

CON IL PATROCINIO E IL SOSTEGNO ECONOMICO DI
 Regione Emilia-Romagna
Assemblea Legislativa

MALATTIA DI PAGET

CODICE DI ESENZIONE PER PATOLOGIA MALATTIA DI PAGET: COD N. 037

Grande importanza è **farsi riconoscere il certificato di esenzione per patologia cronica.**

FARSI RICONOSCERE L'ESENZIONE PER PATOLOGIA. PERCHÉ?

L'esenzione offre l'opportunità di poter usufruire di tutta una serie di prestazioni sanitarie che sono previste per la specifica patologia

L'esenzione rappresenta un diritto della persona che permette ed aiuta l'intero sistema sanitario a prevedere costi e applicare strategie di intervento per il futuro

Attraverso l'esenzione si riesce con assoluta certezza ad avere la fotografia dell'impatto sociale che le malattie reumatiche comportano sul territorio e la conseguente possibilità di sensibilizzare le autorità sociosanitarie sull'argomento

Per verificare la vostra tabella di esenzione per patologia e cosa essa prevede potete visitare il sito web del Ministero della Salute:

www.ministerosalute.it/esenzioniTicket/paginaMenuEsenzioniTicket.jsp

N.B. Le informazioni contenute in questo opuscolo hanno solo un fine illustrativo: non sono riferibili né a prescrizioni né a consigli medici.

La riproduzione, anche parziale, delle illustrazioni e del testo deve essere debitamente autorizzata. Stampato in aprile 2009 a cura di AMRER onlus.

CHE COS'È LA MALATTIA DI PAGET DELL'OSSO

Descritta per la prima volta da James Paget nel 1877 è una malattia caratterizzata da un'alterazione focale del rimodellamento osseo che può interessare uno o più segmenti scheletrici per cui si parla di Paget monostotico, oligostotico, poliostotico a seconda che siano interessati un segmento, alcuni segmenti o numerosi segmenti ossei.

L'alterazione iniziale, chiamata primitiva, risiede nella funzionalità degli *osteoclasti* (cellule deputate al riassorbimento osseo) che riassorbono in modo sregolato ed eccessivo il tessuto osseo e di conseguenza gli *osteoblasti* (cellule deputate alla ricostruzione dell'osso), pur non essendo malati, producono osso neoformato in modo disordinato ed abnorme.

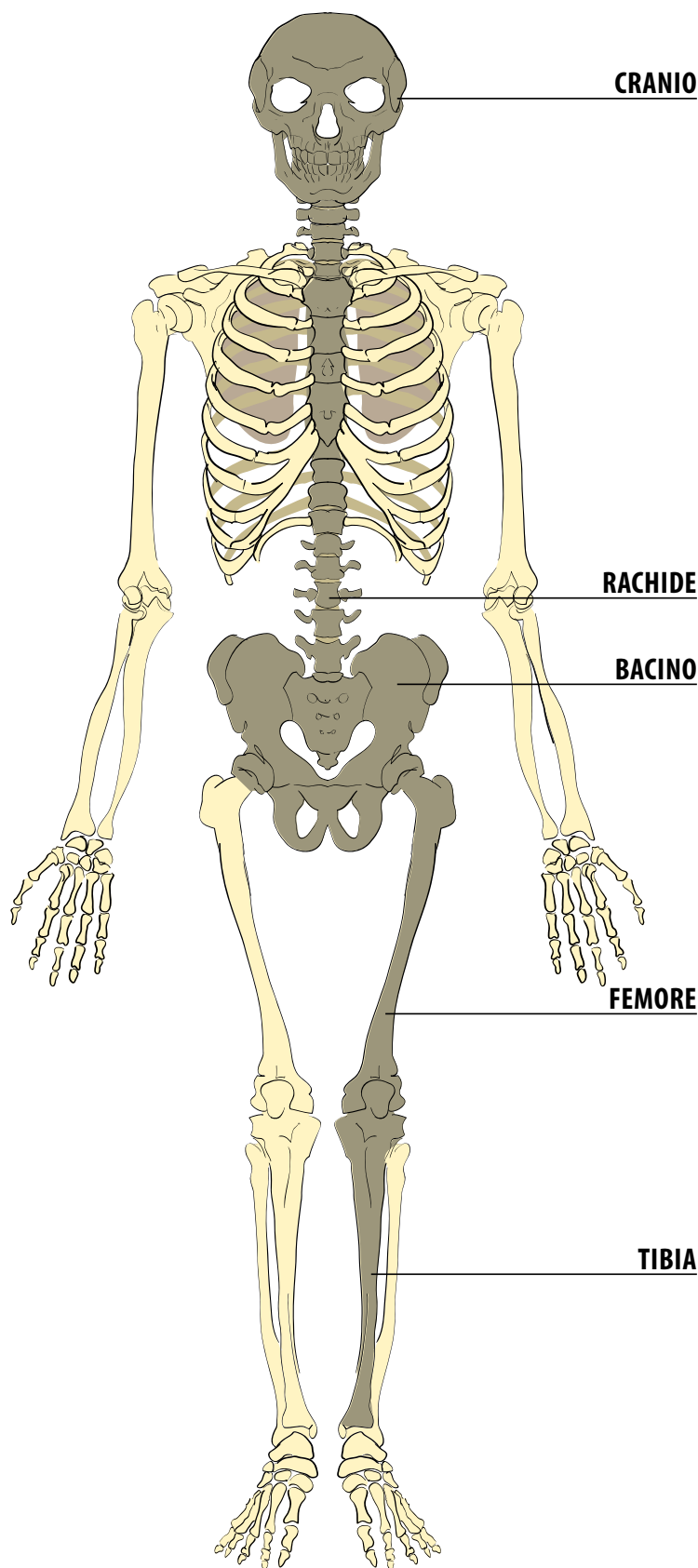
Ne deriva che l'osso colpito dalla patologia con il tempo perde la struttura fisiologica aumentando di volume e divenendo più fragile con conseguente predisposizione alla deformazione e alle fratture. Le sedi più frequentemente interessate sono il bacino, il femore, il cranio, la spina dorsale e lombare, la tibia, l'omero, il radio; rare il perone e le coste (FIG 1).

L'EPIDEMIOLOGIA

La malattia è più frequente nei soggetti di razza bianca e in quelli di sesso maschile. La frequenza aumenta con l'età tanto che la malattia è rarissima sotto i 40 anni. In Italia è molto frequente, si stima che l'1% dei soggetti di età superiore ai 50 anni sia affetto da malattia di Paget.

La causa è sconosciuta, si suppone che l'alterazione degli osteoclasti possa essere conseguenza di un'infezione da alcuni virus detti "lenti", come ad esempio quello del morbillo. La malattia sembra più diffusa in zone di campagna e in persone a stretto contatto con animali.

Inoltre il 40% dei pazienti con malattia di Paget ha un parente di primo grado affetto dalla malattia e l'osservazione di diversi casi nell'ambito della stessa famiglia ha fatto pensare ad una possibile causa genetica.



LE SEDI INTERESSATE COMPREDONO:

- il bacino nel 70% dei casi
- il femore nel 55%
- il rachide lombare nel 53%
- il cranio nel 42%
- la tibia nel 32% dei casi

FIG. 1

IL QUADRO CLINICO

ESEMPIO DI OSSO PAGETICO INGRANDITO E DEFORMATO :



FIG. 2

La malattia di Paget non dà sintomi nel 74% dei casi e in questi la diagnosi è spesso fatta casualmente da radiografie eseguite per altri motivi o per riscontro di un esame di laboratorio alterato (la fosfatasi alcalina). Nei casi in cui essa è sintomatica, il sintomo più frequente è il dolore al segmento scheletrico colpito, classicamente descritto come un dolore presente a riposo e/o notturno, che può peggiorare con il carico se è interessato un segmento scheletrico portante. Nei casi

di lunga durata può osservarsi deformazione dell'osso (aspetto convesso dell'osso, soprattutto dell'arto inferiore) (FIG 2), aumento della temperatura nella sede ossea, artrosi secondaria, fratture dei segmenti scheletrici portanti. L'interessamento del cranio si può associare a dolore, cefalea e talvolta ipoacusia (riduzione dell'udito) per compressione dell'VIII nervo cranico da restringimento del forame uditivo; il coinvolgimento della colonna vertebrale può determinare conseguenze neurologiche dovute alla compressione del sistema nervoso centrale da parte dell'osso pagetico o al restringimento dei forami per cui passano i nervi periferici. Le complicanze possono essere frequenti e gravi e oltre alla già citata neuropatia sono da segnalare l'ipercalcemia (ovvero un aumento dei livelli sierici del calcio) e lo scompenso cardiaco nei pazienti con grave patologia. La complicanza più grave, ma rara, è un tumore osseo secondario il sarcoma (che si manifesta in meno dell'1% dei casi, ed è rarissimo prima dei 70 anni), che si manifesta con peggioramento del dolore notturno, gonfiore e frattura anche senza trauma.

LA DIAGNOSI

Nella maggior parte dei casi la diagnosi di malattia di Paget è radiologica. È molto utile in tal senso il riscontro radiografico (cioè l'esame mediante Rx effettuato in corrispondenza del o dei segmenti ossei interessati) di aree di osteosclerosi alternate ad aree di osteolisi. L'utilizzo di una metodica detta scintigrafia ossea è ancora più sensibile nell'individuare lesioni pagetiche e permette di definire l'estensione dell'osso coinvolto. La concentrazione della fosfatasi alcalina sierica è aumentata nel 95% dei pazienti non trattati, anche se la presenza di livelli sierici normali non esclude la diagnosi dal momento che essa può non essere alterata nei casi di malattia monostotica o metabolicamente inattiva. La malattia di Paget è quasi sempre diagnosticata grazie all'utilizzo combinato di radiografia, scintigrafia e valutazioni sierologiche, nei casi dubbi è possibile effettuare la biopsia ossea dell'osso colpito.

L'EVOLUZIONE

Non esiste una cura definitiva per la malattia di Paget anche se ci sono farmaci in grado di controllare la malattia che agiscono riducendo l'attività

degli osteoclasti (sono detti farmaci antiassorbitivi). Si inizia la terapia medica quando si riscontrano valori di fosfatasi alcalina superiore al 25% del normale, quando la malattia colpisce numerosi segmenti scheletrici o per la presenza di molto dolore. La terapia migliora i sintomi, riduce la fosfatasi alcalina e previene le complicanze. Questi farmaci si sono mostrati molto efficaci nel Paget inducendo una remissione della malattia prolungata nel tempo. L'effetto dei farmaci è presente già dopo 24-48 ore ed è massimo dopo 1-3 mesi, il tipo e la durata del trattamento sono estremamente variabili da paziente a paziente.

COS'È LA FOSFATASI ALCALINA

La fosfatasi alcalina è un enzima che si trova nello scheletro, nell'intestino, nel fegato e, in quantità inferiore, nella placenta e nel rene. Nello scheletro l'enzima ha un ruolo importantissimo per la formazione e la calcificazione delle ossa. La fosfatasi alcalina che viene misurata nel sangue deriva principalmente dall'osso e dal fegato per cui il suo dosaggio serve ad individuare, con l'apporto di altre indagini, la presenza di alcune condizioni patologiche delle ossa o a chiarire la natura di alcune malattie del fegato. L'esame si ottiene con un prelievo ematico a digiuno. Nella malattia di Paget i livelli sierici dell'enzima aumentano da 5 a 10 volte rispetto al valore normale.

IL TRATTAMENTO

Per molti anni l'unico farmaco a disposizione è stata la Calcitonina, attualmente non più utilizzata (il farmaco era efficace in una minoranza dei pazienti con necessità di lunghi periodi di trattamento e ripresa di malattia al momento della sospensione).

ATTUALMENTE I FARMACI ANTI-RIASSORBITIVI PIU' USATI APPARTENGONO ALLA CLASSE DEI "BISFOSFONATI, QUALI AD ESEMPIO:

Etidronato:	400-1200 mg al giorno per 1-6 mesi
Clodronato:	300 mg endovena per 5 giorni
Pamidronato:	60-90 mg endovena per 3 giorni
Alendronato:	40 mg al giorno per 6 mesi
Risedronato sodico:	30 mg al giorno per 2 mesi
Neridronato:	100 mg endovena per 2 giorni
Ibandronato:	2-6 mg endovena per 1 giorno
Zoledronato:	4 mg endovena per 1 giorno

Per evitare la riduzione di calcio nel sangue, che può avvenire nei primi mesi di terapia in pazienti con malattia molto attiva, sono necessari supplementi di calcio in compresse. Dopo ripetuti cicli di terapia è possibile che ci sia una perdita di efficacia del trattamento. In questi casi, è possibile controllare la malattia utilizzando un dosaggio maggiore o un bisfosfonato di diverso tipo. Resta un gruppo di pazienti in cui si può ottenere solo una risposta parziale con riduzione della fosfatasi alcalina del 50%. Per il controllo della sintomatologia dolorosa possono essere impiegati farmaci antinfiammatori tipo nimesulide o diclofenac. In alcuni casi può essere necessario un intervento chirurgico.



A.M.R.E.R. ASSOCIAZIONE MALATI REUMATICI EMILIA ROMAGNA

AMRER nasce nel 1979 e con il riconoscimento regionale DPGR n. 570 del 17/07/95 è ONLUS di diritto.

AMRER è impegnata nella tutela dei diritti sociosanitari della persona affetta da malattie reumatiche, e nella divulgazione dell'informazione al paziente e alla cittadinanza circa gli effetti di tali patologie.

Chi opera in sede, sul territorio regionale e nazionale sono tutti volontari e per la maggior parte malati reumatici, i quali, vivendo nelle condizioni indotte dalla malattia, ben conoscono i problemi che vengono loro esposti.

L'Associazione svolge la sua attività in stretta collaborazione con i Reumatologi della Regione, gli esperti in campo socio sanitario, e in piena sintonia con gli operatori del volontariato sul territorio.

Non ha alcuna finalità di lucro.

Con Deliberazione n. 12 del 15/01/2007 la Regione Emilia Romagna ha riconosciuto AMRER come Organizzazione a Rilevanza Regionale



ISCRIVERSI E SOSTENERE AMRER ONLUS È FACILE!!

Basta fare un versamento di almeno 10 Euro sul c.c.p. 12172409

Intestato a AMRER Onlus - Via Gandusio, 12 - 40128 Bologna

ASSOCIARSI PER:

- Sentirsi rappresentati
- Avere informazioni corrette e aggiornate
- Sostenere ed esprimere al meglio le proprie idee
- Studiare e creare opportunità per il malato
- Trovare soluzioni a problemi che superano il singolo



A.M.R.E.R. Onlus

Via Gandusio, 12 - 40128 Bologna

Tel-Fax: 051 24.90.45 - Cell.: 335 622.38.95

ass.amrer@alice.it - www.amrer.it

C.F. 80095010379