

[QUIZ]

Test di autovalutazione

1. I livelli ematici di fosfatasi alcalina:

- A. sono più elevati nel bambino e alla pubertà e più bassi in età adulta;
- B. sono costanti nel corso della vita;
- C. sono più bassi nel bambino e più elevati nell'adulto;
- D. se inferiori ai valori normali per età sono sempre indicativi di ipofosfatasi.

2. La calcemia nell'ipofosfatasi è:

- A. sempre ridotta;
- B. normale o ridotta;
- C. sempre aumentata;
- D. normale o aumentata.

3. Il trattamento dell'ipofosfatasi in età pediatrica:

- A. si basa sulla somministrazione di calcio e vitamina D ad alte dosi;
- B. in presenza di fratture multiple si basa sull'impiego di bifosfonati;
- C. si basa sulla terapia enzimatica sostitutiva;
- D. è essenzialmente sintomatico.

4. Quali tra i seguenti è un fattore di rischio per lo sviluppo di OSAS:

- A. ipertrofia adenotonsillare;
- B. obesità;
- C. sindromi craniofacciali e malattie neuromuscolari;
- D. tutte le precedenti.

5. Quale tra le seguenti affermazioni è corretta:

- A. la terapia steroidea nasale è il trattamento di scelta per l'OSAS grave;
- B. la terapia con antileucotrieni, se associata a steroide nasale, è il trattamento di scelta per l'OSAS grave;
- C. l'adenotonsillectomia (AT), in presenza di significativa ipertrofia adenotonsillare, è il trattamento di prima linea per l'OSAS pediatrica;
- D. la CPAP è indicata per il trattamento dell'OSAS negli adolescenti.

6. La prevalenza di OSAS nei bambini e adolescenti obesi è:

- A. equivalente a quella della popolazione pediatrica generale;
- B. maggiore rispetto a quella della popolazione pediatrica generale;
- C. non esistono dati sulla prevalenza di OSAS nei bambini e adolescenti obesi;
- D. nessuna delle precedenti.

7. Il gold standard diagnostico per lo studio dei disturbi respiratori del sonno è rappresentato da:

- A. saturimetria notturna;
- B. saturimetria delle 24 ore;
- C. polisonnografia;
- D. tutte le precedenti.

8. L'espansore rapido del palato è:

- A. un'apparecchiatura ortodontica in grado di realizzare la disgiunzione della sutura palatina mediana;
- B. un'apparecchiatura ortodontica in grado di allineare i denti;
- C. un'apparecchiatura ortodontica impiegata per il trattamento della deglutizione atipica;
- D. un'apparecchiatura ortodontica impiegata per il trattamento del morso aperto anteriore.

9. La normalizzazione dei diametri mascellari trasversali mediante l'espansione rapida del palato:

- A. permette solo la risoluzione del morso crociato;
- B. previene solo l'affollamento dentario dell'arcata superiore;
- C. facilita la respirazione nasale aumentando il volume della cavità nasale;
- D. nessuna delle precedenti.

10. Nelle crisi convulsive prolungate, dopo due dosi di benzodiazepine è indicato:

- A. somministrare la terza dose di benzodiazepine;
- B. somministrare fenitoina o fenobarbital;
- C. trasferire il bambino in UTIP;
- D. somministrare tiopentale endovena.

Le risposte esatte saranno pubblicate sul prossimo numero della rivista.

Le risposte del numero precedente

1. È necessario che chi compone la rete assistenziale attorno alla famiglia che sopravviverà alla morte del piccolo paziente si occupi della cura globale del bambino includendo anche la cura delle relazioni familiari in prossimità della morte, nel periodo di malattia e di lutto.

Risposta corretta: **D**

Aiutare le famiglie a gestire l'esperienza di accompagnamento alla morte del proprio figlio e le emozioni che intervengono durante e dopo l'evento è compito dei clinici che si inseriscono a diverso titolo all'interno del percorso sanitario. Nello specifico bisogna garantire che il minore e la sua famiglia vivano in un clima comunicativo e relazionale adeguato.

2. Permettere il contatto diretto tra il piccolo paziente e i membri della sua famiglia, coinvolgendo appena possibile i fratelli e tutti i membri vulnerabili.

Risposta corretta: **B**

Nel periodo della terminalità è importante permettere il contatto diretto tra il piccolo paziente e i membri della sua famiglia, coinvolgendo appena possibile i fratelli e tutti i membri vulnerabili. Purtroppo, ancora spesso, capita, seppur nelle migliori intenzioni, che i genitori e i clinici presenti isolino il bambino, sia nel caso sia il morente che il sopravvissuto; in una sorta di tentativo di difesa si determina un possibile aumento di angoscia, solitudine e limitazioni nel processo del lutto.

3. Non pregiudica l'intervento se risulta > 40 %

Risposta corretta: **B**

Livelli di Fattore VII inferiori a quelli normali (tra il 70 e il 140%) caratterizzano una condizione di deficit, ma essa è sintomatica solo per valori inferiori al 30%. Una concentrazione di Fattore VII > 35%

è sufficiente per garantire un'emostasi sicura e dalla letteratura tale valore risulta protettivo nei confronti degli eventi emorragici.

4. Non presenta sequele neurologiche significative

Risposta non corretta: **B**

La "Shaken Baby Syndrome" rappresenta la causa più comune di emorragia subdurale e presenta una morbilità importante: circa il 12-30% delle piccole vittime muoiono e il 60-70% dei sopravvissuti presenta sequele neurologiche significative (ritardo dello sviluppo, paralisi cerebrali, sordità, cecità o lesioni oculari). Generalmente è caratterizzata dalla triade emorragia subdurale, emorragie retiniche, che caratteristicamente sono localizzate alla periferia della retina, ed encefalopatia.

5. Osservazione con luce di Wood

Risposta corretta: **D**

È necessario distinguere se le chiazze sono insorte dopo il periodo estivo o in assenza di esposizione solare (UV). Poiché nessuna terapia può risolvere l'ipocromia rapidamente e la macchia è acquisita, considerando inoltre che numerosi traumi e alcune flogosi cutanee (dermatite atopica) possono essere responsabili di una ipocromia transitoria, una indagine utile potrebbe essere l'osservazione con la luce di Wood che può escludere la causa più temuta che è la vitiligine.

6. Assenza dei melanociti

Risposta non corretta: **B**

La vitiligine e il lichen sclero-atrofico quando sono localizzati esclusivamente in regione genitale possono porre un dubbio diagnostico dal punto di vista clinico. Ma l'esame istologico nella vitiligine mette in evidenza l'assenza dei melanociti, mentre nel lichen l'epidermide atrofia e derma infiltrato da linfociti.

7. Sono entrambi presenti sin dalla nascita

Risposta non corretta: **A**

Il nevo di Becker si rende evidente di solito alla pubertà sotto lo stimolo androgenico, non degenera e la sua asportazione non è mai indicata.

8. Chiazze caffè latte

Risposta corretta: **C**

La sindrome di Legius, con mutazioni dominanti, presenta macchie caffè latte e lentiginosi, in assenza di neurofibromi e di altre manifestazioni tumorali della Neurofibromatosi-1 (NF1). Circa l'1,5% dei pazienti con diagnosi clinica di NF1 è in realtà affetto da sindrome di Legius. Essa è caratterizzata da macchie caffè latte e lentiginosi inguinale e ascellare. È causata da una mutazione a carico del gene SPRED1 localizzato sul cromosoma 15. È di recente descrizione e sicuramente serviranno numerosi studi per modificare il follow up rispetto alla NF1.

9. Antileucotrienico e/o Anticorpi monoclonali anti IgE

Risposta corretta: **C**

Nelle forme di orticaria da freddo acquisita e non controllata la terapia è con antileucotrienico e/o anticorpi monoclonali anti IgE (omalizumab) mentre le terapie con antistaminico e corticosteroide per os ed adeguata profilassi ambientale sono spesso inefficaci. Il trattamento con anticorpo monoclonale anti IL-1 beta (kanakinumab) è indicato nelle forme di orticaria familiare autoinfiammatoria da freddo con mutazione dei geni CIAS1/NLRP3 a partire dai 4 anni di età.

10. È una malattia multifattoriale

Risposta corretta: **D**

La cheratocongintivite Vernal è un disordine multifattoriale sostenuto da meccanismi Th1 e Th2 mediati, in cui interagiscono varie componenti tra cui quella immunologica, ormonale, genetica ed ambientale. Predilige il sesso maschile, con comparsa dei sintomi tra il 5° ed il 10° anno di vita ma è tuttavia associata a miglioramento o a completa regressione in pubertà. La diagnosi è clinico-anamnestica con riscontro tipicamente stagionale dei sintomi (prevalenza in primavera ed estate) ed assenza di risposta alla terapia antistaminica. La positività degli ANA non è sempre presente pur essendo riscontrata in elevata percentuale dei pazienti.

