

## 5 TEMAS DE FORMACIÓN



### Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas y respuestas de este número de Pediatría Integral, que deberá contestar “on line” a través de la web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org).

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario “on-line”.

#### Detección y manejo del retraso psicomotor en la infancia

1. Acude un paciente de 12 años, que vive en España desde hace unos meses, con un diagnóstico de parálisis cerebral. Su motivo de consulta es presentar “problemas escolares”. Al preguntar por la causa de estos problemas de tono y movimiento del paciente, la madre refiere que fue debido a “problemas en el parto”. A pesar de ello, no refiere que requiriera reanimación durante el parto ni tuviera complicaciones neurológicas inmediatas y nunca le han realizado una prueba de neuroimagen, ¿cuál cree que sería la actitud CORRECTA?
  - a. Si no tiene complicaciones actualmente, no derivaría al paciente a Neurología y seguiría al paciente en Atención Primaria.
  - b. Como la causa está establecida (problemas perinatales secundarios a asfixia perinatal), solo vigilaría complicaciones y solicitaría una valoración por Servicio de rehabilitación.

- c. Debido a la edad del paciente, no merece la pena realizar una búsqueda etiológica, que no supondría un beneficio al paciente y podría aumentar la ansiedad y angustia familia.
- d. No conocemos la etiología de la parálisis cerebral del paciente. Sería necesario derivar a un Servicio de Neuropediatría de cara a realizar un adecuado diagnóstico etiológico (seguramente sea necesario una resonancia) e identificación de comorbilidades.
- e. Recomendaría acudir a un Colegio de Educación Especial.

*Respuesta correcta: d.*

*A aquellos pacientes con una exploración neurológica alterada, debería realizarse una prueba de neuroimagen de cara a poder establecer una etiología de sus trastornos.*

2. Un niño de 8 años con deficiencia intelectual (DI) leve (coeficiente intelectual 68) que acude a su consulta porque presenta desde el inicio del desarrollo, tanto en el colegio como en el domicilio, graves síntomas de inatención, inquietud motriz (“no para quieto

ni un instante”) e impulsividad (“se pelea constantemente”, “se enfada muchísimo”), ¿qué considera CORRECTO?

- a. Estos síntomas se explican por la presencia de un cociente intelectual bajo.
- b. El paciente sería diagnosticado de TDAH si no tuviera un cociente intelectual bajo.
- c. El paciente debe ser estudiado para descartar TDAH (trastorno por déficit de atención e hiperactividad), que no es excluyente con el diagnóstico de RGD/DI (Retraso Global del Desarrollo/Discapacidad Intelectual).
- d. Este paciente podría beneficiarse de un tratamiento específico para el TDAH.
- e. c y d son correctas.

*Respuesta correcta: e.*

*Al menos, el 10% de los niños con RGD/DI presentan de forma comórbida TDAH que requeriría un tratamiento específico y que, en muchas ocasiones, es lo que más altera la calidad de vida del niño y sus familiares.*

3. ¿Cuál es la prevalencia del retraso global del desarrollo o discapacidad intelectual (RGD/DI)?

- 0,5%.
- 1-3%.
- 5-10%.
- No hay estudios que lo hayan estimado.
- Se considera una enfermedad poco frecuente: 0,05%.

*Respuesta correcta: b.*

*El estudio de niños con sospecha de RGD es uno de los principales motivos de consulta en Neuropediatría. Actualmente, se estima que la incidencia de RGD en niños menores de 5 años es de 1-3%<sup>(3)</sup>.*

*De forma similar, los estudios de incidencia de DI, aunque varían dependiendo de los criterios diagnósticos y los métodos de valoración empleados, estiman una incidencia de 1-3%, lo que sugiere que seguramente representen una misma población.*

4. Lactante de 5 meses que acude a la consulta por episodios repetidos de separación y elevación de ambos brazos junto con movimientos oculares, observándose en la exploración física manchas hipocrómicas. Señale la respuesta CORRECTA:

- Derivaría urgente al hospital para valoración neurológica, ya que impresionan de espasmos epilépticos infantiles en un paciente con sospecha de esclerosis tuberosa.
- Derivaría a Consultas de Neuropediatría de forma ambulatoria.
- Esperaría una semana y volvería a reevaluar para ver si han desaparecido los episodios, ya que impresionan de mioclonías benignas de la infancia.
- Iniciaría tratamiento con omeprazol, ya que impresiona de reflujo gastroesofágico y síndrome de Sandifer.

e. El diagnóstico de sospecha es de esclerosis tuberosa y episodios paroxísticos no epilépticos asociados a esta enfermedad.

*Respuesta correcta: a.*

*Los espasmos epilépticos son un tipo de crisis que suponen una urgencia neurológica por la necesidad de iniciar un tratamiento precoz, por lo que no se debe demorar su valoración. Debido a su carácter paroxístico, suelen ser muy útiles los vídeos caseros de los episodios de cara a poder diagnosticarlos.*

5. Señale cuál de estos trastornos se asocia a retraso global del desarrollo o discapacidad intelectual (RGD/DI):

- Epilepsia.
- Trastornos del sueño.
- Trastornos de conducta.
- Trastornos del aprendizaje.
- Todas son correctas.

*Respuesta correcta: e.*

*Las comorbilidades en niños con RGD/DI son muy frecuentes y deben ser identificadas para su tratamiento específico.*

### Caso clínico:

6. Señale la respuesta CORRECTA:

- La paciente debería haber sido valorada a los 13 meses en consultas de Neurología e inicio de estimulación en un Centro de Atención Temprana.
- La paciente debería haber sido valorada a los 13 meses en consultas de Neurología.
- La paciente debería haber iniciado a los 13 meses estimulación en Atención Temprana.
- La paciente debería haber seguido sus controles evolutivos en su centro de salud para detectar la aparición de nuevos signos y síntomas que pudieran orientar su diagnóstico etiológico.
- Las respuestas a y d son correctas.

*Respuesta correcta: e.*

*La paciente es valorada en Servicio de Neurología y se inicia estimulación en Centro de Atención Temprana. Tras estudio genético, se detecta una variante patogénica de novo en gen MECP2, compatible con síndrome de Rett.*

7. Señale la respuesta FALSA en relación a los hallazgos clínicos encontrados en la paciente, que hicieron sospechar finalmente el diagnóstico de síndrome de Rett:

- Manierismos mano-mano y mano-boca.
- Microcefalia.
- Pérdida de la capacidad propositiva de las manos.
- Apraxia de la marcha.
- Hipoglucemia al nacimiento.

*Respuesta correcta: e.*

*La hipoglucemia al nacimiento no es uno de los criterios diagnósticos clínicos del síndrome de Rett*

8. Señale la respuesta CORRECTA:

- El diagnóstico genético no supondrá ningún beneficio aparente para el paciente ni para la familia.
- El diagnóstico genético permitirá un adecuado asesoramiento genético.
- El diagnóstico genético permitirá conocer y anticipar posibles complicaciones.
- El diagnóstico genético permitirá a los padres contactar con asociaciones específicas y al paciente poder acceder a estudios de tratamientos específicos (medicina personalizada).
- Las respuestas b, c y d son correctas.

*Respuesta correcta: e.*

*Lograr un diagnóstico genético en un niño con trastorno del neurodesarrollo implica múltiples ventajas, lo que hace necesario una búsqueda etiológica en aquellos pacientes con RGD/DI.*

## Trastorno por déficit de atención con hiperactividad (TDAH) en la infancia y adolescencia

### 9. En relación al diagnóstico de TDAH, ¿cuál de estas afirmaciones es la CORRECTA?

- El TDAH no es un trastorno crónico, desaparece en la edad adulta.
- La presencia de un trastorno negativista desafiante descarta el diagnóstico de TDAH.
- Para hacer correctamente el diagnóstico es imprescindible realizar una evaluación neuropsicológica.
- Para la detección del TDAH, son útiles los cuestionarios para padres y profesores.
- Para hacer un correcto diagnóstico, los síntomas deben aparecer antes de los 7 años de edad.

*Respuesta correcta: d.*

*Los cuestionarios son útiles para cuantificar los síntomas, obtener información del colegio y para ver la evolución tras el tratamiento. El TDAH está considerado un trastorno crónico y un porcentaje de niños mantendrá síntomas en la adolescencia y en la edad adulta. El trastorno negativista desafiante es una comorbilidad habitual en el TDAH. La evaluación neuropsicológica está indicada si hay dudas diagnósticas y para buscar comorbilidades que requieran un tratamiento específico, como la dislexia. En los nuevos manuales diagnósticos, se corrige la edad para el diagnóstico y se amplía a los 12 años la edad primera de aparición de los síntomas.*

### 10. ¿Cuál de estos factores se considera en relación con la etiopatogenia del TDAH?

- La herencia genética, que es autosómica dominante.

- El consumo de alcohol y tabaco en el embarazo no es relevante.
- Los modelos neuropsicológicos explican muchos síntomas clínicos.
- Se debe realizar una resonancia magnética cerebral a todos los niños con sospecha TDAH, la neuroimagen es clave en la valoración clínica.
- El TDAH es un trastorno biológico y los factores ambientales no son influyentes.

*Respuesta correcta: c.*

*Los modelos neuropsicológicos aportan la explicación de síntomas correlacionándolos con alteración en funciones ejecutivas. Hay evidencias del carácter hereditario del TDAH, pero la herencia no es autosómica dominante y no explica el 100% de los casos. El consumo de alcohol y tabaco se consideran factores de riesgo claros de desarrollar TDAH. La resonancia magnética cerebral hoy por hoy no es útil en la práctica clínica con niños TDAH, salvo para descartar otras patologías que se sospechen y en el campo de la investigación. El TDAH es un trastorno complejo y heterogéneo donde a los factores biológicos se suman los ambientales que pueden modular la clínica.*

### 11. En relación al tratamiento del TDAH, ¿cuál de las siguientes afirmaciones es la CORRECTA?

- El tratamiento farmacológico es la primera opción terapéutica.
- Si el niño tiene tics motores está contraindicado el tratamiento con metilfenidato.
- Si existe comorbilidad del TDAH con un trastorno negativista desafiante, está indicado asociar psicoterapia al tratamiento farmacológico.
- Las técnicas de autocontrol no son eficaces en el tratamiento del TDAH.
- No se pueden combinar diferentes psicofármacos en el tratamiento del TDAH.

*Respuesta correcta: c.*

*La comorbilidad con un trastorno de conducta es indicación de inicio de psicoterapia. El tratamiento farmacológico no debe ser la primera opción, se debe empezar por psicoeducación y entrenamiento a los padres. La presencia de tics no es contraindicación de metilfenidato, pero en este caso, hay que vigilar su posible incremento, y en ese caso una opción es atomoxetina o guanfacina. Las técnicas de autocontrol y la relajación son eficaces en el tratamiento y ayudan a los niños a autotranquilizarse. El tratamiento del TDAH es individualizado para cada niño y se pueden combinar diferentes fármacos, como por ejemplo, metilfenidato o lisdexanfetamina con guanfacina.*

### 12. En relación a la comorbilidad en el TDAH, ¿cuál de las siguientes afirmaciones es la CORRECTA?

- La comorbilidad en el TDAH es rara.
- Alrededor de un 75% de los pacientes diagnosticados de TDAH tienen un comórbido y un 60% varios.
- La presencia de comorbilidad no afecta a la respuesta al tratamiento farmacológico.
- Las niñas tienen menos comorbilidad con trastornos emocionales que los niños.
- El trastorno en la comprensión lectora rara vez aparece en los niños hiperactivos.

*Respuesta correcta: b.*

*La comorbilidad en TDAH es casi la norma. No tratar la comorbilidad puede justificar la falta de respuesta al tratamiento farmacológico. Las niñas tienen más trastornos emocionales que los niños. El trastorno en la comprensión lectora es frecuente en el TDAH, por lo que conviene evaluarlo siempre.*

### 13. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es CORRECTA?

- El TDAH es un trastorno que remite en la edad adulta.

- b. La cronicidad del TDAH aconseja vigilar la transición al médico de familia en la adolescencia.
- c. El tratamiento farmacológico ya no es eficaz en la edad adulta.
- d. Si un paciente consume tóxicos está contraindicado el tratamiento farmacológico con estimulantes.
- e. El tratamiento farmacológico del TDAH con estimulantes favorece el inicio de consumo de tóxicos en la adolescencia.

*Respuesta correcta: b.*

*Muchos niños en la transición de la edad pediátrica a la edad adulta abandonan el tratamiento y se pierden, es muy importante seguir la evolución. El TDAH es un trastorno crónico que no suele remitir en la edad adulta. El tratamiento farmacológico sigue siendo eficaz en la edad adulta. El consumo de tóxicos no contraindica el empleo de estimulantes, hay estudios que confirman que previenen el consumo de sustancias.*

### Caso clínico

14. ¿Cuál de los siguientes diagnósticos ha sido RESPONSABLE de la mala respuesta a metilfenidato y qué debería haber precisado un tratamiento específico?
- a. Su propio TDAH.
  - b. El trastorno de la comprensión lectora.
  - c. Posible baja autoestima.
  - d. Trastorno negativista desafiante.
  - e. Trastorno por tics.

*Respuesta correcta: d.*

*El trastorno negativista desafiante acompaña al TDAH hasta en un 40% de los casos. Requiere un abordaje psicoterapéutico específico con: terapia de conducta, entrenamiento a padres y corrección de la discrepancia entre los padres en la visión y tratamiento de los problemas de su*

*hijo, esta discrepancia es una causa clara de mala evolución.*

15. ¿Cuál de los siguientes SÍNTOMAS hace necesario plantearse el diagnóstico de trastorno de conducta disocial?
- a. La impulsividad.
  - b. Las mentiras y los hurtos.
  - c. La desobediencia.
  - d. Las conductas retadoras.
  - e. La irritabilidad.

*Respuesta correcta: b.*

*La impulsividad y la desobediencia son síntomas habituales en el TDAH. La irritabilidad y las conductas retadoras son propias del trastorno negativista desafiante. El trastorno de conducta se caracteriza por: agresión a personas o animales, destrucción de la propiedad, engaños y robos e incumplimiento grave de las normas.*

16. En cuanto al tratamiento del paciente de este caso clínico, ¿cuál es la opción CORRECTA?

- a. Los Centros Terapéuticos u Hospitales de Día están indicados solo en niños en los que hay evidencia de maltrato familiar.
- b. Los tratamientos farmacológicos que ha recibido son inadecuados.
- c. La medida de sacar del domicilio familiar al paciente de forma temporal puede ser beneficiosa.
- d. La terapia de conducta no está indicada en niños TDAH sin comorbilidad.
- e. El consumo de cannabis es una comorbilidad que no influye en el pronóstico, y su tratamiento debe ser paralelo.

*Respuesta correcta: c.*

*Los Centros terapéuticos tienen muchas indicaciones clínicas, una de las más habituales es la incapacidad de manejo de los problemas de conducta en el Centro escolar. Todos los tratamientos farmacológicos recibidos por este niño estuvieron bien indicados, metilfenidato, lisdexanfetamina por*

*falta de respuesta a metilfenidato que no aportó cambios significativos, por lo que se retiró, aripiprazol para los tics y la irritabilidad y, finalmente, guanfacina que mejoró discretamente su agresividad. La decisión de sacar a un menor del domicilio familiar es difícil y dolorosa, pero puede ser una ocasión de trabajar la rehabilitación de la conducta en situaciones de gravedad como esta.*

*La terapia de conducta está indicada en niños TDAH, aunque no tengan comorbilidad con trastorno de conducta, de hecho, el entrenamiento a padres siempre es beneficioso y en preescolares es el tratamiento de elección. El inicio de consumo de cannabis es decisivo en la mala evolución del TDAH, su tratamiento es prioritario y debe ser coordinado con los dispositivos asistenciales de adicciones.*

## Los trastornos del espectro autista (TEA)

17. Especifica cual NO es un síntoma diagnóstico de TEA:
- a. Alteraciones de la comunicación no-verbal.
  - b. Alteración del lenguaje expresivo.
  - c. Estereotipias motoras.
  - d. Dificultades en la interacción social.
  - e. Juego o conductas repetitivas.

*Respuesta correcta: b.*

*El TEA o el autismo no incluyen alteraciones en el lenguaje expresivo. Hay que diagnosticar, asociado al autismo, un trastorno de lenguaje expresivo, si la complejidad de su lenguaje no está explicada por su edad o capacidad intelectual.*

18. Indique que afirmación es CORRECTA respecto a la epidemiología del autismo:

- Es más frecuente en chicos.
- Es más frecuente en chicas.
- Es un trastorno muy raro.
- Su prevalencia actual es de 1/10.000.
- Su incidencia en España está estabilizada.

*Respuesta correcta: a.*

*La respuesta correcta es que es más frecuente en chicos. En los estudios epidemiológicos, hay 3-4 chicos por cada chica. Es un trastorno bastante frecuente en la actualidad, 1/54 y que va incrementando la incidencia, relacionado en una mayor parte, por una mejor detección y diagnóstico por los profesionales.*

#### 19. El autismo en MUJERES:

- Las chicas / mujeres son más frecuentes, proporcionalmente, en el grupo de autismo con alta capacidad intelectual.
- Son menos sociables.
- Se identifican más fácilmente que los varones.
- Utilizan más frecuentemente el camuflaje y disimulan los síntomas.
- Tienen intereses menos sociales que los varones.

*Respuesta correcta: d.*

*La respuesta correcta es la d, ya que son más sociables que los varones, se identifican y envían para diagnóstico con menos frecuencia que los varones, y sus intereses son más sociales y funcionales.*

#### 20. INSTRUMENTO de cribado para el autismo es:

- ADI-R.
- ADOS-2.
- WISC-V.
- MCHAT R/F.
- Escala Conners.

*Respuesta correcta: d.*

*La respuesta correcta es el MCHAT R/F. El ADI-R y ADOS son instrumentos de evaluación diagnóstica del autismo. El WISC-V es una*

*prueba de evaluación de capacidad intelectual y la escala Conners es una escala de cribado para el TDAH.*

#### 21. Todo es cierto respecto al tratamiento del autismo EXCEPTO:

- Los tratamientos farmacológicos actuales son efectivos en los síntomas nucleares del autismo.
- Los tratamientos farmacológicos son efectivos en algunas comorbilidades asociadas al autismo.
- El risperdal tiene indicación en el autismo.
- El abilify tiene indicación en el autismo.
- La melatonina es efectiva en las alteraciones del sueño del autismo.

*Respuesta correcta: a.*

*La respuesta correcta es la a, que no es cierta, porque los tratamientos farmacológicos no son efectivos en los síntomas nucleares del autismo, pero sí en la comorbilidad. La risperidona y el abilify tienen indicación en el autismo, y la melatonina ha mostrado efectividad en el tratamiento de las alteraciones del sueño asociado al autismo.*

#### Caso clínico:

#### 22. De los principales SIGNOS DE ALARMA relacionados con sintomatología dentro del espectro del autismo, destaca cuáles son los que presenta Manuel. Utiliza la información que nos ofrece la familia al comentar el motivo de consulta y el desarrollo del niño desde el embarazo hasta la actualidad:

- Mirada fija o huidiza, evitativa y/o poco comunicativa.
- Ausencia de sonrisa social correspondida.
- No responde al nombre.
- Mayor interés por los objetos que por las personas.
- Todas ellas.

*Respuesta correcta: e.*

*Manuel presenta todos ellos, por lo tanto, la respuesta correcta es la e.*

*Se considera que hay riesgo de TEA, cuando se observan más de 2-3 señales de alarma, con una intensidad, frecuencia y duración significativas (Acquarone S. Signs of Autism in Infants: Recognition and Treatment, 2007; Muratori F, 2009). En el caso de Manuel, además se destaca la presencia de un familiar de primer grado con diagnóstico de TEA.*

*La consulta pediátrica es el contexto idóneo para la observación de dichas señales durante el primer año de vida. La American Academy of Pediatrics (AAP) recomienda realizar un seguimiento para identificar retrasos del desarrollo a los 9, 18, 24 y 30 meses, ya que la identificación de los niños de riesgo a edades tan tempranas, facilitará su derivación a los centros de atención temprana para una intervención precoz.*

#### 23. ¿Cuáles de los siguientes TEST o cuestionarios de la valoración psicológica, se podrían entregar en la consulta pediátrica a los padres, para facilitar la derivación a los centros de atención temprana?

- CHAT o M-CHAT-R (*The Checklist for Autism in Toddlers*).
- La entrevista diagnóstica ADI-R (Rutter et al., 2003).
- La escala de conducta adaptativa Vineland-II (Sparrow SS, Cicchetti DV, Saulnier CA, 2005).
- La escala de observación para el diagnóstico del autismo-2 (ADOS 2, Lord, DiLavore, Gotham, 2012).
- Escalas Bayley de desarrollo infantil (BAYLEY- III).

*Respuesta correcta: a.*

*La respuesta correcta es la a, ya que el ADI-R y el ADOS 2 son evaluaciones realizadas por un entrevistador, lo mismo que el Vineland II y la escala del desarrollo Bayley III.*

24. ¿Cuáles de las siguientes pautas o recomendaciones para padres y profesores, son ADECUADAS para poder generalizar los objetivos del plan de intervención a otros contextos (como la casa y la guardería)?

- Los padres no deben estar implicados en el tratamiento.
- Acudir a un colegio de educación especial. Todos los niños con autismo deberían estar educados en un colegio de educación especial.
- Utilizar un lenguaje muy complejo.
- Estructurar en la medida de lo posible, tanto el espacio como el tiempo, a través de ayudas visuales que le ayuden a anticipar los cambios y transiciones.
- Educarles en ambientes con mucho color y mucho sonido.

*Respuesta correcta: d.*

*La respuesta correcta es la d. La estructura y anticipación es esencial en todos los tratamientos para niños con autismo. La mayoría de los niños con autismo están educados en escuelas ordinarias, algunos de ellos necesitan apoyos específicos en el aprendizaje y/o conducta. Siempre hay que implicar a los padres en el tratamiento y, un lenguaje simple y concreto, facilita la comprensión del niño con autismo.*

## Equipos de orientación educativa y psicopedagógica y la atención a la diversidad

25. ¿Cuál es la ESTRUCTURA de la orientación en la Comunidad de Madrid para las edades de 0-12?

- Equipos Atención Temprana (EATs) y Equipo Específico de discapacidad auditiva.

- Equipos de Orientación Educativa y Psicopedagógica (EOEPs) y Departamentos de Orientación.
- EATs y EOEPs.
- EOEPs y Equipo Específico de Alteraciones Graves de Desarrollo.
- Departamentos de Orientación y EATs.

*Respuesta correcta: c.*

*Se recoge en la normativa. Resolución de 28 de julio de 2005, del Director General de Centros Docentes, por la que se establece la estructura y funciones de la Orientación Educativa y Psicopedagógica en Educación Infantil, Primaria y Especial en la Comunidad de Madrid y Resolución de 17 de julio de 2006, del Director General de Centros Docentes para actualizar y facilitar la aplicación.*

26. ¿EL DEPARTAMENTO de orientación está formado por los siguientes profesionales?

- Orientador y PT.
- Orientador, PT, AL (profesor de audición y lenguaje), PTSC (profesor técnico en servicios a la comunidad).
- Orientador, jefe de estudios, AL.
- Orientador y PTSC.
- Orientador, PT, secretario y AL.

*Respuesta correcta: b.*

*Se recoge en la normativa. Resolución de 29 de abril de 1996, organización y funcionamiento del Departamento de Orientación.*

27. ¿Qué MEDIDA EDUCATIVA previa puede utilizar un maestro si observa que un alumno no está alcanzando los objetivos de su nivel de referencia?

- Una adaptación curricular significativa.
- El refuerzo educativo.
- La evaluación psicopedagógica.

- La repetición de nivel.
- Apoyo del profesor de Pedagogía Terapéutica.

*Respuesta correcta: b.*

*Siempre se recomienda la adopción de medidas ordinarias, antes de pasar a las más extraordinarias, para normalizar las actuaciones.*

28. ¿Qué PRUEBA estandarizada se podría utilizar para evaluar el nivel de lectura de un alumno de 3º de educación primaria?

- WISC-V.
- Cuestionario SENA.
- PROLEC-R.
- NEPPSY-II.
- ITPA.

*Respuesta correcta: c.*

*La prueba PROLEC-R, es una prueba de lectura que permite conocer si el alumno presenta alguna dificultad en este proceso de aprendizaje.*

29. ¿Qué ALUMNOS pueden presentar necesidades educativas especiales?

- Aquellos que presentan dificultades de aprendizaje.
- Aquellos que presentan un problema específico de dislexia.
- Aquellos que presentan discapacidad o trastornos graves de la conducta.
- Aquellos que presentan altas capacidades intelectuales.
- Aquellos que presentan una situación de desventaja social.

*Respuesta correcta: c.*

*Artículo 73 de la Ley Orgánica 3/2006 de Educación (LOE).*

### Caso clínico:

30. ¿Qué PRUEBAS estandarizadas se han aplicado para evaluar la capacidad cognitiva del alumno?

- CELF y WISC-V.
- RIAS y PLON-R.

- c. RIAS y WPPSI-IV.
- d. WISC-V, RIAS y WISC-no verbal.
- e. NEPSY-II y CEG.

*Respuesta correcta: d.*

*Se ha utilizado el WISC-V (escala de inteligencia Weschler para niños-V) y el RIAS (test de inteligencia Reynolds). Ante las dificultades de obtener una conclusión por sus dificultades lingüísticas, se aplica el WISC no verbal.*

31. ¿Qué PROFESIONAL recomendaría el orientador para trabajar las funciones ejecutivas con el alumno?
- a. El profesor de audición y lenguaje.
  - b. El mismo orientador.
  - c. El fisioterapeuta.
  - d. El tutor.
  - e. El profesor de pedagogía terapéutica.

*Respuesta correcta: e.*

*El maestro especializado en pedagogía terapéutica, será el encargado de trabajar ese tipo de aspectos en los alumnos.*

32. ¿Qué PROFESIONALES han participado en el proceso de evaluación psicopedagógica?
- a. Orientador.
  - b. Orientador, PT y AL.
  - c. Orientador, PTSC, PT, AL y tutor.
  - d. Orientador y jefe de estudios.
  - e. Orientador y PTSC.

*Respuesta correcta: c.*

*En el caso práctico, se recoge quiénes son los profesionales que han participado en la evaluación psicopedagógica, que tiene un carácter interdisciplinar.*

## Neurofibromatosis tipo 1 (NF1)

33. ¿Qué lesión cutánea NO es característica de la neurofibromatosis tipo 1?
- a. Angiofibromas.
  - b. Neurofibromas.
  - c. Efélides.
  - d. Nevus anémicos
  - e. Xantogranuloma juvenil.

*Respuesta correcta: a.*

*Los angiofibromas faciales son las lesiones más características de otra enfermedad neurocutánea: el complejo esclerosis tuberosa, donde se observan en un 75% de los casos, y suelen presentar una distribución en "alas de mariposa", afectando al área centropacial.*

34. ¿Cuál de los siguientes tumores es FRECUENTE en niños con neurofibromatosis tipo 1?
- a. Glioma de vía óptica.
  - b. Rbdomioma.
  - c. Neurinoma del nervio acústico.
  - d. Astrocitomas de células gigantes.
  - e. Hamartomas retinianos.

*Respuesta correcta: a.*

*El glioma de vía óptica aparece hasta en un 30% de las RM craneales de los niños con NF1, aunque en la mayoría cursará de forma asintomática. El rbdomioma, astrocitoma de células gigantes y los hamartomas retinianos son característicos de la esclerosis tuberosa. El neurinoma del nervio acústico de la neurofibromatosis tipo 2.*

35. ¿Qué CLÍNICA producen las hiperseñales en las secuencias T2 que se observan en la resonancia craneal de los pacientes con NF1 (unidentified bright objects)?
- a. Se relacionan con la epileptogenesis, causando epilepsia en los pacientes NF1 que las presentan.

- b. Son causa de cefalea secundaria.
- c. Aparecen hasta en el 80% de los niños sin haber logrado establecer una clara correlación con sintomatología neurológica en la actualidad.
- d. Son la causa de la discapacidad intelectual que presentan algunos de los pacientes con NF1.
- e. Dan clínica neurológica en el adulto, a medida que progresan con la edad.

*Respuesta correcta: c.*

*Las hiperseñales en las secuencias T2 disminuyen con la edad y no se asocian con déficit focales y, aunque se ha intentado establecer una correlación con las alteraciones cognitivas, no existen estudios definitivos a este respecto.*

36. ¿Qué se considera FALSO en cuanto al seguimiento de los pacientes con NF1?
- a. La gran variabilidad clínica, los riesgos tumorales y la evolución impredecible, imponen el seguimiento anual de los niños asintomáticos.
  - b. Dada la frecuencia del GVO, la edad de presentación y de progresión, deberían realizar revisiones oftalmológicas hasta la pubertad.
  - c. Los pacientes con NF1 deben recibir consejo genético, en que se explique y asesore sobre la herencia que determina la enfermedad.
  - d. Es importante supervisar las posibles alteraciones del neurodesarrollo.
  - e. Dada la frecuencia del GVO, la edad de presentación y de progresión, deberían realizarse en pacientes asintomáticos, una resonancia craneal anual hasta la pubertad.

*Respuesta correcta: e.*

*La detección de los tumores más frecuentes por técnicas de imagen en pacientes con NF1 asintomáticos es controvertida, pues la identificación*

*incidental de estos tumores rara vez cambia el manejo clínico.*

**37. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones considera CIERTA en el diagnóstico de la NF1?**

- a. Para el diagnóstico de una neurofibromatosis tipo 1 es imprescindible realizar un estudio genético.
- b. Las anomalías coroidales logran diagnosticar a la mayoría de recién nacidos con NF1.
- c. Los criterios clínicos diagnósticos son más útiles para su diagnóstico en la infancia que en la edad adulta.
- d. Un síndrome de Legius puede cumplir el criterio de, al menos, 6 manchas café y efélides axilares e inguinales, pudiendo ser diagnosticado erróneamente de NF1.
- e. Actualmente, las hiperseñales en las secuencias T2 que se observan en la resonancia craneal de los pacientes con NF1 (*unidentified bright objects*) están incluidas en los criterios clínicos diagnósticos.

*Respuesta correcta: d.*

*Los criterios clínicos diagnósticos definidos por el Instituto Nacional de Salud de EE.UU. en 1988 están aún vigentes.*

### Caso clínico

**38. En relación al DIAGNÓSTICO de neurofibromatosis tipo 1 en la paciente que nos ocupa:**

- a. La presencia de más de 6 manchas café con leche de características típicas de la NF1 y tamaño mayor a 0,5 cm es suficiente para su diagnóstico clínico.
- b. No presenta una NF1 porque, aunque presenta manchas café con leche características, su desarrollo psicomotor es adecuado.
- c. Presenta una neurofibromatosis tipo 1, porque presenta manchas café con leche características y un retraso psicomotor.
- d. Es importante valorar si el padre cumple otros criterios clínicos.
- e. Es importante valorar a los abuelos maternos y paternos, porque la penetrancia de la NF1 es incompleta y puede haber saltado una generación.

*Respuesta correcta: d.*

*En la edad adulta, la penetrancia de la NF1 es prácticamente del 100%, por lo que se debe valorar si el padre cumple otros criterios clínicos, además de las manchas café con leche, como nódulos de Lisch o neurofibromas, lo cual confirmaría el diagnóstico de la niña.*

**39. ¿Qué le SUGIERE la lesión preespectral que presenta la paciente, máculas pálidas de contorno polilobulado varios centímetros de tamaño tras frotar ligeramente la zona?**

- a. Una mancha acrómica similar a las que se presentan en la esclerosis tuberosa.

- b. Un nevus anémico cuya asociación es frecuente con la neurofibromatosis tipo 1.
- c. Una mancha acrómica típicamente asociada al *pectus carinatum*.
- d. Un hallazgo sin ningún tipo de relación con su neurofibromatosis tipo 1.
- e. Un neurofibroma plexiforme.

*Respuesta correcta: b.*

*Aunque los nevus anémicos pueden aparecer en individuos sanos, tiene una alta prevalencia en la neurofibromatosis tipo 1 (hasta el 50%) y no se han descrito en asociación con ninguna otra genodermatosis con manchas café con leche.*

**40. ¿Qué DATOS CLÍNICOS de esta paciente pueden presentarse en las diferentes enfermedades que afectan a la vía Ras (rasopatías)?**

- a. Las manchas café con leche.
- b. Perímetro cefálico en percentiles altos.
- c. Hipertelorismo.
- d. *Pectus carinatum*.
- e. Todas las anteriores.

*Respuesta correcta: e.*

*Las rasopatías agrupan a diferentes enfermedades que debido a su mecanismo patogénico común, la desregulación de la vía RAS/MAPK, comparten algunas manifestaciones clínicas como: fenotipo craneofacial, anomalías musculoesqueléticas y cutáneas, entre otras.*