SERVIZIO SANITARIO REGIONALE
EMILIA-ROMAGNA
Azienda Unità Sanitaria Locale di Reggio Emilia
IRCCS Istituto in tecnologie avanzate e modelli assistenziali in oncologia
Dipartimento Medicina Specialistica
Reumatologia

MALATTIA DI PAGET

INFORMAZIONI PER I PAZIENTI

REGGIO EMILIA, GIUGNO 2022

Descrizione

La malattia o morbo di Paget è una patologia metabolica dell'osso descritta per la prima volta nel 1877 da James Paget, che colpisce uno più segmenti dello scheletro.

Le zone più frequentemente interessate sono il bacino, il femore, le vertebre, la tibia, il cranio, l'omero, più raramente vengono interessati il perone o le coste.

La malattia è caratterizzata da un'alterata funzione degli osteoclasti *(le cellule che riassorbono l'osso)* e degli osteoblasti *(le cellule che formano l'osso)*, per cui non vi è più un'alternanza equilibrata fra le fasi di riassorbimento e di formazione dell'osso che quindi:

- presenta zone più addensate vicino a zone più rarefatte,
- può aumentare di volume e deformarsi,
- può esser più fragile ed essere soggetto a fratture.

La malattia è più frequente nei soggetti di razza bianca, di sesso maschile e di età superiore a 50 anni.

La causa è sconosciuta, un'ipotesi è che sia dovuta ad un'infezione da alcuni virus detti "lenti" come ad esempio quello del morbillo. Sembra che sia più frequente nei soggetti che sono vissuti in campagna e che siano stati a contatto con animali. Nel 40% dei casi può riscontrarsi in altri elementi della famiglia del soggetto colpito e questo ha fatto pensare ad una causa genetica.

Come si riconosce?

Nella maggior parte dei casi la malattia è asintomatica e si riscontra casualmente quando si fanno controlli radiografici per altri motivi o esami del sangue che evidenziano l'aumento di un enzima chiamato Fosfatasi Alcalina *(nelle fasi di attività della malattia).*

A volte è presente dolore e sensazione di bruciore nella zona colpita dalla malattia: è un dolore continuo, anche notturno, ed aumenta col carico. Per valutare se vi siano più localizzazioni scheletriche occorre effettuare una scintigrafia ossea total body.

Complicanze

Nella malattia di lunga durata il segmento affetto da malattia di Paget può deformarsi, può andare incontro ad artrosi o può fratturarsi.

Poiché l'osso può ingrandirsi, in alcune zone dello scheletro come il cranio o le vertebre, possono esserci delle complicanze di tipo neurologico, perché vengono interessati i forami attraverso i quali passano i nervi.

Spesso si osserva una compromissione del nervo acustico con sordità o del nervo ottico con riduzione della vista fino alla cecità. A volte i pazienti accusano cefalea.

La complicanza più grave ma molto rara *(meno dell'1% dei casi)* è la trasformazione in tumore, che si manifesta con un peggioramento del dolore notturno, gonfiore in corrispondenza dell'osso colpito e frattura senza trauma.

Altre complicanze, anche queste rare, sono l'ipercalcemia e lo scompenso cardiaco. A volte la malattia di Paget può associarsi a condrocalcinosi, iperuricemia e gotta.

Come si cura

Ci sono farmaci in grado di controllare la malattia, ma non di curarla definitivamente.

Sono farmaci che agiscono sulla funzione degli osteoclasti e ne bloccano il riassorbimento osseo *(farmaci antiriassorbitivi)*. I farmaci più utilizzati appartengono alla famiglia dei bifosfonati e sono in grado di ridurre la fosfatasi alcalina totale ed ossea, ridurre la sintomatologia dolorosa e prevenire le complicanze della malattia.

Per il controllo della sintomatologia dolorosa possono esser impiegati farmaci antiinfiammatori.

In alcuni casi di deformità scheletrica importante è possibile ricorrere ad un intervento chirurgico.

Si inizia la terapia:

- quando vi è un aumento della fosfatasi alcalina totale superiore al 25% del normale o un aumento della fosfatasi

alcalina ossea,

- quando la malattia colpisce più segmenti scheletrici o quando è localizzata al cranio
- quando, infine, è presente molto dolore nella sede colpita.

La durata del trattamento varia da paziente a paziente. Nel tempo si sono usati diversi bifosfonati ma attualmente gli schemi terapeutici più usati sono i seguenti:

- Neridronato 200 mg: 1 fl ev per due giorni consecutivi
- Acido Zoledronico 5 mg: 1 fl ev all'anno
- Risedronato 30 mg: 1 cp al dì per due mesi

Nella maggior parte dei casi basta un singolo ciclo per mantenere sotto controllo la malattia per molti anni, in alcuni casi occorre ripeterlo oppure passare ad un altro farmaco.

Occorre associare spesso la somministrazione aggiuntiva di calcio e di vitamina D.