

[QUIZ]

Test di autovalutazione

1. È necessario che chi compone la rete assistenziale attorno alla famiglia che sopravviverà alla morte del piccolo paziente:

- A. si limiti ad occuparsi dell'evento morte;
- B. si limiti a garantire la reperibilità sanitaria prima e dopo l'evento morte;
- C. si occupi delle ricadute psicologiche degli adulti che compongono la rete familiare del piccolo malato;
- D. 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.

2. Quale atteggiamento risulta il più giusto nel periodo di fine vita di un bambino?

- A. isolare il più possibile i fratelli sani in modo da preservarli dalla sofferenza per la futura perdita;
- B. permettere il contatto diretto tra il piccolo paziente e i membri della sua famiglia, coinvolgendo appena possibile i fratelli e tutti i membri vulnerabili;
- C. garantire le relazioni familiari sempre non coinvolgendo per nessun motivo i minori nelle decisioni mediche;
- D. parlare e decidere il percorso medico sanitario solo con il piccolo paziente.

3. Nello screening pre-operatorio per interventi di ORL in elezione, il difetto del Fattore VII della coagulazione:

- A. non pregiudica mai l'intervento;
- B. non pregiudica l'intervento se risulta > 40%;
- C. determina necessariamente terapia correttiva;
- D. determina terapia correttiva solo se associato a deficit del Fattore VIII.

4. La "Shaken Baby Syndrome" (trauma non accidentale) è caratterizzata da questi aspetti, eccetto:

- A. muore circa il 12-30% delle piccole vittime;
- B. non presenta sequele neurologiche significative;
- C. è caratterizzata dalla triade emorragia subdurale, emorragie retiniche ed encefalopatia;
- D. anemia.

5. In presenza di qualche macchia bianca acquista sugli arti di un piccolo paziente di 4 anni, che cosa si deve/può fare?

- A. Strofinare la sede ipocromica per vedere se diventa eritematosa;
- B. prescrivere un antimicotico;
- C. prescrivere una crema emolliente;
- D. osservazione con luce di Wood.

6. La vitiligine e il lichen scleroso atrofico dei genitali, hanno in comune le seguenti affermazioni, tranne:

- A. sono entrambi una malattia autoimmune;
- B. assenza dei melanociti;
- C. margini lineari delle lesioni;
- D. possono beneficiare di una terapia steroidea locale.

7. Come si può differenziare un nevo melanocitario da un nevo di Becker? Le seguenti affermazioni sono corrette, tranne:

- A. sono entrambi presenti sin dalla nascita;
- B. alla dermatoscopia pattern reticolare;
- C. ipocromia perifollicolare;
- D. non si trasmettono geneticamente.

8. La sindrome di Legius a trasmissione autosomica dominante è caratterizzata dalla presenza sulla cute di:

- A. angiomi multipli;
- B. neuro fibromi;
- C. chiazze caffè latte;
- D. nevi ipercromici.

9. La terapia nell'orticaria da freddo acquisita e non controllata è:

- A. antistaminico e corticosteroide per os;
- B. anticorpo monoclonale anti IL-1 beta;
- C. antileucotrieno e/o anticorpi monoclonali anti IgE;
- D. antistaminico e profilassi ambientale.

10. Cheratocongiuntivite Vernal:

- A. predilige il sesso maschile, con comparsa dei sintomi tra il 5° ed il 10° anno di vita e con peggioramento in pubertà;
- B. positività degli ANA come criterio per la diagnosi;
- C) presenta andamento stagionale (primavera-estate) e risposta alla terapia antistaminica;
- D. è una malattia multifattoriale.

Le risposte esatte saranno pubblicate sul prossimo numero della rivista.

Le risposte del numero precedente

1. Sono essenzialmente legate alla rarità delle sperimentazioni pediatriche.

Risposta corretta: **A**

Le cause della scarsa disponibilità di farmaci "pediatrici" sono dovute a vari motivi:

- etici: per la difficoltà di ottenimento del consenso da parte dei genitori;
- economici: per gli alti costi, il mercato dei farmaci pediatrici è marginale;
- peculiarità fisiologiche del bambino: la farmacocinetica e la farmacodinamica sono molto diverse da quelle dell'adulto;
- volontà organizzativa: è molto difficile eseguire concretamente studi clinici validi.

2. La FDA e l'EMA si sono attivate, in questi ultimi anni, per provvedere ad una regolamentazione del settore.

Risposta corretta: **B**

L'utilizzo dei farmaci off label non si può considerare espressione di una pratica clinica irrazionale, ma certamente comporta dei margini di rischio. La FDA e l'EMA si sono attivate, in questi ultimi anni, per provvedere ad una regolamentazione del settore. È entrato in vigore un nuovo Regolamento europeo che prevede da una parte il sostegno economico della ricerca per i farmaci che vengono già usati nel bambino, e dall'altra impone alle ditte farmaceutiche di fornire i dati pediatrici, nei casi in cui venga richiesta l'immissione in commercio di nuove molecole.

3. Sì, la somministrazione dei farmaci off label comporta una grande responsabilità.

Risposta corretta: **A**

In pediatria e in neonatologia la somministrazione dei farmaci comporta una grande responsabilità in quanto incide direttamente sulla sicurezza e sullo stato di salute dei bambini assistiti. Il problema degli errori terapeutici ha ricevuto un'importante attenzione nella medicina dell'adulto, non altrettanto è stato in ambito pediatrico e neonatale.

4. Aggiornate e validate acquisizioni tecnico-scientifiche, l'uso appropriato delle risorse e il rispetto dei principi di efficacia, di sicurezza e di equità.

Risposta corretta: **A**

Il Codice di Deontologia Medica, all'art. 13 delinea gli elementi su cui deve fondarsi una prescrizione diagnostico-terapeutica: l'utilizzo di aggiornate e validate acquisizioni tecnico-scientifiche, l'uso appropriato delle risorse e il rispetto dei principi di efficacia, di sicurezza e di equità.

5. La diligenza qualificata del professionista e il rispetto delle regole della scienza praticata.

Risposta corretta: **B**

È il combinato disposto degli artt. 1176, comma 2, e 2236 del codice civile.

6. La conoscenza e l'osservanza delle regole del settore (linee guida e protocolli di settore) e un costante aggiornamento scientifico.

Risposta corretta: **D**

Se da un lato la Giurisprudenza ha individuato nella conoscenza e osservanza delle regole del settore il punto cardine della diligenza qualificata, sia il codice deontologico che la best practice consigliano un costante aggiornamento scientifico.

7. L'atrofia muscolare spinale (SMA) è una malattia neuromuscolare ereditaria con trasmissione autosomica recessiva.

Risposta corretta: **D**

La SMA è una malattia neuromuscolare ereditaria a trasmissione autosomica recessiva, è la seconda malattia genetica autosomica recessiva più comune in età pediatrica; ha un'incidenza globale di 1/6000-1/10000 nati vivi. È causata dalla delezione del gene SMN1, responsabile della produzione della proteina SMN (Survival Motor Neuron). La mancata produzione di questa proteina comporta la degenerazione dei motoneuroni delle corna anteriori del midollo spinale deputati al controllo della muscolatura striata.

8. La SMA2 non presenta problemi della deglutizione.

Risposta non corretta: **D**

Le difficoltà di deglutizione ed alimentazione possono presentarsi anche nei bambini affetti da SMA2. Tra le cause:

- limitata apertura mandibolare dovuta a ridotta motilità dell'articolazione temporo-mandibolare;
- difficoltà nel portare il cibo alla bocca;
- facile affaticabilità della muscolatura masticatoria;
- deformità cranio-facciali inclusi malocclusione dentale;
- scarso controllo del capo;
- incoordinazione respirazione-deglutizione.

9. L'appropriatezza professionale o clinica si realizza se gli interventi sanitari sono di provata efficacia, con livelli di evidenza variabili, sono prescritti al "paziente giusto, nel momento giusto, per la giusta durata", procurano effetti favorevoli accettabili rispetto ai rischi.

Risposta corretta: **D**

Per definire appropriato un intervento sanitario, diagnostico, terapeutico o preventivo, non è sufficiente che sia di provata efficacia, ma deve avere un vantaggioso rapporto costo/beneficio e deve essere somministrato secondo indicazioni, modalità e durata ottimali.

10. Tra gli scopi di un progetto di integrazione ospedale-territorio possiamo includere: l'implementazione delle più valide ed aggiornate Linee Guida evidence-based nella pratica clinica, l'elaborazione di percorsi diagnostico-terapeutici condivisi, basati sull'ottimizzazione delle risorse disponibili e sull'integrazione ospedale-territorio, l'applicazione dei principi di appropriatezza professionale ed organizzativa.

Risposta corretta: **D**

Le Linee Guida sono documenti d'indirizzo finalizzati all'appropriatezza delle prestazioni sanitarie, tuttavia l'adesione alle Linee Guida deve tener conto delle risorse locali. È quindi necessario che, partendo dalle linee guida aggiornate, gli operatori locali elaborino i propri percorsi diagnostico-terapeutici, nei quali si definisce l'iter delle prestazioni integrando l'assistenza di 1°, 2° e 3° livello.