

1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12 13 14 15 16 17 18
19 20

¿Cuál de las siguientes opciones es correcta?:

- ☒ a) Los pacientes con AME tipo I pueden a veces conseguir la sedestación pasiva, pero nunca activa (incorporarse desde el decúbito).
- ☐ b) Las formas más graves tienen mayor déficit cognitivo.
- ☐ c) La AME tipo I de larga evolución puede desarrollar síntomas de cardiopatía.
- ☐ d) En la evolución natural, la AME I (sin asistencia respiratoria invasiva y sin nusinersén) no suele necesitar cirugía vertebral por la escoliosis.
- ☐ e) La AME tipo Ia es la de mejor evolución dentro de las del tipo I.

< Anterior

Siguiente >

1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12 13 14 15 16 17 18
19 20

Con relación a las malformaciones cardíacas y su asociación a la atrofia muscular espinal, ¿cuál de las siguientes es la respuesta correcta?:

- ☐ a) Las malformaciones cardíacas no se asocian a ningún tipo de AME.
- ☐ b) Las formas de AME tipo II suelen asociar malformaciones cardíacas.
- ☒ c) Las malformaciones cardíacas se asocian principalmente a las formas tipo 0.
- ☐ d) Las formas tipo IV asocian frecuentemente malformaciones cardíacas.
- ☐ e) Todas las formas de AME pueden asociar malformaciones cardíacas.

< Anterior

Siguiente >

Con relación a la historia natural de la AME tipo I, ¿cuál de las siguientes afirmaciones es correcta?:

- a) Los pacientes generalmente logran el control cefálico, pero lo hacen en un tiempo más tardío que la población general.
- b) Si el paciente logra el control cefálico, no lo perderá.
- c) Los pacientes con AME tipo I no presentan dificultad en la deglución.
- d) La mayoría de los pacientes superan los primeros 2 años sin necesidad de gastrostomía o ventilación invasiva.
- x e) Los pacientes con AME I pierden progresivamente las escasas habilidades motoras alcanzadas y la sobrevida es menor a los 2 años sin ventilación mecánica.

< Anterior

Siguiente >

1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12
13 14 15 16 17 18 19 20

¿Cuál de las siguientes manifestaciones clínicas de la AME tipo I no es cierta?:

- a) Los primeros síntomas de debilidad proximal se objetivan en los primeros 6 meses de la vida.
- b) El contacto y seguimiento visual son adecuados para la edad.
- c) Presenta fasciculaciones linguales.
- d) Es posible que algunos logren el control cefálico, pero es una función que se pierde con el tiempo.
- x e) Los pacientes AME tipo I no logran control cefálico.

< Anterior

Siguiente >

1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12
13 14 15 16 17 18 19 20

¿Cuál de los siguientes síntomas/signos suele hallarse de manera precoz en los pacientes con AME?:

- ☒ a) Fasciculaciones linguales.
- ☐ b) Cardiopatía.
- ☐ c) Sordera neurosensorial.
- ☐ d) Diplejía facial.
- ☐ e) Problemas cognitivos.

< Anterior

Siguiente >

1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12
13 14 15 16 17 18 19 20

En relación a los problemas de deglución y gastrointestinales en la AME, ¿cuál de los siguientes enunciados es correcto?:

- ☒ a) Los problemas gastrointestinales son poco frecuentes en la AME.
- ☐ b) La lengua no se ve alterada en los pacientes con AME.
- ☐ c) La gastrostomía protege de las broncoaspiraciones.
- ☐ d) La dificultad para aumentar de peso, como la obesidad, son complicaciones frecuentes en AME.
- ☐ e) Los pacientes con AME no pueden tomar dieta sólida.

< Anterior

Siguiente >

1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12
13 14 15 16 17 18 19 20

El tratamiento con nusinersén está indicado en:

- ☒ a) AME tipo I con al menos 2 copias de SMN2.
- ☐ b) En todo AME tipo I.
- ☐ c) Precocemente en AME tipo I con una copia de SMN2.
- ☐ d) En las AME tipo I que llegan a sostener la cabeza.
- ☐ e) Para su autorización no es necesario determinar el número de copias de SMN2.

< Anterior

Siguiente >

1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12
13 14 15 16 17 18 19 20

¿Qué frecuencia teórica tiene un tío de primer grado de un paciente con AME (hermano de la madre o del padre) de ser portador heterocigoto?:

- ☒ a) Hasta un 50 %.
- ☐ b) Hasta un 25 %.
- ☐ c) Hasta un 12,5 %.
- ☐ d) Hasta un 6,25 %.
- ☐ e) Hasta un 3,1 %.

< Anterior

Siguiente >

1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12
13 14 15 16 17 18 19 20

¿Cuál de las siguientes afirmaciones es correcta?:

- a) La supervivencia natural de la AME I es en el 80 % inferior a 1 año.
- x b) La fisioterapia intensiva aplicada de modo correcto permite a algunas AME I en su evolución natural, alcanzar la sedestación pasiva, motivo por el que es necesario pautarla.
- c) En la forma más leve de AME I podemos encontrar tono muscular normal, a pesar de que exista debilidad muscular.
- d) En la AME I puede haber ptosis palpebral, aunque infrecuentemente.
- e) La desmielinización de la unidad motora no se observa nunca en las AME.

< Anterior

Siguiente >

1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12
13 14 15 16 17 18 19 20

Con relación a la historia natural de la AME, en el paciente AME III, ¿cuál de las siguientes afirmaciones es cierta?:

- a) Los pacientes con AME IIIa inician los síntomas más tarde y caminan durante más tiempo.
- b) No existe relación entre el inicio de los síntomas y el tiempo de pérdida de la marcha.
- x c) Los pacientes IIIb inician los síntomas después de los 3 años de vida y mantienen la capacidad de ambulación durante más tiempo en la vida adulta.
- d) Todos los pacientes AME III perderán la capacidad de caminar a los 40 años de evolución de la enfermedad.
- e) Los pacientes AME IIIb nunca perderán la capacidad de caminar.

< Anterior

Siguiente >

1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12 13 14 15 16 17 18 19 20

En relación a la escoliosis, ¿cuál de las siguientes respuestas es la correcta?:

- a) La escoliosis se presenta sobre todo en pacientes capaces de sentarse, pero no de deambular.
- x b) La fisioterapia no afecta al desarrollo de escoliosis.
- c) Los corsés previenen la escoliosis.
- d) El tratamiento quirúrgico nunca es el tratamiento de elección de la escoliosis.
- e) La mayoría de los pacientes con AME desarrollan una escoliosis con ángulo de Cobb de la curvatura mayor superior o igual a 50° .

< Anterior

Siguiente >

1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12 13 14 15 16 17 18 19 20

¿Cuál de las siguientes opciones es correcta?:

- a) La AME tipo I es habitualmente sintomática al nacer.
- b) La AME tipo Ia es la de mejor evolución dentro de las del tipo I.
- x c) La AME tipo I: no logra mantenerse sentado sin apoyo.
- d) La AME tipo I suele tener cuatro copias del gen complementario SMN2.
- e) La AME tipo II: los casos que logran la marcha autónoma la pierden en los primeros años.

< Anterior

Siguiente >

- 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12
13 14 15 16 17 18 19 20

¿Cuál de los siguientes enunciados es correcto?:

- a) La AME tipo II es la forma más común de la enfermedad.
- b) Los pacientes con AME tipo 1 suelen tener tres copias de SMN2.
- x c) La AME tipo III suele empezar con debilidad de miembros inferiores.
- d) La presencia de reflejos osteotendinosos excluye el diagnóstico de AME.
- e) En la historia natural de la enfermedad, los pacientes con AME tipo II pueden alcanzar la deambulación.

< Anterior

Siguiente >

- 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12
13 14 15 16 17 18 19 20

La clasificación de los diferentes tipos de AME se basa en:

- a) La edad de inicio de los síntomas.
- b) La capacidad de caminar.
- c) El número de copias del gen SMN2.
- d) La necesidad de ventilación mecánica.
- x e) La edad de inicio de síntomas y la máxima capacidad motora alcanzada.

< Anterior

Siguiente >

1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12
13 14 15 16 17 18 19 20

¿Cuál es el tipo de AME que presenta la mayor incidencia?:

- a) Todas las formas de AME tienen la misma incidencia.
- b) La AME II es la que presenta mayor incidencia.
- c) La AME III es la más frecuente.
- x d) La AME tipo I es la de mayor incidencia y primera causa de mortalidad de origen neuromuscular en los menores de 1 año.
- e) La AME tipo II es la que tiene menor incidencia.

< Anterior

Siguiente >

1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12
13 14 15 16 17 18 19 20

La evolución clínica de los pacientes con AME II se caracteriza por... ¿Cuál de las siguientes afirmaciones?

- a) Los pacientes presentan una progresión lineal.
- x b) Los pacientes presentan una fase inicial con un declive relativamente rápido y luego una fase de estabilidad relativa con una lenta progresión de la debilidad y pérdida de las funciones.
- c) Una de las escalas recomendada para medir la evolución y efectividad en los pacientes AME II es la CHOP INTEND.
- d) Una de las escalas más empleadas para medir la evolución y efectividad de los nuevos tratamientos en los pacientes con AME II es la escala HINE (Hammersmith Infant Neurological Exam).
- e) Los pacientes AME II generalmente no desarrollan escoliosis.

1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12
13 14 15 16 17 18 19 20

¿Con qué frecuencia se recomienda reevaluar la función respiratoria en la AME tipo I?:

- a) Mensualmente los primeros 6 meses.
- b) Con ocasión de cada infiltración intratecal de nusinersén.
- c) Cada 3 meses.
- d) Cada 6 meses.
- x e) Solo es necesaria si hay sintomatología respiratoria.

< Anterior

Siguiente >

1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12
13 14 15 16 17 18 19 20

En relación al tratamiento con nusinersén, ¿cuál de los siguientes enunciados es correcto?:

- x a) Se administra por vía intratecal mediante punción lumbar.
- b) Las dosis se administran cada 6 meses.
- c) La inyección de la medicación debe ser lenta, durante unos 10 minutos.
- d) Debe realizarse un hemograma con recuento de plaquetas, ya que la plaquetopenia es frecuente tras la administración de nusinersén.
- e) Está contraindicado el uso de anestesia para su administración.

< Anterior