



GOBIERNO DE ESPAÑA

MINISTERIO DE CIENCIA, INNOVACIÓN Y UNIVERSIDADES



Instituto de Salud Carlos III

PROCESO SELECTIVO PARA INGRESO, POR EL SISTEMA GENERAL DE ACCESO LIBRE, EN LA ESCALA DE TÉCNICOS SUPERIORES ESPECIALIZADOS DE LOS ORGANISMOS PÚBLICOS DE INVESTIGACIÓN. (Resolución de 7 de noviembre de 2018, de la Subsecretaría del Ministerio de Ciencia, Innovación y Universidades. B.O.E. 21/11/2018).

PROGRAMA: CENTROS DE REFERENCIA EN BIOMEDICINA Y SALUD HUMANA. ENFERMEDADES RARAS.

ADVERTENCIAS:

- 1. Por favor, No abra el cuestionario hasta que se le indique. Para hacerlo introduzca la mano en el cuadernillo y con un movimiento ascendente rasgue el lomo derecho (ver figura esquina inferior derecha).
2. Este cuestionario consta de 100 preguntas con cuatro posibles respuestas, siendo sólo una de ellas la correcta. La distribución será de 25 preguntas sobre materias comunes y 75 sobre las materias específicas de la especialidad correspondiente. Si observa alguna anomalía en la impresión del mismo, solicite su sustitución.
3. Todas las preguntas del cuestionario tienen el mismo valor. Las contestaciones erróneas se penalizarán con el veinticinco por ciento (25%) del valor de una contestación correcta, las preguntas en blanco no penalizarán. No serán valoradas las preguntas no contestadas y aquellas en las que las marcas o correcciones efectuadas ofrezcan la conclusión de que no hay opción de respuesta válida.
4. Marque las respuestas en la Hoja de Examen con bolígrafo negro o azul y compruebe siempre que la marca señalada se corresponde con el número de pregunta del cuestionario. No deberá anotar ninguna otra marca o señal distinta de las necesarias para contestar el ejercicio. Sólo se calificarán las respuestas marcadas en la Hoja de Examen y siempre que se haga teniendo en cuenta estas instrucciones y las contenidas al dorso de la propia Hoja de Examen, en la que se ejemplifica la forma de anular o recuperar respuesta.
5. El tiempo de realización de este ejercicio es de 90 MINUTOS.
6. Compruebe en la Hoja de Examen: apellidos, nombre y DNI; no olvide firmar en el recuadro superior.
7. No se permite el uso de calculadora. Cualquier cálculo que desee realizar, lo deberá efectuar al dorso de las hojas del cuestionario.
8. No separe el ejemplar para el interesado de la hoja de examen. Dicho ejemplar le será entregado por el Tribunal una vez finalizado el ejercicio.
9. No podrá ausentarse del aula durante los primeros 15 minutos de examen ni cuando falten 15 minutos para finalizar el mismo.

- SOBRE LA FORMA DE CONTESTAR EN LA HOJA DE EXAMEN LEA MUY ATENTAMENTE LAS INSTRUCCIONES QUE FIGURAN AL DORSO DE LA MISMA.

ABRIR SOLAMENTE A LA INDICACIÓN DEL TRIBUNAL



ESCALA DE TÉCNICOS SUPERIORES ESPECIALIZADOS DE LOS ORGANISMOS PÚBLICOS DE INVESTIGACIÓN.

**Programa: «Centros de Referencia en Biomedicina y Salud Humana. Enfermedades Raras»
(Acceso Libre)**

CUESTIONARIO – PRIMER EJERCICIO

MATERIAS COMUNES

1. ¿Quién debe relacionarse electrónicamente con las administraciones públicas, de acuerdo con la Ley 39/2015, de 1 de octubre, de Procedimiento Administrativo Común de las Administraciones Públicas?

- a) Las personas jurídicas, cuando así lo establezcan sus estatutos.
- b) Las entidades sin personalidad jurídica.
- c) Los empleados de las propias administraciones públicas cuando actúen con la administración por interés particular.
- d) Los representantes de personas físicas, en todo caso.

2. En relación a la ampliación de plazos establecidos en la Ley 39/2015, de 1 de octubre, de Procedimiento Administrativo Común de las Administraciones Públicas, ¿cuál es la ampliación máxima de plazos que puede conceder la Administración, salvo precepto en contrario, de oficio o a petición de los interesados?

- a) La mitad de los días establecidos como plazo inicial.
- b) 7 días hábiles.
- c) 10 días hábiles.
- d) No es posible ampliar los plazos establecidos originariamente.

3. El art 14 de la Ley 19/2013, de 9 de diciembre, de transparencia, acceso a la información pública y buen gobierno, establece casos en los que el derecho a la información pública puede ser limitado, y entre ellos está:

- a) Cuando la información pueda influir sobre las elecciones que se vayan a celebrar próximamente.
- b) Cuando suponga un perjuicio para la seguridad nacional.
- c) Cuando suponga un perjuicio para lograr los objetivos en materia de igualdad de género, complementando lo establecido en la Ley Orgánica 3/2007, de 22 de marzo, para la igualdad efectiva de mujeres y hombres.
- d) Cuando así lo establezca el Rey, como Jefe del Estado.

4. Indique cuál de las siguientes afirmaciones es CORRECTA, de acuerdo con la Ley 9/2017, de 8 de noviembre, de Contratos del Sector Público

- a) Un contrato de suministro cuyo valor estimado sea inferior a 144.000 euros podrá ser gestionado mediante procedimiento abierto simplificado.
- b) En el caso de un procedimiento abierto simplificado, procederá la constitución de garantía provisional por parte de los licitadores.
- c) En el procedimiento abierto, los licitadores no podrán negociar los términos del contrato con el poder adjudicador.
- d) En los procedimientos abiertos de adjudicación de contratos sujetos a regulación armonizada, el plazo de presentación de proposiciones no será inferior a cuarenta y cinco días para los contratos de obras, suministros y servicios.

5. ¿Cuál de las siguientes funciones tiene encomendada el Consejo de Política Científica, Tecnológica y de Innovación?

- a) Diseñar la política de seguridad laboral española.
- b) Representar al Estado Español en los foros de sanidad internacionales.
- c) Emitir los informes que sean solicitados por el Ministerio de Ciencia, Innovación y Universidades en el ámbito de sus competencias.
- d) Impulsar actuaciones de interés común en materia de transferencia del conocimiento y de innovación.

6. En relación al Ministerio de Ciencia, Innovación y Universidades, y a la Secretaría de Estado de Universidades, Investigación, Desarrollo e Innovación (indique la respuesta **INCORRECTA**):

- a) El Instituto Nacional de Investigación y Tecnología Agraria y Alimentaria (INIA) es un organismo asociado del Ministerio.
- b) El Consejo de Estudiantes Universitarios del Estado se configura como órgano adscrito al Ministerio.
- c) El Instituto de Astrofísica de Canarias fue organismo asociado hasta el mes de marzo, pero actualmente se configura como un órgano independiente.
- d) El Colegio de España en París es un organismo asociado del Ministerio.

7. ¿Cuál de los siguientes organismos **NO** es un Organismo Público de Investigación?

- a) El Instituto Español de Oceanografía.
- b) La Agencia Estatal de Investigación.
- c) El Instituto de Salud Carlos III de Madrid.
- d) El Instituto Geológico y Minero de España.

8. ¿Cuál de los siguientes Organismos Públicos de Investigación realiza actividades de financiación de la investigación científica y técnica, de acuerdo con la Ley 14/2011, de 1 de junio, de la Ciencia, la Tecnología y la Innovación?

- a) El Instituto Español de Oceanografía.
- b) El Instituto Nacional de Investigación y Tecnología Agraria y Alimentaria (INIA).
- c) El Instituto de Salud Carlos III de Madrid.
- d) El Instituto Geológico y Minero de España.

9. En relación a la legislación sobre propiedad intelectual, se puede afirmar que:

- a) Es una competencia exclusiva del Estado, de acuerdo con el art 149 de la Constitución Española.
- b) Es una competencia compartida entre CCAA y el Estado, de acuerdo con el art 149 de la Constitución Española.
- c) Es una competencia compartida entre CCAA y el Estado, de acuerdo con el art 148 de la Constitución Española.
- d) Es una competencia exclusiva del Estado, de acuerdo con el art 148 de la Constitución Española.

10. Según la Ley del Estatuto Básico del Empleado Público, la carrera y la promoción profesional:

- a) No es de aplicación al personal de la Administración General del Estado.
- b) Es un derecho del personal funcionario y laboral.
- c) Es de aplicación exclusiva al personal funcionario.
- d) No es un derecho de aplicación al personal laboral.

11. **NO** son retribuciones básicas ni complementarias de los funcionarios de carrera:

- a) Las pagas extraordinarias.
- b) Los trienios.
- c) Las retribuciones complementarias.
- d) La participación en tribunales.

12. ¿Cuál de las siguientes **NO** es una escala del personal técnico funcionario de carrera al servicio de los Organismos Públicos de Investigación de la Administración General del Estado?

- a) Tecnólogos de OPI.
- b) Técnicos Superiores no especializados de OPI.
- c) Científicos Superiores de la Defensa.
- d) Ayudantes de Investigación de OPI.

13. Según el artículo 20 de la Ley/2011, ¿cuál de las siguientes modalidades **NO** es de contrato de trabajo específicas del personal investigador?:

- a) Contrato de investigador distinguido.
- b) Contrato predoctoral.
- c) Contrato de acceso al Sistema Español de Ciencia, Tecnología e Innovación.
- d) Contrato de Doctor.

14. Según el artículo 16 de la Ley 14/2011, de la Ciencia, la Tecnología y la Innovación, **NO** son criterios de selección del personal investigador:

- a) Parcialidad y profesionalidad de los miembros de los órganos de selección.
- b) Transparencia.
- c) Publicidad de la convocatoria y de sus bases.
- d) Agilidad, sin perjuicio de la objetividad, en los procesos de selección.

15. El personal investigador funcionario de carrera al servicio de los Organismos Públicos de Investigación de la Administración General del Estado se agrupa en las siguientes escalas científicas:

- a) Profesores de Investigación de Organismos Públicos de Investigación.
- b) Investigadores Científicos de Organismos Autónomos.
- c) Científicos en Universidades.
- d) Personal de Organismos Públicos de Investigación.

16. Todo diseño que cumpla con los requisitos establecidos en la Ley de protección jurídica del diseño podrá ser protegido como diseño registrado mediante:

- a) Su inscripción con independencia que sea válidamente efectuada.
- b) Su inscripción que sea válidamente efectuada, en el Registro Mercantil.
- c) Su inscripción que sea válidamente efectuada, en el Registro de Diseños.
- d) Su inscripción válida en cualquiera de los registros de Propiedad industrial.

17. El artículo 27.1. La Constitución Española de 1971 establece:

- a) Se garantiza el derecho al honor, a la intimidad personal y familiar y a la propia imagen.
- b) Todos tienen el derecho a la educación. Se reconoce la libertad de enseñanza.
- c) Se garantiza la libertad ideológica, religiosa y de culto de los individuos y las comunidades sin más limitación, en sus manifestaciones, que la necesaria para el mantenimiento del orden público protegido por la ley.
- d) Los españoles son iguales ante la ley, sin que pueda prevalecer discriminación alguna por razón de nacimiento, raza, sexo, religión, opinión o cualquier otra condición o circunstancia personal o social.

18. La publicidad que utilice la imagen de la mujer con carácter vejatorio o discriminatorio, en virtud de la Ley orgánica 1/2004, de 28 de diciembre, de Medidas de Protección contra la Violencia de Género, la publicidad que utilice, se considerará:

- a) Nula.
- b) Ilegal.
- c) Ilícita.
- d) Subliminal.

19. De acuerdo con el artículo 149 de la Constitución Española de 1971, el Estado tiene competencia exclusiva sobre las siguientes materias:

- a) La coordinación de las Policías Locales.
- b) Los proyectos, construcción y explotación de todos los aprovechamientos hidráulicos, canales y regadíos.
- c) Bases de régimen minero y energético.
- d) La gestión en materia de protección del medio ambiente.

20. De acuerdo con la Ley 40/2015, de 1 de Octubre, de Régimen Jurídico del Sector Público, los Secretarios generales técnicos serán nombrados y separados por:

- a) Real Decreto del Consejo de Ministros, a propuesta del Ministro de Función Pública, entre personas con cualificación y experiencia en el desempeño de puestos de responsabilidad en la gestión pública o privada.
- b) Real Decreto del Ministerio de Función Pública, a propuesta del Presidente del Gobierno, entre funcionarios de carrera del Estado, de las Comunidades Autónomas o de las Entidades Locales, pertenecientes al Subgrupo A1.
- c) Real decreto del Consejo de Ministros, a propuesta del Presidente del Gobierno, atendiendo a criterios de competencia profesional.
- d) Real decreto del Consejo de Ministros, a propuesta del titular del Ministerio, entre funcionarios de carrera del Estado, de las Comunidades Autónomas o de las Entidades Locales, pertenecientes al Subgrupo A1.

21. Con el objetivo de la apertura y la conexión de los sistemas de investigación de la UE, la agenda renovada del Espacio Europeo de Investigación (ERA) se centra en uno de los siguientes elementos:

- a) Gestión centralizada del conocimiento científico.
- b) Regulación de la circulación y de la transferencia del conocimiento científico.
- c) Creación de un sistema único, centralizado y regulado de investigación europea.
- d) Un mercado de trabajo abierto para los investigadores.

22. ¿Qué se entiende por “acciones indirectas” en virtud del Reglamento (UE) nº 1291/2013 del Parlamento Europeo y del Consejo, de 11 de diciembre de 2013, por el que se establece Horizonte 2020, Programa Marco de Investigación e Innovación?

- a) Las actividades de investigación realizadas por la Comisión a través de su Centro Común de Investigación.
- b) Las actividades de investigación e innovación a las que la Unión presta apoyo financiero y que son realizadas por los participantes.
- c) Las actividades de investigación, desarrollo tecnológico, demostración e innovación financiadas por el Centro Común de Investigación.
- d) Las actividades de investigación e innovación realizadas por terceros países.

23. El “Instrumento PYME” que introduce el Programa Marco de Investigación e Innovación Horizonte 2020 es:

- a) Top-down, sin consorcio mínimo.
- b) Bottom – up, con consorcio mínimo.
- c) Top-down, con consorcio mínimo.
- d) Bottom-up, sin consorcio mínimo.

24. De acuerdo con la Ley 14/2011, de 1 de junio, de la Ciencia, la Tecnología y la Innovación, ¿qué duración inicial pueden tener los convenios para la financiación de proyectos científico-técnicos singulares, vinculados a un programa o proyecto español, europeo o internacional de I+D+i?

- a) 10 años.
- b) 5 años.
- c) 2 años.
- d) 6 años.

25. ¿Cuáles son las prioridades del Programa Horizonte 2020, De acuerdo con el Reglamento (UE) nº 1291/2013 del Parlamento Europeo y del Consejo, de 11 de diciembre de 2013, por el que se establece Horizonte 2020, Programa Marco de Investigación e Innovación?

- a) Ciencia, Excelencia industrial y Retos medioambientales.
- b) Ciencia excelente, Liderazgo Industrial y Retos Sociales.
- c) Ciencia innovadora, Liderazgo industrial y el Reto demográfico.
- d) Ciencia excelente, Liderazgo científico y el Desarrollo Sostenible.

26. La Comisión Europea en 1999 definió que una enfermedad se consideraba rara cuando su prevalencia:

- a) No superaba los 5 casos por cada 10.000 habitantes.
- b) Era igual a 5 casos por cada 10.000 habitantes en España.
- c) Estaba por debajo de 5 casos por cada 100.000 habitantes.
- d) Era alrededor de 5 casos por cada 100.000 habitantes en España.

27. El primer Plan Europeo sobre las Enfermedades Raras es del año:

- a) 2000.
- b) 2001.
- c) 1983.
- d) 1999.

28. El primer país que promovió la incentivación de la investigación en las enfermedades raras fue:

- a) Francia.
- b) Estados Unidos de Norte América.
- c) Reino Unido.
- d) Australia.

29. ¿Cuál de las siguientes respuestas NO es un recurso que proporcione información descriptiva y recursos socio-sanitarios sobre las enfermedades raras?:

- a) Programa Europeo Conjunto de Enfermedades Raras (EJP-RD).
- b) Protocolo DICE-APER.
- c) Registro de pacientes con enfermedades raras del ISCIII.
- d) Servicio de Información y Orientación de FEDER (SIO).

30. En un análisis espacial, para evitar problemas de inestabilidad numérica de regiones con bajo número de casos, es habitual utilizar el procedimiento de:

- a) Ajuste de tasas por edad.
- b) Normalización de las variables de estudio.
- c) Suavizado bayesiano.
- d) Simulación de Monte Carlo.

31. La causalidad de un factor de riesgo en un único estudio se define cuando:

- a) El estimador del efecto es estadísticamente significativo.
- b) La magnitud del estimador del efecto es superior a 3.
- c) El factor precede siempre a la enfermedad.
- d) La causalidad no se puede definir a partir de un solo estudio.

32. En una prueba diagnóstica, la sensibilidad alude a la probabilidad de clasificar:

- a) Correctamente a un individuo enfermo.
- b) Correctamente a un individuo sano.
- c) Incorrectamente a un individuo enfermo.
- d) Incorrectamente a un individuo sano.

33. En una prueba diagnóstica, el valor predictivo positivo alude a la probabilidad de:

- a) Presentar una enfermedad si se obtiene un resultado negativo en dicha prueba.
- b) Estar sano si se obtiene un resultado positivo en dicha prueba.
- c) Presentar una enfermedad si se obtiene un resultado positivo en dicha prueba.
- d) Estar sano si se obtiene un resultado negativo en dicha prueba.

34. Un modelo de regresión de joinpoint permite:

- a) Identificar los puntos en que se produce un cambio significativo en la tendencia de la variable de estudio.
- b) Unir los puntos causales de un factor de riesgo.
- c) Identificar los factores que provocan el cambio en la tendencia.
- d) Explicar las causas de un cambio en la tendencia de una enfermedad.

35. ¿Cuál de las siguientes técnicas es un método multivariante para el análisis de la supervivencia?

- a) Regresión lineal simple.
- b) Regresión de Cox.
- c) Regresión de Poisson.
- d) Regresión lineal múltiple.

36. El cuidado preconcepcional para prevención de defectos congénitos:

- a) Es importante para proteger la maduración de los gametos.
- b) Sólo debe afectar a la mujer porque el hombre no tiene papel alguno a este respecto.
- c) No tiene sentido, porque la prevención se inicia a partir de la fecundación.
- d) No incluye los tratamientos farmacológicos.

37. Intervalos de confianza que superen la unidad informan acerca de:

- a) La desviación estándar.
- b) La media geométrica.
- c) La distribución gaussiana.
- d) Valores estadísticamente significativos.

38. Con respecto a la Clasificación Internacional de Enfermedades de la OMS (CIE):

- a) Tanto la 9ª como la 10ª revisión son altamente específicas para enfermedades raras.
- b) Tanto la 9ª como la 10ª revisión son poco específicas para enfermedades raras.
- c) La 9ª revisión es más específica que la 10ª para enfermedades raras.
- d) Ninguna versión se puede usar para las enfermedades raras.

39. Orphanet es:

- a) Un portal con información de enfermedades raras y medicamentos huérfanos en el que podemos encontrar la codificación CIE de algunas enfermedades.
- b) Un portal con información de enfermedades raras y medicamentos huérfanos en el que podemos encontrar la codificación CIE de todas las enfermedades.
- c) Una ontología de enfermedades raras y medicamentos huérfanos en la que podemos encontrar la codificación CIE de algunas enfermedades raras.
- d) Una ontología de enfermedades raras y medicamentos huérfanos en la que podemos encontrar la codificación CIE de todas las enfermedades raras.

40. En un registro de enfermedades raras poblacional, el análisis y cruce de datos entre múltiples fuentes de información es fundamental para:

- a) Maximizar la capacidad de detección de casos (sensibilidad).
- b) Maximizar la capacidad de detección de casos (especificidad).
- c) Empoderar a los pacientes.
- d) Donar muestras a un Biobanco.

41. Entre las recomendaciones para la mejora de la calidad de los registros de enfermedades raras figuran las elaboradas en el seno del proyecto:
- EUROPLAN.
 - BURQOL-RD.
 - EPIRARE.
 - RARE Best Practices.
42. ¿Cuál de estas características **NO** forma parte de los criterios de calidad de un registro de enfermedades raras?
- La definición de caso.
 - El total de datos que están cumplimentados.
 - La codificación de la variable principal.
 - El control de casos duplicados.
43. En el proyecto RD-CONNECT se propusieron datos elementales comunes para el desarrollo de:
- Los registros de enfermedades raras de la Agencia Europea del Medicamento.
 - Los registros de enfermedades raras de las Redes de Referencia Europeas.
 - Los registros de enfermedades raras de la industria farmacéutica.
 - Los registros de enfermedades raras de los grupos Participantes en el proyecto.
44. ¿Qué es EuroBioBank?
- Una red europea fundada con fondos europeos y que reúne a la mayoría de los biobancos de enfermedades raras de Europa.
 - Una instalación europea de muestras biológicas de enfermedades raras centralizada en Francia.
 - Un sistema de información sobre dónde localizar muestras biológicas de enfermedades raras proporcionado por EURORDIS.
 - Una infraestructura europea ESFRI.
45. RD-Connect es un proyecto europeo cuyo objetivo principal fue:
- La evaluación de la validez de los test genéticos dirigidos a enfermedades raras.
 - El desarrollo de métodos estadísticos para el análisis geográfico de las enfermedades raras en Europa.
 - El desarrollo de una plataforma online en la cual los datos ómicos están ligados a información sobre fenotipo.
 - La conexión en red de centros de investigación de enfermedades raras.
46. ¿Cuál de las siguientes **NO** es una característica de la plataforma de RD-CONNECT?
- Permite incluir datos de secuenciación genética.
 - Proporciona recursos para el filtrado de variantes genéticas.
 - Permite ahorrar evitando la realización de análisis de array de CGH.
 - Permite encontrar variables candidatas para el diagnóstico.
47. ¿Cuál de estos recursos **NO** es un desarrollo conseguido en el seno del proyecto RD-CONNECT?
- El denominado sample catalog.
 - Un inventario de registros de enfermedades raras.
 - Un inventario de Biobancos de enfermedades raras.
 - Un catálogo de variantes genéticas patogénicas.
48. ¿Qué tipo de enfermedades raras cuentan con más medicamentos huérfanos?
- Las anomalías congénitas.
 - Las anemias congénitas.
 - Las enfermedades neurodegenerativas.
 - Los tumores raros.

49. ¿Cuál de los siguientes NO es un incentivo que establece la legislación europea de medicamentos huérfanos?

- a) La reducción de tasas.
- b) La asistencia en el desarrollo de los protocolos de presentación del producto.
- c) La exclusividad de mercado durante 10 años.
- d) La regulación del precio del producto.

50. En relación a los aceites vinculados con el síndrome del aceite tóxico (señale la Respuesta INCORRECTA):

- a) Eran aceites desnaturalizados.
- b) Las anilidas de ácidos grasos fueron el mejor marcador químico del aceite que originó la enfermedad.
- c) No se encontraron marcadores químicos que permitieran identificar y distinguir unos aceites de otros.
- d) Habían sido importados de Francia y desviados al consumo humano en España.

51. ¿Qué representan los compuestos conocidos como DPAP (derivados del Phenyl-amino-propanediol) en el contexto del Síndrome del Aceite Tóxico?

- a) Son mejores marcadores de toxicidad que las anilidas de ácidos grasos.
- b) No son mejores marcadores de toxicidad que las anilidas de ácidos grasos.
- c) Como marcadores de toxicidad tanto las anilidas de ácidos grasos como estos compuestos tienen las mismas características.
- d) Como se pudo demostrar, ninguno de los dos servían para identificar los aceites más tóxicos.

52. Para el análisis del coste de enfermedad NO se deben considerar

- a) Costes directos derivados de la atención en salud.
- b) Costes indirectos no relacionados con los cuidados de salud.
- c) Costes indirectos derivados de la atención en salud.
- d) Salarios de los padres.

53. El retraso en el diagnóstico de las enfermedades raras NO conlleva:

- a) Trastornos psicológicos.
- b) Tratamientos inadecuados.
- c) La sospecha de que la enfermedad tiene un origen ambiental.
- d) Mayores costes familiares.

54. Señale cual NO es cierta acerca de los arrays-CGH (aCGH):

- a) Permiten un screening completo del genoma.
- b) Detecta cambios en el DNA de múltiples loci en 1 solo test.
- c) Detecta deleciones y/o duplicaciones de material cromosómico.
- d) Permite detectar anomalías cromosómicas equilibradas crípticas.

55. La definición de un caso de enfermedad rara sin diagnóstico es:

- a) Un caso no asimilable a las patologías conocidas.
- b) Un caso que lleva buscando el diagnóstico más de 5 años.
- c) Un caso de enfermedad rara afectando al metabolismo interno.
- d) No existe una definición estandarizada.

56. Los objetivos del consorcio internacional de investigación en enfermedades raras son:

- a) Desarrollar ensayos clínicos.
- b) Desarrollar medicamentos para 200 enfermedades raras en el año 2027.
- c) Diagnosticar a los casos en menos de un año.
- d) Evaluar el impacto de las medidas políticas de EUROPLAN.

57. El Comunicado de la Comisión Europea para enfermedades raras NO incluyó entre sus recomendaciones:

- a) Mejorar la información sobre enfermedades raras.
- b) Crear Redes Europeas de Referencia.
- c) Impulsar el desarrollo de registros por parte de la industria farmacéutica.
- d) Fomentar la investigación en enfermedades raras.

58. Entre las recomendaciones del Consejo Europeo y el Parlamento para las Enfermedades Raras se encontraba (señale la Respuesta INCORRECTA):

- a) El desarrollo de registros y bases de datos.
- b) La elaboración y adopción de planes o estrategias sobre Enfermedades Raras por parte de todos los Estados Miembros a finales del año 2013.
- c) Incluir los planes/estrategias de enfermedades raras dentro de las acciones estratégicas de las enfermedades crónicas.
- d) Contribuir activamente al desarrollo de un inventario dinámico de enfermedades raras de la Unión Europea.

59. El porcentaje de recién nacidos con defectos congénitos en España:

- a) Ha aumentado a lo largo del tiempo de forma estadísticamente significativa porque actualmente hay más exposiciones nocivas.
- b) Ha disminuido a lo largo del tiempo porque ahora hay menos recién nacidos.
- c) Ha experimentado poca variación a lo largo del tiempo porque los factores causales siguen siendo los mismos.
- d) Ha disminuido con el tiempo debido fundamentalmente al impacto de las interrupciones voluntarias del embarazo tras la detección de alteraciones fetales.

60. Con respecto a la frecuencia de recién nacidos con defectos congénitos en España:

- a) La frecuencia de anencefalia y espina bífida ha aumentado a lo largo del tiempo.
- b) El número de recién nacidos con síndrome de Down ha aumentado en España porque la edad materna ha aumentado.
- c) Conocerla permite planificar y distribuir adecuadamente los recursos disponibles para la atención a los pacientes afectados y sus familias.
- d) Es igual en todos los grupos étnicos.

61. La prevalencia de anomalías congénitas en Europa:

- a) Es desconocida porque estas patologías no se registran.
- b) Es un dato que se conoce, pero que no está disponible públicamente.
- c) Se conoce gracias a la red europea EUROCAT.
- d) Sólo se conoce globalmente, sin que esté disponible la frecuencia de defectos congénitos concretos.

62. Con respecto a los aspectos clínico-epidemiológicos de los defectos congénitos en España:

- a) La mayoría de los defectos congénitos se presentan de forma aislada, es decir, sin asociarse a otras alteraciones del desarrollo prenatal.
- b) La mayoría de los defectos congénitos se presentan asociados a otras alteraciones del desarrollo prenatal.
- c) La mayoría de los defectos congénitos forman parte de síndromes.
- d) Los defectos aislados son defectos leves.

63. Con respecto al estudio epidemiológico de las causas de los defectos congénitos:

- a) La mayoría de los defectos congénitos son de causa ambiental.
- b) Los defectos congénitos de causa desconocida son una minoría.
- c) No se conoce el porcentaje de recién nacidos cuyos defectos congénitos son de causa cromosómica.
- d) Las alteraciones cromosómicas siguen siendo la causa de un gran porcentaje de defectos congénitos de causa genética.

64. ¿Qué es un teratógeno?

- a) Es un factor o agente capaz de prevenir defectos congénitos.
- b) Es cualquier factor o agente que es capaz de causar un defecto congénito.
- c) Es un gen capaz de producir defectos congénitos.
- d) Es un factor que protege al embrión y el feto de la acción de otros factores.

65. Indique cuál de las siguientes afirmaciones es correcta:

- a) Las bebidas alcohólicas ingeridas por la madre durante la gestación pueden tener efecto teratogénico.
- b) El ácido valproico no es un teratógeno.
- c) La diabetes crónica materna no está reconocida como teratógeno.
- d) La vitamina A en altas dosis es beneficiosa para el embrión y el feto.

66. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es correcta?

- a) La prevención de defectos congénitos no es posible.
- b) La prevención de defectos congénitos es posible.
- c) A nivel individual una mujer embarazada no puede hacer nada para prevenir defectos congénitos.
- d) Sólo los médicos pueden contribuir a la prevención de defectos congénitos.

67. La prevención primaria de defectos congénitos se refiere a:

- a) Todas aquellas medidas que tienden a evitar que el desarrollo prenatal se altere y que de esta forma los bebés nazcan sanos.
- b) Evitar que las consecuencias de los defectos congénitos produzcan discapacidad a las personas afectadas.
- c) Instaurar tratamientos paliativos o curativos a las personas con defectos congénitos.
- d) Aliviar los síntomas y mejorar la calidad de vida de las personas con defectos congénitos.

68. En el ámbito de la nutrición y estilos de vida, las recomendaciones europeas para prevención de defectos congénitos incluyen:

- a) Comer el doble durante el embarazo, puesto que se está comiendo para dos.
- b) Iniciar el embarazo con algo de sobrepeso para tener reservas suficientes.
- c) Evitar la ingestión de bebidas alcohólicas desde que se planea el embarazo.
- d) Lograr un suministro adecuado de folatos exclusivamente a través de la alimentación.

69. En relación con la prevención de defectos congénitos, la vacunación durante el embarazo:

- a) Siempre está contraindicada.
- b) Es la única forma de prevención primaria.
- c) Contra la gripe está contraindicada en mujeres embarazadas.
- d) Contra la rubéola está contraindicada durante el embarazo.

70. El ácido fólico:

- a) Es una vitamina y la recomendación general es que la mujer tome un suplemento con 400 microgramos diarios desde que pueda quedarse embarazada.
- b) Sólo previene espina bífida.
- c) Su efecto preventivo en relación con la espina bífida y anencefalia no está claro todavía.
- d) Es un teratógeno y debe evitarse en el período periconcepcional y durante el embarazo.

71. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones NO se encuentra entre las demandas habituales realizadas por las organizaciones de pacientes de enfermedades raras?

- a) Coordinar los distintos niveles asistenciales.
- b) Aumentar la investigación en enfermedades raras y medicamentos huérfanos.
- c) Facilitar el acceso a los centros, unidades y servicios de referencia (CSUR).
- d) Investigar sobre medicamentos homeopáticos.

72. Las enfermedades raras NO se relacionan con:

- a) Herencia ligada al sexo.
- b) Enfermedades mitocondriales.
- c) Traumatismos.
- d) Exposiciones químicas.

73. La investigación sobre las bases genéticas de las enfermedades raras NO requiere de:

- a) Historia familiar de la enfermedad.
- b) La clasificación de SNOMED-CT.
- c) Clasificación del fenotipo.
- d) Análisis funcionales de las nuevas variantes.

74. Las enfermedades raras

- a) Se presentan en una prevalencia por debajo de 5 por cada 10.000 individuos en todos los países.
- b) Son todas de origen genético.
- c) Son más frecuentes en población de países tropicales o en vías de desarrollo.
- d) Son difíciles de afrontar por la escasez de tratamientos específicos y curativos.

75. El protocolo DICE-APER NO proporciona:

- a) Un listado de recursos de utilidad para profesionales y pacientes relacionados con enfermedades raras.
- b) Un sistema de consulta online para orientar en el diagnóstico de enfermedades raras.
- c) Un buscador de enfermedades raras.
- d) Un listado de profesionales del SNS especializados en enfermedades raras.

76. En los registros poblacionales de enfermedades raras NO se requiere:

- a) La obtención del consentimiento informado de las personas afectadas.
- b) El uso de fuentes de información sanitarias fiables.
- c) El control de los casos duplicados entre sistemas de información sanitaria.
- d) La trazabilidad de las enfermedades en los distintos sistemas de codificación.

77. Con respecto a las infecciones durante el embarazo:

- a) No son peligrosas para el feto.
- b) Sólo el virus de la rubéola puede producir defectos congénitos.
- c) Recientemente se ha descubierto que el virus Zika puede producir defectos congénitos.
- d) La fiebre materna durante la gestación no tiene efecto nocivo sobre el feto.

78. ¿Cómo se denominan las medidas de prevalencia aplicables en el marco de las enfermedades raras?

- a) Prevalencia al nacimiento, prevalencia puntual, prevalencia periodo y prevalencia a largo plazo.
- b) Prevalencia adquirida y superficial.
- c) Prevalencia de muerte, a corto plazo y de supervivencia.
- d) Prevalencia supranacional.

79. En España, se han publicado varios estudios de base poblacional sobre mortalidad debida a enfermedades raras con datos procedentes del:

- a) CMBD.
- b) Registro de pacientes con enfermedades raras del ISCIII.
- c) Instituto Nacional de Estadística.
- d) Índice Nacional de Defunciones.

80. La razón de mortalidad estandarizada se obtiene mediante un ajuste por el método:

- a) Directo.
- b) Suavizado.
- c) Bayesiano.
- d) Indirecto.

81. En el cálculo de la razón de mortalidad estandarizada se utiliza:

- a) La población europea estándar como referencia.
- b) La población mundial estándar como referencia.
- c) Las tasas de mortalidad de la unidad geográfica de referencia.
- d) La mortalidad de la unidad geográfica más pequeña como referencia.

82. La organización que mantiene los códigos de enfermedades renales primarias a nivel europeo es la:

- a) Organización Mundial de la Salud (OMS).
- b) Comisión Europea (CE).
- c) European Renal Association - European Dialysis and Transplant Association (ERA-EDTA).
- d) European Renal Association - European Association of Renal Rare Diseases (ERA-ERRD).

83. Uno de los logros alcanzados por parte de la Red Española de Registros de Enfermedades Raras para la Investigación SpainRDR ha sido:

- a) La creación de un repositorio internacional de registros de pacientes de enfermedades raras conocido como GRDR.
- b) La creación de una plataforma de datos, registros, biobancos y bioinformática clínica.
- c) La contribución al desarrollo del marco legal de registros autonómicos de enfermedades raras.
- d) La interoperabilidad de la plataforma europea de registros de enfermedades raras.

84. En un registro de base poblacional de enfermedades raras, señala cuál **NO** es una fuente de información:

- a) Registro de pacientes con Insuficiencia renal crónica.
- b) Programa de cribado neonatal.
- c) Listado de socios de las asociaciones de pacientes con enfermedades raras.
- d) Registro de pacientes tratados con medicamentos huérfanos.

85. La información procedente del conjunto mínimo de datos al alta hospitalaria:

- a) Es obligatoria como fuente de datos en los registros de enfermedades raras.
- b) No es una fuente de datos utilizada por los registros de enfermedades raras.
- c) Puede ser una fuente de datos primaria en algunos tipos de registros de enfermedades raras.
- d) Puede ser una fuente de datos secundaria en algunos tipos de registros de enfermedades raras.

86. La protección de las personas físicas en relación con el tratamiento de los datos personales es un derecho:
- Civil.
 - Humano.
 - Social.
 - Fundamental.
87. El tratamiento de los pacientes con enfermedades raras se puede llevar a cabo en circunstancias determinadas, y una vez terminado el ensayo clínico a través del uso del concepto/procedimiento:
- Medicamentos innovadores.
 - Medicamentos de uso compasivo.
 - Medicamentos biológicos.
 - Medicamentos huérfanos.
88. ¿Qué es el Síndrome del Aceite Tóxico?
- Un síndrome producido por un aceite industrial que ocasiona una quemadura química en la piel por contacto.
 - Un síndrome similar al shock séptico.
 - Una epidemia única ocurrida en España que afectó a miles de personas.
 - Una intoxicación ocasionada por tomates enlatados en aceite adulterado.
89. EURORDIS
- Es una organización que se dedica a desarrollar investigación sobre aspectos genéticos en las familias con afectados por enfermedades raras.
 - Forma parte de la gobernanza de la Comisión Europea.
 - Es una organización europea que vela por los intereses de los pacientes de enfermedades raras y sus asociaciones.
 - Es una organización de profesionales sanitarios en favor de las enfermedades raras.
90. NO participan en el consorcio internacional de investigación en enfermedades raras:
- Estados Unidos de Norte América y Canadá.
 - La Comisión Europea, España e Italia.
 - Arabia Saudí, Japón y Australia.
 - Méjico, Argentina y Brasil.
91. La Estrategia en Enfermedades Raras del SNS es un documento (señale la INCORRECTA):
- De consenso, elaborado por el Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad, las Comunidades Autónomas, las sociedades científicas y las asociaciones de pacientes.
 - Que recomienda y armoniza las actividades a desarrollar por parte de las Comunidades Autónomas.
 - Que especifica las acciones de carácter obligatorio a llevar cabo en el marco de estas enfermedades.
 - Que relaciona objetivos y acciones para enfermedades raras orientado a la cohesión del sistema nacional de salud.
92. EUROPLAN:
- Es el nombre del programa de investigación conjunto europeo de enfermedades raras.
 - Tiene como objetivos enseñar a todos los estados miembros cómo desarrollar estrategias y planes de enfermedades raras.
 - Engloba los planes europeos de enfermedades raras y comunes.
 - Es una plataforma europea de registros de enfermedades raras.

93. La Estrategia en Enfermedades Raras del SNS tiene entre sus objetivos (señale la **INCORRECTA**):
- Mejorar el acceso a los recursos socio-sanitarios.
 - Desarrollar la especialidad de genética para el diagnóstico y el consejo genético de los pacientes.
 - Crear centros de referencia.
 - Mejorar el diagnóstico.
94. Señale la utilidad diagnóstica de los defectos congénitos menores:
- No aportan valor como indicadores de una morfogénesis alterada.
 - Pueden implicar defectos estructurales más serios.
 - Sugieren la presencia de una herencia recesiva.
 - Siempre son indicativos de una manifestación de un síndrome dominante.
95. Por lo que respecta al tipo de presentación clínica y la causa de los defectos congénitos:
- Los defectos congénitos aislados son aquellos que se observan por primera vez en una familia.
 - Cuando un paciente presenta varios defectos congénitos, pero todos se corresponden con una única alteración primaria del desarrollo prenatal, se considera que tiene una secuencia.
 - Los defectos congénitos son aquellos que se originan como consecuencia de una alteración genética.
 - Hoy día ya se conocen las causas de todos los defectos congénitos.
96. La gastrulación es el proceso mediante el cual se establecen:
- El epiblasto y el hipoblasto.
 - Las dos capas germinativas: El ectodermo y el endodermo.
 - Las tres capas germinativas: ectodermo, mesodermo y endodermo.
 - El citotrofoblasto y el sincitiotrofoblasto.
97. Indique cuál de las siguientes afirmaciones es correcta:
- La gestación normal dura 36 semanas.
 - Los somitas proceden del ectodermo.
 - Los gemelos "siameses" se forman por fusión de dos gemelos independientes.
 - El proceso de neurulación tiene como resultado la formación del tubo neural.
98. La frecuencia de anomalías congénitas en Europa se viene registrando y analizando en EUROCAT con una serie de objetivos, entre los que se incluye:
- Identificar los países con mayor frecuencia de defectos congénitos para sancionarlos.
 - Liberar del pago de impuestos a los países que menor frecuencia de defectos congénitos registran.
 - Ver qué países tienen más contaminación.
 - Facilitar la detección precoz de nuevas exposiciones teratogénicas.
99. ¿Cómo se lleva a cabo la investigación sobre las causas ambientales de los defectos congénitos en humanos?
- Mediante experimentación en mujeres embarazadas.
 - Extrapolando a partir de los estudios de experimentación animal.
 - Mediante estudios epidemiológicos.
 - No se investiga de ninguna forma porque no es posible este tipo de estudios en humanos.
100. Con respecto a los principales teratógenos reconocidos:
- La Talidomida fue el primer teratógeno conocido.
 - Antes de reconocer la Talidomida como teratógeno, ya se sabía que el virus de la rubéola causaba defectos congénitos.
 - Los únicos teratógenos conocidos son fármacos.
 - Ninguna enfermedad materna se considera un teratógeno.