

Test de Autoevaluación N° 19

Dermatol Peru 2010; 20(1): Infecciones micóticas sistémicas o profundas: paracoccidioidomicosis.

Dr. Leonardo Sánchez-Saldaña

La clave de las respuestas del test de AUTOEVALUACION N° 19 saldrá en Dermatol Peru 2010;20(3).

1. **El componente estructural principal y que juega un importante papel en las funciones fisiológicas de la dermis es:**
 - a. Fibras elásticas
 - b. Fibroblastos
 - c. Colágeno
 - d. Laminita
 - e. Respuesta a y c
2. **La estructura que confiere a la piel la solidez necesaria para permitir su funcionamiento como órgano protector frente a traumatismos externos es:**
 - a. Fibroblastos
 - b. Fibras colágenas
 - c. Proteoglicanos
 - d. Fibras elásticas
 - e. Elastina
3. **Es responsables de la elasticidad de la piel:**
 - a. Las fibras colágenas
 - b. El heparansulfato
 - c. La laminita
 - d. Las fibras elásticas con la elastina y componentes microfibrilares
 - e. La matriz extracelular dérmica
4. **La macromolécula extracelular necesaria para el funcionamiento normal de la piel es:**
 - a. Proteoglicanos / glicosaminoglicanos
 - b. Fibronectina
 - c. Hexabraquión
 - d. Fibrilina
 - e. Todas las anteriores
5. **La estructura que separa la epidermis de la dermis a nivel de la unión dermo-epidérmica es:**
 - a. Queratinocitos basales
 - b. La lámina densa
 - c. La membrana basal
 - d. La lámina lúcida
 - e. La sublámina densa
6. **¿Cuál de las siguientes afirmaciones NO es cierta?**
 - a. La zona de la membrana basal es una matriz extracelular especializada con una ultraestructura característica
 - b. El colágeno y las fibras elásticas son dos componentes estructurales principales de la dermis.
 - c. Se ha detectado en la piel seis tipos de colágeno.
 - d. El componente extracelular predominante de la dermis son las fibras elásticas
 - e. Los colágenos I y II se consideran las fibras intersticiales mayoritarias localizadas en la dermis humana normal.
7. **¿Cuál de los siguientes tipos de colágeno es el constituyente principal de la membrana basal de la unión dermo-epidérmica?**

- a. Colágeno tipo I
 - b. Colágeno tipo IV
 - c. Colágeno tipo V
 - d. Colágeno tipo VI
 - e. Colágeno tipo VII
8. ¿Cuál de las siguientes enfermedades NO está relacionado con la patología del colágeno?
- a. Síndrome de Hollermann-Streiff
 - b. Síndrome de Ehlers-Danlos
 - c. Osteogénesis imperfecta
 - d. Colagenosis cutáneo
 - e. Hipoplasia focal dérmica
9. ¿Cuál de los siguientes hallazgos NO es una característica del síndrome de Ehlers-Danlos?
- a. Piel hiperextensible
 - b. Laxitud articular
 - c. Léntigos
 - d. Fragilidad de la piel
 - e. Fragilidad ocular
10. En cuál de las siguientes entidades existe defecto en la síntesis de profilagrina
- a. Enfermedad de Darier
 - b. Ictiosis vulgar
 - c. Síndrome del nevus epidermal
 - d. Síndrome de KID
 - e. Ictiosis ligada a X
11. El prototipo de enfermedad del tejido conectivo hereditario que afecta el colágeno es:
- a. Síndrome Sjögren-Larsson
 - b. Enfermedad de Darier
 - c. Ictiosis vulgar
 - d. Síndrome de Netherton
 - e. Síndrome de Ehlers-Danlos
12. ¿Cuál de los siguientes hallazgos clínicos NO es una característica de la ictiosis vulgar?
- a. Displasia dental
 - b. Hiperlinealidad palmo plantar
 - c. Queratosis pilar
 - d. Escamas blancas traslúcidas sobre las extremidades
 - e. Dermatitis atópica > 50 %
13. En cuál de las siguientes entidades existe en la histopatología ausencia de capa granular.
- a. Ictiosis ligada a X
 - b. Hiperqueratosis epidermolítica
 - c. Ictiosis lamelar
 - d. Síndrome de DID
 - e. Ictiosis vulgar
14. La presencia de ictiosis lineal circunfleja, defectos estructurales en el tallo piloso y diatesis atópica es una característica de:
- a. La enfermedad de Refsum
 - b. Síndrome de Conrado-Hunermann
 - c. Ictiosis lamelar
 - d. Síndrome de Netherton
 - e. Síndrome de Rud.
15. En cuál de las siguientes entidades se observa las estrías angiodes
- a. Pseudoxantoma elástico
 - b. Síndrome de Ehlers-Danlos
 - c. Osteogénesis imperfecta
 - d. Síndrome de Marfan
 - e. Ninguna de las anteriores
16. En cuál de las siguientes entidades se observa esclera azul
- a. Síndrome de Ehlers-Danlos
 - b. Síndrome de Marfan
 - c. Osteogénesis imperfecta
 - d. Síndrome de Sjogren-Larson
 - e. Esclerosis tuberosa
17. El principal componente proteico del citoesqueleto de las células epiteliales es
- a. Profilagrina
 - b. Involucrina
 - c. Sulfatasa esteroidea
 - d. Queratina
 - e. Loricrina
18. En cuál de las siguientes ictiosis se observan queratodermia plantar tipo mal de Maleda.
- a. Ictiosis lamelar
 - b. Ictiosis vulgar
 - c. Ictiosis ligada a X
 - d. Ictiosis adquirida
 - e. Todas las anteriores
19. En cuál de las siguientes entidades se observa fragilidad ocular
- a. Penfigoide cicatricial
 - b. Síndrome de Ehlers-Danlos
 - c. Pseudoxantoma elástico
 - d. Colagenoma
 - e. Síndrome de Refsum
20. En cuál de las siguientes entidades se presenta ectopia lentis

- a. Síndrome de Down
 - b. Síndrome de Turner
 - c. Síndrome de Russell-Silver
 - d. Síndrome de Menkes
 - e. Síndrome de Marfan
21. El incremento de riesgo de infecciones en el síndrome de Netherton se debe a:
- a. Barrera cutánea anormal.
 - b. Falla en la secreción de los cuerpos lamelares.
 - c. Inactivación proteolítica de los péptidos antimicrobianos del estrato córneo.
 - d. Falla en el procesamiento de lípidos requeridos para la generación de ácidos grasos libres.
 - e. Todas las anteriores.
22. En la ictiosis recesiva ligada a X existe:
- a. Ausencia de capa granulosa
 - b. Ausencia de loricrina
 - c. Defecto de sulfatasa esteroidea y de su isoenzima arilsulfatasa C.
 - d. Defecto en la profilagrina
 - e. Deficiencia de oxidoreductasa.
23. En cuál de las siguientes entidades se observa hiperqueratosis por retención.
- a. Hiperqueratosis epidermolítica
 - b. Queratodermia plantar
 - c. Ictiosis lamelar lamelar
 - d. Ictiosis hystrix
 - e. Ictiosis vulgar
24. ¿Cuál de las siguientes entidades es un síndrome neurocutáneo?
- a. Síndrome de Ehlers-Danlos
 - b. Queratodermia palmo-plantar
 - c. Síndrome de Gottron
 - d. Síndrome de Sjogren-Larson
 - e. Ninguna de las anteriores
25. ¿En cuál de las siguientes entidades existe error congénito en el metabolismo lipídico?
- a. Síndrome de Marfan
 - b. Síndrome de Sjogren-Larson
 - c. Síndrome de Menkes
 - d. Pseudoxantoma elástico
 - e. Todas las anteriores
26. ¿En cuál de las siguientes entidades existe neuroictiosis con hipogonadismo?
- a. Síndrome de Rud
 - b. Síndrome de Tay
 - c. Síndrome de CHILD
 - d. Síndrome de Conrado-Hunermann
 - e. Síndrome de condrodisplasia puntata
27. La triada ictiosis, diplejía o cuadriplejía espástica y retraso mental es una característica clínica de:
- a. Enfermedad de Refsum
 - b. Enfermedad de Netherton
 - c. Síndrome de Marfan
 - d. Ictiosis vulgar
 - e. Síndrome de Sjogren-Larson
28. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es una característica de la herencia autonómica dominante?
- a. Los padres no están afectados
 - b. La enfermedad solo afecta a los varones
 - c. Con frecuencia se afectan los hermanos varones de la madre
 - d. Las personas afectadas por una enfermedad AD han de tener uno de los padres afectados
 - e. Nunca se transmiten de padres a hijos.
29. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones NO es una característica de la herencia autonómica recesiva?
- a. Los padres están afectados.
 - b. Solo se manifiesta si están los 2 cromosomas implicados (homocigoto).
 - c. Es frecuente la consanguinidad de los padres.
 - d. Se afectan el 25% de los hijos.
 - e. Con frecuencia son graves.
30. Los nódulos de Lish en el iris en una característica de:
- a. Esclerosis tuberosa
 - b. Síndrome de Ehlers-Danlos
 - c. Neurofibromatosis
 - d. Síndrome de Peutz-Jegher's
 - e. Síndrome de sturge-Weber
31. La hipomelanosis en «hoja de fresno» es un marcador cutáneo de:
- a. Neurofibromatosis
 - b. Enfermedad de Pringle-Bourneville
 - c. Síndrome de Peutz-Jegher's
 - d. Pseudoxantoma elástico
 - e. Ictiosis ligada a X
32. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones NO es una característica de la herencia ligada al cromosoma X?

- a. La enfermedad solo afecta a los varones
 - b. Nunca se transmite de padres a hijos
 - c. Con frecuencia se afecta a los hermanos varones de la madre
 - d. Si un varón está afectado, las hijas son portadoras heterocigotas
 - e. La enfermedad afecta a varones y mujeres
33. ¿Cuál de las siguientes entidades en una genodermatosis asociada con ADN y mutabilidad cromosómica?
- a. Ictiosis
 - b. Xeroderma pigmentoso
 - c. Incontinencia pigmento
 - d. Poroqueratosis de Mibelli
 - e. Pénfigo benigno crónico
34. ¿Cuál de las siguientes entidades NO es un trastorno de la queratinización?
- a. Ictiosis
 - b. Pitiriasis rubra pilaris
 - c. Queratodermia palmoplantar
 - d. Epidermolisis bulosa hereditaria
 - e. Poroqueratosis de Mibelli
35. La ictiosis vulgar es:
- a. Es una ictiosis por aumento de la cohesión entre los queratinocitos
 - b. Es una ictiosis por aumento de la hiperplasia celular
 - c. Un defecto del material glicocólix
 - d. Es una ictiosis por retención de la capa córnea, sin que exista hiperproliferación del epitelio.
 - e. Es una ictiosis por déficit de vitamina A
36. En cuál de las siguientes entidades existe déficit de tirosinasa, que da lugar a incapacidad para la síntesis de melanina.
- a. Vitiligo
 - b. Fenilcetonuria
 - c. Albinismo oculocutáneo
 - d. Nevus depigmentosus
 - e. Esclerosis tuberosa
37. En cuál de las siguientes se ha descrito déficit de vitamina A o su anormal metabolismo
- a. Psoriasis
 - b. Pitiriasis rubra pilaris
 - c. Queratodermia palmoplantar
 - d. Poroqueratosis de Mibelli
 - e. Enfermedad de Hailey-Hailey
38. En cuál de las siguientes entidades existe defecto del material glicocólix
- a. Epidermolisis bulosa adquirida
 - b. Psoriasis
 - c. Xeroderma pigmentoso
 - d. síndrome de Ehlers-Danlos
 - e. Pénfigo familiar benigno
39. ¿En cuál de las siguientes entidades hay calcificación progresiva de la elastina, con fragmentación de las fibras elásticas?
- a. Pseudoxantoma elástico
 - b. Queloides y cicatrices hipertróficas
 - c. Estrías de distensión
 - d. Xeroderma pigmentoso
 - e. Incontinencia pigmenti
40. El síndrome de Peutz-Jegher's se caracteriza por:
- a. Angiomas cutáneos y pólipos intestinales
 - b. Máculas azuladas o marrón en labios, mucosa oral y pólipos intestinal
 - c. Telangiectasias puntiformes lineales que afectan labios, cara y pabellones auriculares
 - d. Angioma plano en la cara y nevo pigmentado plano
 - e. Manchas café con leche
41. ¿Cuál de las siguientes entidades es una enfermedad de los peroxisomas?
- a. Ictiosis epidermolítica
 - b. Ictiosis arlequín
 - c. Síndrome de Refsum
 - d. Ictiosis hystrix
 - e. Síndrome Netherton
42. En cuál de las siguientes entidades existe defecto en la enzima peroximal
- a. Ictiosis vulgar
 - b. Ictiosis adquirida
 - c. Epidermolisis ampollar distrofica
 - d. Síndrome Conrado-Hunermann
 - e. Síndrome de Netherton
43. La patogenia del síndrome de CHILD se caracteriza por:
- a. Defecto en la síntesis de profilagrina
 - b. Cuerpos lamelares anormales y disminución del número y función de los peroxisomas
 - c. Disminución de la actividad de sulfatasa esteroidea

- d. Mutación en la citoqueratina 1
 - e. Mutación en el gen transglutaminasa
- 44. En cuál de las siguientes entidades existe defecto en la migración y diferenciación de melanoblastos desde la cresta neural.**
- a. Piebaldismo
 - b. Vitiligo
 - c. Hipomelanosis de Ito
 - d. Incontinência pigmenti
 - e. Síndrome de Chédiak-Higashi
- 45. En la hipomelanosis de Ito existe:**
- a. Número normal de melanocitos
 - b. Disminución de la actividad de la tirosinasa
 - c. Gránulos lisosomales gigantes
 - d. Inactivación del cromosoma X
 - e. Mosaicismo por anomalía cromosomal que afecta diferentes genes pigmentarios produciendo fenotipos cutáneos.
- 46. Hamartomas retineales se observa en:**
- a. Síndrome Sturge-Weber
 - b. Neurofibromatosis
 - c. Esclerosis tuberosa
 - d. Síndrome de Waardenburg
 - e. Piebaldismo
- 47. En cuál de las siguientes enfermedades existe deficiencia de uroporfirina decarboxilasa.**
- a. Porfiria cutánea tarda
 - b. Porfiria variegata
 - c. Coproporfiria hereditaria
 - d. Síndrome de Rothmund-Thomson
 - e. Síndrome de Cockayne
- 48. En cuál de las siguientes enfermedades existe deficiencia de la oxidasa del ácido homogentísico con acumulación secundaria de ácido homogentísico en el tejido conectivo.**
- a. Enfermedad de Fabry
 - b. Enfermedad de Gaucher
 - c. Enfermedad de Niemann-Pick
 - d. Mucopolisacaridosis
 - e. Alcaptonuria
- 49. En cuál de las siguientes entidades existe acumulación de cobre en el hígado, cerebro y córnea debida a defecto en el transporte y excreción biliar.**
- a. Enfermedad de Gaucher
 - b. Enfermedad de Niemann-Pick
 - c. Enfermedad de Wilson
 - d. Hemocistenuria
 - e. Hemocromatosis
- 50. Cuál de las siguientes enfermedades es un trastorno genético de la pigmentación debido a una alteración de la formación de los melanosomas.**
- a. Discromatosis simétrica hereditaria
 - b. Síndrome de Hermansky-Pudlak
 - c. Síndrome de Griscelli
 - d. Síndrome de Chédiak-Higashi
 - e. Respuesta b y d