

[QUIZ]

# Test di autovalutazione

## 1. Quali sono le cause della scarsa disponibilità di farmaci "pediatrici"?

- A. Sono essenzialmente legate alla rarità delle sperimentazioni pediatriche;
- B. sono dovute al fatto che i pediatri preferiscono utilizzare i farmaci per adulti;
- C. non c'è una scarsa disponibilità di farmaci ad uso pediatrico;
- D. il costo dei farmaci è più elevato in età pediatrica che in età adulta.

## 2. Cosa si sta facendo riguardo all'utilizzo dei farmaci off label in Pediatria?

- A. Non c'è nessuna novità a riguardo;
- B. la FDA e l'EMA si sono attivate, in questi ultimi anni, per provvedere ad una regolamentazione del settore;
- C. non si potrà mai attuare una regolamentazione su questi farmaci;
- D. i Paesi si stanno attivando singolarmente in base al proprio Sistema Sanitario.

## 3. Esiste un problema di responsabilità medico-legale in Pediatria per quanto riguarda i farmaci off label?

- A. Sì, la somministrazione dei farmaci off label comporta una grande responsabilità;
- B. no, non esiste alcun problema a riguardo;
- C. sì, ma solo per i neonati;
- D. no, se i farmaci sono stati già sperimentati per gli adulti.

## 4. Le prescrizioni diagnostico-terapeutiche devono fondarsi su:

- A. aggiornate e validate acquisizioni tecnico-scientifiche, l'uso appropriato delle risorse e il rispetto dei principi di efficacia, di sicurezza e di equità;
- B. valutazione clinica da parte del sanitario in base alla sua esperienza;
- C. raccolta anamnestica, esame clinico e diagnosi differenziale;
- D. attento utilizzo delle risorse economiche.

## 5. Gli obblighi del medico nella prescrizione sono:

- A. corretta anamnesi ed esame obiettivo;
- B. diligenza qualificata del professionista e il rispetto delle regole della scienza praticata;
- C. rispetto del codice deontologico;
- D. rispetto della privacy.

## 6. La diligenza qualificata impone al medico:

- A. la conoscenza e l'osservanza delle regole (linee guida e protocolli di settore);
- B. un costante aggiornamento scientifico;
- C. un'esperienza clinica prolungata;
- D. risposte A+B.

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

- A. legata al cromosoma X;
- B. legata al cromosoma Y;
- C. autosomica dominante;
- D. autosomica recessiva.

## 8. La SMA è caratterizzata da tutti i seguenti elementi, ECCEPPO:

- A. la muscolatura respiratoria viene interessata in maniera eterogenea;
- B. l'ipostenia muscolare è solitamente simmetrica e coinvolge maggiormente i distretti prossimali;
- C. la capacità di alimentarsi è gravemente compromessa, in misura diversa a seconda della gravità del quadro clinico;
- D. la SMA2 non presenta problemi della deglutizione.

## 9. L'appropriatezza professionale o clinica si realizza se gli interventi sanitari:

- A. sono di provata efficacia, con livelli di evidenza variabili;
- B. sono prescritti al "paziente giusto, nel momento giusto, per la giusta durata";
- C. procurano effetti favorevoli accettabili rispetto ai rischi;
- D. tutte le precedenti.

## 10. Tra gli scopi di un progetto di integrazione ospedale-territorio possiamo includere:

- A. l'implementazione delle più valide ed aggiornate linee guida evidence based nella pratica clinica;
- B. l'elaborazione di percorsi diagnostico-terapeutici condivisi, basati sull'ottimizzazione delle risorse disponibili e sull'integrazione ospedale-territorio;
- C. l'applicazione dei principi di appropriatezza professionale ed organizzativa;
- D. tutti i precedenti.

Le risposte esatte saranno pubblicate sul prossimo numero della rivista.

# Le risposte del numero precedente

## 1. La Telematica è: la telematica per la ricerca nell'ambito delle scienze sanitarie, la telemedicina, la teleformazione

Risposta corretta: **D**

La definizione di telematica è più stabile rispetto alla definizione, per esempio, di telemedicina perché subisce di meno l'evoluzione della tecnologia. La definizione di telemedicina cambia ogni anno (è una definizione della American Telemedicine Association). La telematica comprende tutte le categorie di risposte date ed anche altre.

## 2. Nei pazienti con FC il calo annuo del FEV1 è 2%

Risposta corretta: **C**

La bibliografia corrente evidenzia che il calo previsto medio annuo del FEV1 nei pazienti con Fibrosi Cistica è del 2%. Questo valore ribaltato è considerato anche come un indice di valutazione del centro di Fibrosi Cistica.

## 3. La relative infant dose (RID) da ritenersi sicura in merito al rischio di reazioni da farmaci nel poppante in corso di allattamento al seno è ogni valore < 10 %

Risposta corretta: **A**

Il limite di sicurezza indicato convenzionalmente è al 10 % per tutti i farmaci. Naturalmente la RID è solo uno dei parametri da poter prendere in considerazione, ma ha il vantaggio di evidenziare quanto della dose materna un lattante riceva rispetto alla madre.

## 4. Il lorazepam è una benzodiazepina a emivita intermedia

Risposta corretta: **B**

Il lorazepam è una benzodiazepina a emivita intermedia (12 h), che può teoricamente accumularsi col passar del tempo nel lattante. Agli usuali dosaggi tuttavia non sono descritti in letteratura effetti

collaterali da esposizione attraverso il latte materno, come invece risulta per il diazepam a lunga emivita (43 h), per questo motivo controindicato in allattamento.

## 5. Il rischio di reazioni collaterali sul bambino da farmaco assunto dalla madre che allatta è maggiore nei primi 2 mesi di vita

Risposta corretta: **B**

Il rischio di effetti collaterali dipende dalla capacità del bambino di metabolizzare la quota di farmaco a cui è esposto. Questa capacità è comprensibilmente ridotta nei pretermine e nel piccolo lattante. Nei primi 2 mesi di vita si concentrano l'80% circa delle segnalazioni di effetti collaterali. Il rischio collegato all'uso di farmaci in corso di allattamento perde di importanza dal 3° mese di vita in poi.

## 6. La diagnosi di fibrosi cistica viene posta in base al test del sudore

Risposta corretta: **C**

La sintomatologia suggestiva e la familiarità sono elementi importanti, ma non sufficienti per porre diagnosi di fibrosi cistica. L'analisi genetica con la presenza di due mutazioni del gene CFTR a volte non conduce alla diagnosi certa per l'eterogeneità della mutazioni non sempre associate a malattia. Il test del sudore rimane quindi il "gold standard" per valutare la funzione della proteina CFTR e quindi per la conferma diagnostica, anche se c'è la possibilità – peraltro molto rara – di falsi negativi. Il test del sudore consiste nel dosaggio dei livelli di cloro nel secreto delle ghiandole sudoripare, raccolto abitualmente a livello dell'avambraccio. Valori al di sopra di una determinata soglia (60 mMol/L) sono compatibili con la diagnosi di fibrosi cistica.

## 7. La diagnosi di Cystic Fibrosis Screen Positive, Inconclusive Diagnosis (CF-SPID) comprende tutti gli aspetti elencati ECCETTO la grave insufficienza pancreatica

Risposta corretta: **C**

La CF-SPID è una diagnosi che si basa su riscontri di natura genetico-molecolare (la presenza di mutazioni) e biochimica (screening neonatale positivo, test del sudore dubbio), ma spesso senza alcun sintomo. L'identificazione di neonati con CF-SPID non implica, in assenza di manifestazioni di malattia, la necessità di terapie particolari, ma piuttosto di un piano di follow-up da eseguirsi presso un Centro FC, con l'obiettivo di identificare precocemente segnali di malattia.

## 8. Nella fibrosi cistica quali sono le conseguenze delle mutazioni di gating? Ridotto tempo di apertura dei canali della membrana cellulare

Risposta corretta: **D**

Le mutazioni del gene CFTR che causano la FC possono essere classificate in base al meccanismo di compromissione della funzione della proteina. Nelle mutazioni di gating le proteine raggiungono la membrana, ma determinano un ridotto tempo di apertura dei canali. Sono caratterizzate da un fenotipo grave con insufficienza pancreatica.

## 9. Le indicazioni all'uso delle "nasocannule ad alto flusso" (high-flow nasal cannula, HFNC) sono tutte ECCETTO grave distress respiratorio

Risposta corretta: **B**

I pazienti con grave distress respiratorio che già presentano segni di scompenso, tachicardici, con acidosi respiratoria o con  $FiO_2 > 0,60$  (dopo stabilizzazione iniziale) non devono essere trattati con HFNC, ma dovrebbero essere sottoposti a NIV o VM.

## 10. Il sistema HFNC (high-flow nasal cannula) non determina aumento della sensazione di bocca secca

Risposta corretta: **D**

Il sistema HFNC è stato studiato per umidificare la miscela dei gas in modo che l'umidità relativa raggiunga circa il 100% ad una temperatura compresa tra 34°C e 37°C, inoltre migliora il comfort del paziente riducendo la sensazione di bocca secca e la dispnea, migliora la clearance muco-ciliare e riduce le atelettasie.