



**SERVIZIO SANITARIO REGIONALE
EMILIA-ROMAGNA**
Azienda Ospedaliera di Reggio Emilia

Istituto in tecnologie avanzate e modelli assistenziali in oncologia
Istituto di Ricovero e Cura a Carattere Scientifico

Arcispedale S. Maria Nuova

Dipartimento Medicina Interna e Specialità Mediche
Reumatologia

Dott. Carlo Salvarani - Direttore

MALATTIA DI PAGET

INFORMAZIONI PER I PAZIENTI



REGGIO EMILIA, MARZO 2015

DESCRIZIONE

Descritta per la prima volta da James Paget nel 1877 è una malattia dell'osso, che può interessare uno o più segmenti scheletrici, si parla di Paget monostotico, oligostotico, poliostotico a seconda che siano interessati un segmento, alcuni segmenti o numerosi segmenti.

L'alterazione primitiva risiederebbe nella funzionalità degli osteoclasti (*cellule deputate al riassorbimento osseo*) che, essendo alterati, riassorbono il tessuto osseo con voracità ed in maniera disordinata; sebbene gli osteoblasti (*cellule deputate alla ricostruzione dell'osso*) non siano malati, anche la formazione di nuovo osso procede in maniera disordinata ed eccessiva.

Pertanto l'osso interessato dalla malattia 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.

EPIDEMIOLOGIA

La malattia è più frequente nei soggetti di razza bianca e in quelli di sesso maschile.

La frequenza aumenta con l'età e la malattia è rarissima sotto i 40 anni.

In Italia è molto frequente: è stato calcolato che 1 su 100 dei soggetti di età superiore ai 50 anni abbia la malattia di Paget.

CAUSE

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.

Inoltre 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.

L'osservazione di diversi casi nell'ambito della stessa famiglia ha fatto pensare ad una possibile causa genetica.

CLINICA

La malattia di Paget non dà sintomi nel 74% dei casi, per questo la diagnosi è spesso fatta per caso tramite radiografie eseguite per altri motivi o tramite riscontro di un esame di laboratorio alterato (*la fosfatasi alcalina*).

Quando presente, il sintomo più frequente è il dolore continuo e un bruciore al segmento scheletrico colpito (*è presente anche a riposo ma peggiora col carico se la malattia ha colpito lo scheletro portante*). Non ci sono mai sintomi sistemici come febbre, debolezza, riduzione dell'appetito e perdita di peso.

Nei casi di lunga durata può osservarsi:

- ☞ deformazione dell'osso,
- ☞ artrosi secondaria,
- ☞ fratture dei segmenti scheletrici.

L'interessamento del cranio o 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 (*perdita dell'udito per compressione del nervo acustico, cecità per compressione dei nervi ottici*).

Talora i pazienti lamentano mal di testa e disturbi mentali.

La complicanza più grave ma rara è un tumore osseo secondario (*che capita in meno dell'1% dei casi, è rarissimo prima dei 70 anni*).

Si manifesta con peggioramento del dolore notturno, gonfiore e frattura anche senza trauma. I livelli di fosfatasi alcalina non sono utili per fare diagnosi di tumore.

Altre complicanze rare sono l'ipercalcemia e lo scompenso cardiaco nei pazienti con grave patologia.

TERAPIA

Non esiste una cura definitiva per la malattia di Paget, ma ci sono farmaci in grado di controllare la malattia, essi agiscono riducendo l'attività degli osteoclasti (*sono detti farmaci antiriassorbitivi*).

L'orientamento terapeutico attuale è più aggressivo rispetto al passato. 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, previene le complicanze. Il tipo e la durata del trattamento sono estremamente variabili da paziente a paziente.

I farmaci anti riassorbitivi sono i "bisfosfonati", quali ad esempio:

- ☞ Etidronato: 400-1200 mg al giorno per 1-6 mesi
- ☞ Clodronato: 300 mg endovena per 5 giorni
- ☞ Pamidronato: 60-80 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
- ☞ Tiludronato: 400 mg per 3-6 mesi

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.

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 i pazienti rispondano meno bene che all'inizio del trattamento, ma in questi pazienti 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.