



TEMA: «Esclerosis tuberosa. Enfermedad de Pringle Bourneville»

Ricardo Ruiz Villaverde, José Blasco Melguizo, M. Cruz Martín Sánchez
y Ramón Naranjo Sintés. *Actas Dermosifiliogr* 2002;93(1):1-7

1

¿Cuál de los siguientes síndromes no está incluido dentro de los síndromes neurocutáneos o facomatosis?

- a. Síndrome de Von Hippel-Lindau.
- b. Enfermedad de Sturge Weber.
- c. Esclerosis tuberosa.
- d. Síndrome de Rendu Osler.

2

¿Cuál de las siguientes es la tríada clásica que define a la esclerosis tuberosa?

- a. Adenomas sebáceos, astrocitoma del nervio óptico y epilepsia.
- b. Alteraciones en la conducta, tumores de Koenen y convulsiones tónico-clónicas.
- c. Adenomas sebáceos, retraso mental y epilepsia.
- d. Astrocitoma del nervio óptico, placas «chagrín» y tumores de Koenen.

3

El patrón hereditario de la esclerosis tuberosa es:

- a. Autosómico recesivo.
- b. Autosómico dominante de expresividad variable.
- c. Autosómico dominante con penetrancia incompleta.
- d. b y c

4

La prevalencia de la esclerosis tuberosa se estima entre:

- a. 1/ 10.000-1/ 20.000.
- b. 1/ 5.000-1/ 10.000.
- c. 1/ 4.600-1/ 14.000.
- d. 1/ 5.800-1/ 15.000.

5

El consejo genético es poco útil en la esclerosis tuberosa debido a la frecuencia de las mutaciones que parecen oscilar entre:

- a. 50%-70%.
- b. 60%-80%.

c. 20%-30%.

d. 30%-40%.

6

Las hipótesis que explican los numerosos casos descritos de discordancia genética, incluso entre gemelos idénticos son las siguientes excepto:

- a. Influencia de factores medioambientales.
- b. Efectos de orden aleatorio de manera análoga a lo que sucede en el modelo genético del retinoblastoma.
- c. Que las mutaciones en el gen causal de la esclerosis tuberosa sucedan antes de la división del cigoto en dos cigotos que evolucionan a dos embriones diferentes.
- d. Que la versatilidad intergemelar sea debida a un fenómeno de *imprinting*.

7

¿Cuál de las siguientes no es una manifestación dermatológica de la esclerosis tuberosa?

- a. Adenoma sebáceo de Pringle.
- b. Tumores de Koenen.
- c. Neurofibromas.
- d. Placa «chagrín» lumbosacra.

8

Los adenomas sebáceos se localizan en todas las siguientes regiones menos:

- a. Párpados.
- b. Orejas.
- c. Mejillas.
- d. Cuero cabelludo.

9

La principal alteración neurológica en la esclerosis tuberosa es:

- a. Ataxia.
- b. Convulsiones tónico-clónicas.

- c. Alteraciones en la conducta.
- d. b y c.

10

La lesión característica de la esclerosis tuberosa a nivel oftalmológico es:

- a. Neurinoma del nervio óptico.
- b. Hamartoma astrocítico del nervio óptico.
- c. Glioma del nervio óptico.
- d. Neuritis óptica.

11

¿Cuál de las siguientes manifestaciones cardíacas de la esclerosis tuberosa es mucho más frecuente en niños que en adultos?

- a. CIV.
- b. Aorta bicuspídea.
- c. Rabdomioma.
- d. Fibroelastosis endomiocárdica.

12

¿Cuál de los siguientes no es criterio diagnóstico primario de esclerosis tuberosa?

- a. Angiofibromas faciales.
- b. Túberes corticales.
- c. Placa «chagrín».
- d. Fibromas ungueales múltiples.

13

¿Cuál de los siguientes es criterio diagnóstico secundario?

- a. Familiar de primer grado afecto.
- b. Manchas hipomelanóticas.
- c. Astrocitomas retinianos múltiples.
- d. Convulsiones infantiles.

14

Se considera diagnóstico cierto de esclerosis tuberosa cuando se cumplen:

- a. Un criterio primario, dos secundarios o un secundario más tres terciarios.
- b. Un criterio primario, dos secundarios o un secundario más dos terciarios.
- c. Dos criterios primarios, dos secundarios más un terciario o un secundario más tres terciarios.
- d. Dos criterios primarios, un secundario más tres terciarios.

15

¿Cuál de los siguientes se considera criterio terciario de esclerosis tuberosa?

- a. Quistes óseos.
- b. Manchas en confeti.

- c. Fibromas gingivales.
- d. Todas las anteriores.

16

Para evaluar a un paciente diagnosticado de novo de esclerosis tuberosa, las pruebas complementarias necesarias según las recomendaciones efectuadas en el documento de consenso elaborado por Roach y sus colaboradores en 1999 son las siguientes excepto:

- a. Tomografía axial computarizada y resonancia magnética nuclear.
- b. Ecografía renal.
- c. Ecocardiograma.
- d. Radiografía de cráneo.

17

Se recomienda realizar ecocardiograma a:

- a. Todos los pacientes en los que se sospeche una esclerosis tuberosa.
- b. Pacientes que muestren síntomas compatibles con rabdomioma cardíaco.
- c. Sólo a pacientes que previamente se le haya realizado un electrocardiograma.
- d. Pacientes mayores de 45 años con sospecha de esclerosis tuberosa.

18

Para diagnosticar una esclerosis tuberosa es necesario realizar las siguientes exploraciones al paciente excepto:

- a. Exploración oftalmológica.
- b. Exploración dermatológica.
- c. Exploración abdominal.
- d. a y b.

19

La supervivencia de un paciente con esclerosis tuberosa está ligada principalmente a:

- a. Gravedad de las lesiones cardíacas.
- b. Gravedad de lesiones pulmonares.
- c. Gravedad de lesiones neurológicas.
- d. Gravedad de lesiones oftalmológicas.

20

¿Con qué otro nombre se conoce a la esclerosis tuberosa?

- a. Enfermedad de Pringle-Bourneville.
- b. Síndrome de Von Hippel-Lindau.
- c. Enfermedad de Sturge Weber.
- d. Ninguna de las anteriores.

Respuestas correctas a las preguntas correspondientes a la Revisión de Formación Médica Continuada del número 12, diciembre 2001.

Sara López Martín-Prieto y Julián Sánchez Conejo-Mir. *Peeling* químico con ácido tricloroacético. Un *peeling* clásico de máxima actualidad. *Actas Dermosifiliogr* 2001;92:537-47.

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

FE DE ERRATAS

En la sección «Crítica de Libros», concretamente en el primer análisis, titulado Diccionario dermatológico. Español-inglés, inglés-español, cuyos autores son Bárbara L. Shapiro y Antonio García Pérez (*Actas Dermosifiliograf* 2001;92[12]606-7), apareció por error Bárbara L. SAPHIRO cuando lo correcto es Bárbara L. SHAPIRO.

Respuestas correctas a las preguntas correspondientes a las preguntas correspondientes a la Revisión de Formación Médica Continuada del número 9, septiembre 2001.

Fernando Valdés, Manuel Ginarte y Jaime Toribio. Melanocitis dérmicas. *Actas Dermosifiliogr* 2001;92:379-0.

1c	6a	11e
2a	7e	12c
3d	8b	13d
4d	9b	14b
5a	10c	15e