 128mEq/L, potasio 6.4 mEq/L, ¿cuál crees que puede ser la causa? (2019 mayo)

a) Hipotiroidismo primario.

b) Hiperfunción adrenal.

c) Gastroenteritis aguda.

d) Hiperplasia suprarrenal congénita.

e) Hiperaldosteronismo primario.

→ hiperplasia suprarrenal congénita = (-) aldosterona (excreta potasio + retiene sodio) = (+)K⁺ + (-)Na⁺

39. CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

. El soplo inocente de Still tiene las siguientes características: (2022 mayo)

- a) Es un soplo suave de poca intensidad que se ausculta en borde esternal izquierdo.
- b) Con frecuencia tiene carácter musical, piante o en "arrullo de paloma".
- c) Es un soplo diastólico.
- d) Son correctas a y b. *

→ soplo musical de Still

- (+) frec
- mesosistólico
- sibilante + carácter vibratorio/musical ("en arrullo de paloma")
- se oye st en borde esternal izquierdo bajo y apex

. ¿Qué cardiopatía de las siguientes cursa con cianosis? (2023 mayo)

- a) Drenaje venoso anómalo total. *
- b) Coartación aórtica.
- c) Estenosis aórtica.
- d) Comunicación interventricular muscular pequeña.

*explicación ChatGPT

→ drenaje venoso anómalo total (DVAT) = cardiopatía congénita cianótica - venas pulmonares NO conectan a aurícula izquierda, drenan en la circulación venosa sistémica = mezcla sangre oxigenada y desoxigenada = hipoxemia = cianosis.

→ coartación aórtica = NO produce cianosis, sino hipertensión en parte superior cuerpo y disminución del flujo en las extremidades inferiores.

→ estenosis aórtica = insuficiencia cardíaca + síncope (no cianosis)

→ comunicación interventricular (CIV) muscular pequeña = NO suele causar cianosis porque el cortocircuito es de izquierda a derecha (hasta que se desarrolle el síndrome de Eisenmenger, que es poco probable en una CIV pequeña).

. ¿Qué cardiopatía de las siguientes cursa con cianosis precoz en el recién nacido? (2022 mayo)

- a) Trasposición de grandes arterias. *
- b) Coartación de aorta.
- c) Estenosis aórtica.
- d) Comunicación interventricular muscular pequeña.

→ cardiopatías congénitas - tipos:

- lesiones con cortocircuito I-D = comunicación interauricular (CIA) + comunicación interventricular (CIV) + persistencia ductos arterioso
- lesiones obstructivas = estenosis aórtica + estenosis pulmonar + coartación aorta
- cardiopatía cianosantes = transposición de grandes vasos + tetralogía de Fallot + retorno venoso pulmonar anómalo total
- otras = transposición congénita mente corregida de grandes vasos

. ¿Qué cardiopatía de las siguientes tiene como signo precoz la cianosis? (2020 junio)

- a) Transposición de grandes vasos. *
- b) Comunicación interauricular.
- c) Comunicación interventricular.
- d) Ductus arterioso persistente.

(Tienes que verlas bien)

. Un lactante de 3 meses acude a urgencias por presentar desde hace dos días episodios de cianosis que aparecen tras el esfuerzo y en alguna ocasión con el llanto. La exploración física revela un niño con buen estado general, peso de 5 kg, sin signos de dificultad respiratoria: abdomen normal; se ausculta un soplo sistólico IV/VI en borde esternal izquierdo de timbre rudo. La saturación de O₂ es de 88%. Se realiza una Rx de tórax que revela silueta cardíaca con ápex levantado e hipoaflujo pulmonar. El ECG muestra datos de hipertrofia de Vd. Ante estos hallazgos el diagnóstico de sospecha más probable sería: (2022 mayo)

- a) Ductus arterioso persistente.
- b) Tetralogía de Fallot. *

- c) Comunicación interventricular perimembranosa.
- d) Episodio de cianosis en relación con el reflujo gastroesofágico.

. Un niño de 3 meses presenta un soplo pansistólico de grado II-III/VI de alta tonalidad en mesocardio, los pulsos periféricos son simétricos, no presenta taquipnea y la tensión arterial es normal. No presenta fatiga con las tomas y nunca ha presentado cianosis. El diagnóstico más probable entre los siguientes sería: (2022 mayo)

- a) Comunicación interauricular tipo ostium secundum.
- b) Comunicación interventricular muscular pequeña.
- c) Ductus arterioso persistente.
- d) Coartación de aorta.

41. PATOLOGÍA QUIRÚRGICA PEDIÁTRICA: FIMOSIS E HIPOSPADIAS

. En relación al hipospadias señale la respuesta falsa: (2023 abril)

- a) La malformación congénita más frecuente del pene.
- b) Su gravedad depende más de la situación del meato que la incurvación.
- c) Afecta a un caso de cada 350 RN.
- d) La complicación más frecuente de su reparación es la fístula.

→ hipospadias

- anomalía congénita (+) frec pene => 1/350RN

- características

1. posiciona anómala meato
 2. incurvación peneana = dato (+)imp para valorar gravedad hipospadias
 3. aplasia/ausencia prepucio ventral
- tto = Cx >6m -> ppl complicación = fístulas

*correcta: b

42. PATOLOGÍA QUIRÚRGICA INGUINAL-ESCROTAL: HERNIA, HIDROCELE Y CRIPTORQUIDIA

. Las siguientes tumoraciones escrotales en niños y adolescentes son dolorosas, a excepción de una de ellas. Señale la tumoración indolora: (2023 abril)

- a) Torsión testicular.
- b) Epididimitis.
- c) Orquitis de la parotiditis.
- d) Hidrocele.

→ hidrocele = masa quística + NO reductible + NO dolorosa + transluminable

*correcta: d

43. ATRESIA ESÓFAGO Y ATRASÍIS INTESTINALES

. ¿Cuál es la alteración metabólica que presentan los lactantes con estenosis pilórica? (2023 abril)

- a) Acidosis Hipocloremica.
- b) Alcalosis Hipocloremica.
- c) Acidosis Hiperclorémica.
- d) Alcalosis Hiperclorémica.

→ estenosis hipertrófica piloro = vómitos = alcalosis metabólica hipoclorémica

*correcta: b

. La causa más frecuente de alcalosis metabólica en los lactantes es: (2023 abril)

- a) Enfermedad fibroquísticas del páncreas.
- b) Administración crónica de antiácidos.
- c) Uso de furosemida.
- d) Estenosis hipertrófica del piloro.

*correct: d

. Un recién nacido de 36 semanas de edad gestacional y 2000g de peso, cuya gestación se acompañó de polihidramnios, tiene vómitos verdosos desde el nacimiento con poca distensión abdominal y con ausencia de deposiciones. Si tuviera un Síndrome de Down. ¿Cuál de los siguientes diagnósticos de atresia le parece más verosímil como punto de partida? (2023 abril)

- a) De esófago.
- b) De duodeno.
- c) De yeyuno-íleon.
- d) Ano rectal.

→ obstrucción duodenal = vómitos + poca distensión abdominal + asocia trisomía 21 (25%)

*correcta: d

44. ÁRBOL GENEALÓGICO

. Cuando elaboro un árbol genealógico debo tener presente que: (2023 mayo)

- a) Los emparejamientos se indican con una línea doble horizontal entre los dos componentes de la pareja.
- b) Los abortos se representan por rombos.
- c) Los individuos de sexo masculino se representan con un círculo, los de sexo femenino con un cuadrado.
- d) Se considera que es necesario recoger información de, al menos, tres generaciones.

→ árbol genealógico

- emparejamiento = línea horizontal → consanguinidad = línea doble
- sexo = masc - cuadrado / fem - círculo / desconocido - rombo
- abortos = triángulos
- necesario recoger info = 3 generaciones (min)

*correcta: d