

1. ¿Qué prevalencia define técnicamente a una genodermatosis como una "enfermedad rara"?

A) Afecta a 1 cada 10.000 habitantes.

B) Afecta a 1 cada 500 habitantes.

C) Afecta a 1 cada 2.000 habitantes.

D) Afecta a 1 cada 5.000 habitantes.

RESPUESTA:

C) Afecta a 1 cada 2.000 habitantes.

2. ¿Qué tipo de herencia es característica de la Epidermólisis Ampollar Simple (EAS)?

- A) Autosómica recesiva.
- B) Autosómica dominante.
- C) Ligada al cromosoma X recesiva.
- D) Herencia mitocondrial.

RESPUESTA:

B) Autosómica dominante.

3. ¿En qué zona específica de la unión dermoepidérmica se produce el clivaje en la Epidermólisis Ampollar Juntural (EAJ)?

- A) Dermis papilar.
- B) Capa granulosa.
- C) Lámina lúcida.
- D) Estrato córneo.

RESPUESTA:

C) Lámina lúcida.

4. ¿Qué mutaciones genéticas son responsables de la patogenia de la Epidermólisis Ampollar Simple?

A) Colágeno tipo VII.

B) Queratina 1 y 10.

C) Filagrina.

D) Queratina 5 y 14.

RESPUESTA:

D) Queratina 5 y 14.

5. ¿Cuál de las siguientes variantes de Epidermólisis Ampollar Simple se manifiesta de forma localizada en palmas y plantas?

A) Tipo Koebner.

B) Hallopeau-Siemens.

C) Weber-Cockayne.

D) Dowling-Meara.

RESPUESTA:

C) Weber-Cockayne.

6. ¿Qué alteración patogénica subyace a la Epidermólisis Ampollar Distrófica?

- A) Déficit de la enzima sulfatasa esteroidea.
- B) Falta de maduración de los desmosomas.
- C) Defecto en las fibras de anclaje y colágeno.
- D) Acumulación calórica excesiva.

RESPUESTA:

C) Defecto en las fibras de anclaje y colágeno.

7. ¿Cuál es un tratamiento sistémico mencionado para el manejo de la Epidermólisis Ampollar?

A) Clorhidróxido de aluminio 20%.

B) Cloroquina.

C) Glutaraldehído 10%.

D) Penicilina.

RESPUESTA:

B) Cloroquina.

8. En la Ictiosis Vulgar, ¿qué hallazgo es característico en el estudio histopatológico?

- A) Ausencia de la capa granulosa.
- B) Presencia de paraqueratosis densa.
- C) Hipergranulosis marcada.
- D) Clivaje en la lámina lúcida.

RESPUESTA:

A) Ausencia de la capa granulosa.

9. ¿Cuál es la proteína cuya disminución causa la Ictiosis Vulgar?

A) Laminina 5.

B) Transglutaminasa.

C) Sulfatasa esteroidea.

D) Filagrina.

RESPUESTA:

D) Filagrina.

10. ¿Qué característica clínica permite diferenciar la Ictiosis Vulgar de la Ictiosis ligada al cromosoma X?

- A) La Ictiosis Vulgar presenta escamas negras y la ligada al X blancas.
- B) La Ictiosis Vulgar respeta las flexuras, mientras que la ligada al X las afecta.
- C) Solo la Ictiosis Vulgar mejora en verano.
- D) La Ictiosis Vulgar solo afecta a varones.

RESPUESTA:

B) La Ictiosis Vulgar respeta las flexuras, mientras que la ligada al X las afecta.

11. ¿Cuál es el defecto enzimático específico de la Ictiosis ligada al cromosoma X?

- A) Exceso de galactosiltransferasa.
- B) Mutación en la queratina 1.
- C) Déficit de sulfatasa esteroidea.
- D) Déficit de proteasas.

RESPUESTA:

C) Déficit de sulfatasa esteroidea.

12. ¿Qué término se utiliza para describir a un recién nacido envuelto en una membrana coloidal, brillante y tensa que luego evoluciona a Ictiosis Laminar?

A) Eritrodermia ictiosiforme.

B) Bebé colodión.

C) Feto arlequín.

D) Ictiosis ampollosa.

RESPUESTA:

B) Beb  colodi n.

13. ¿Cuál es la causa de muerte más frecuente en los primeros días de vida de un feto arlequín?

- A) Insuficiencia renal aguda.
- B) Malformaciones cardíacas.
- C) Insuficiencia respiratoria o infecciones.
- D) Hemorragia cerebral.

RESPUESTA:

C) Insuficiencia respiratoria o infecciones.

14. ¿En qué áreas del cuerpo se localizan preferentemente las pápulas de la Enfermedad de Darier?

A) Grandes flexuras exclusivamente.

B) Zonas de extensión de miembros.

C) Áreas seborreicas.

D) Palmas y plantas únicamente.

RESPUESTA:

C) Áreas seborreicas.

15. ¿Qué alteración estructural causa la Enfermedad de Darier?

A) Alteración en el complejo tonofilamento-desmosoma.

B) Déficit de colágeno VII.

C) Hiperplasia de los melanocitos.

D) Ausencia de filamentos de anclaje.

RESPUESTA:

A) Alteración en el complejo tonofilamento-desmosoma.

16. ¿Qué tratamiento sistémico se resalta como fundamental para la Enfermedad de Darier?

A) Inmunosupresores.

B) Corticoides orales.

C) Retinoides sistémicos.

D) Antibióticos de amplio espectro.

RESPUESTA:

C) Retinoides sistémicos.

17. ¿Cuál es la temperatura recomendada para el agua en el baño de un paciente con ictiosis?

A) Exactamente 37°C (temperatura corporal).

B) Máximo 34°C.

C) Agua fría a 20°C.

D) Entre 38°C y 40°C.

RESPUESTA:

B) Máximo 34° C.

18. ¿Qué componente se utiliza al 10% en fórmulas magistrales para la ictiosis, recomendando añadir aceite de romero?

A) Ácido salicílico.

B) Urea.

C) Lactato amónico.

D) N-acetilcisteína.

RESPUESTA:

D) N-acetilcisteína.

19. ¿Cuál es el componente principal del "almidón glicerolado" utilizado en ictiosis?

A) Agua purificada 50ml.

B) Aceite de romero.

C) Vaselina estéril.

D) Glicerol 90g.

RESPUESTA:

D) Glicerol 90g.

20. ¿Qué nombre recibe la Ictiosis que se caracteriza por un enrojecimiento generalizado al nacer y erosiones bajo las escamas?

A) Ictiosis Lamelar.

B) Ictiosis Epidermolítica (EICA).

C) Ictiosis Vulgar.

D) Ictiosis ligada al X.

RESPUESTA:

B) Ictiosis Epidermolítica (EICA).

21. ¿Cuál es la mutación responsable de la hiperplasia epidérmica en la Ictiosis Epidermolítica?

A) Gen de la profilagrina.

B) Queratinas K5 y K14.

C) Colágeno IV.

D) Queratinas K6 y K16.

RESPUESTA:

D) Queratinas K6 y K16.

22. ¿Qué patrón de herencia sigue la Ictiosis Laminar?

A) Ligada al cromosoma X.

B) Autosómica dominante.

C) Autosómica recesiva.

D) Herencia ligada al Y.

RESPUESTA:

C) Autosómica recesiva.

23. ¿Cómo evoluciona característicamente la Ictiosis ligada al cromosoma X con las estaciones?

- A) Mejora únicamente con el frío seco.
- B) Mejora notablemente en verano y empeora en invierno.
- C) Empeora con el sol y el calor.
- D) Se mantiene estable durante todo el año.

RESPUESTA:

B) Mejora notablemente en verano y empeora en invierno.

24. ¿Qué hallazgo es típico de la Ictiosis ligada al cromosoma X en la anatomía patológica?

- A) Ausencia de estrato granuloso.
- B) Atrofia epidérmica severa.
- C) Acantólisis suprabasal.
- D) Hipergranulosis.

RESPUESTA:

D) Hipergranulosis.

25. ¿Cuál es la patogenia propuesta para la Ictiosis Laminar?

A) Ausencia de glándulas sudoríparas.

B) Mutación en los genes del colágeno.

C) Déficit de proteasas que disgregan los corneodesmosomas.

D) Producción excesiva de queratina basal.

RESPUESTA:

C) Déficit de proteasas que disgregan los corneodesmosomas.

26. ¿Qué aspecto tienen las pápulas de la Enfermedad de Darier?

A) Color gris amarillento con aspecto de suciedad.

B) Ampollas tensas de contenido hemorrágico.

C) Manchas blancasacrómicas.

D) Escamas finas y nacaradas.

RESPUESTA:

A) Color gris amarillento con aspecto de suciedad.

27. Dentro de las Epidermólisis Ampollas Distróficas (EAD), ¿cuál se hereda de forma recesiva y es polidisplásica?

A) Tipo Hallopeau-Siemens.

B) Tipo Weber-Cockayne.

C) Tipo Passini.

D) Tipo Cockayne-Touraine.

RESPUESTA:

A) Tipo Hallopeau-Siemens.

28. ¿Qué complicación bucal se menciona específicamente en la Enfermedad de Darier?

A) Macroglosia congénita.

B) Afectación de mucosas (boca, faringe, esófago).

C) Pérdida prematura de piezas dentales.

D) Lengua geográfica.

RESPUESTA:

B) Afectación de mucosas (boca, faringe, esófago).

29. ¿Cuál es la función del polidocanol al 2-3% en las fórmulas para el cuero cabelludo en pacientes con ictiosis?

- A) Dar color a la fórmula.
- B) Aliviar el prurito (antipruriginoso).
- C) Disolver la queratina (queratolítico).
- D) Eliminar bacterias (antibiótico).

RESPUESTA:

B) Aliviar el prurito (antipruriginoso).

30. ¿Qué tipo de queratodermia se describe como una genodermatosis con queratinización anormal selectiva en zonas de apoyo?

A) Queratodermias palmoplantares.

B) Paquioniquia congénita.

C) Eritroqueratodermia de Gottron.

D) Ictiosis X.

RESPUESTA:

A) Queratodermias palmoplantares.