

AIP News

Periodico on-line dell'Associazione Italiana Malati di Osteodistrofia di Paget (A.I.P.)

Il nuovo logo della A.I.P.

L'Associazione Italiana Malati Osteodistrofia di Paget è stata fondata il 04/05/2004 per offrire assistenza e informazioni a chi è affetto dalla malattia ossea di Paget e per promuovere la ricerca clinica in tale settore.

Come è possibile notare sul sito della società abbiamo modificato il logo della AIP. In seguito ad un attento esame della presenza su internet di molte altre associazioni di pazienti, abbiamo infatti riscontrato la presenza di loghi "freschi", puliti, semplici ed applicabili a qualsiasi supporto di stampa.

Per tale motivo abbiamo pensato di studiare per la AIP un nuovo logo che potesse dare all'immagine dell'associazione una nuova luce di semplicità e di freschezza, posizionandola in maniera congrua al panorama attuale delle altre associazioni.

Il design di questo nuovo logo prende spunto dalla definizione della malattia ossea di Paget:
"Cos'è l'Osteopatia di Paget?"

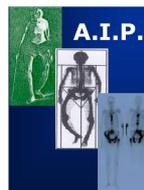


Il nuovo Logo della Associazione Italiana Malati Osteodistrofia di Paget.

La malattia ossea di Paget è una patologia cronica dello scheletro, che tipicamente si manifesta come un ingrandimento e una deformazione in uno o più distretti ossei. Nell'osteopatia di Paget, le due linee cellulari ossee, gli Osteoclasti, deputati al riassorbimento osseo e gli Osteoblasti, responsabili della formazione ossea non interagiscono in modo equilibrato. Quando questo avviene, l'alterato ciclo di riassorbimento e neoformazione ossea produce un osso fragile. Come risultato possono verificarsi artrosi, fratture, dolore osseo e deformità"

Si è pensato quindi di sintetizzare in un segno "semplice" la degenerazione pagetica delle cellule osteoclastiche che sono aumentate nel numero e nel volume.

Prima



Dopo



Volume 1, Numero 2

Maggio-Dicembre 2006

Notizie di rilievo:

- Ottenuto finanziamento dalla Fondazione Banca Monte dei Paschi di Siena
- Rassegna delle ultime novità sulla malattia ossea di Paget emerse dal 28° Convegno Scientifico della "American Society for Bone and Mineral Research", tenutosi a Philadelphia, USA dal 15 al 18 Settembre 2006.
- Disponibile un nuovo bisfosfonato (Neridronato) nella terapia della malattia ossea di Paget.

Sommario:

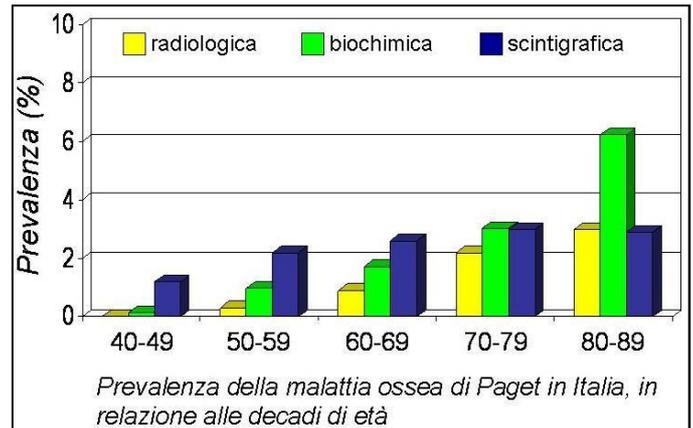
Il nuovo logo dell'A.I.P.	1
La Malattia ossea di Paget in Italia	2
Novità sulla Terapia	2
Pagina Scientifica	3
Avvisi Importanti	4

La Malattia Ossea di Paget in Italia

La malattia ossea di Paget è uno dei disordini del metabolismo osseo più frequenti nella popolazione anziana italiana (dopo l'osteoporosi) tanto che approssimativamente 150-300 mila soggetti potrebbero esserne affetti. Questo è quanto emerso da un importante e vasto studio epidemiologico condotto in Italia in questi ultimi anni i cui risultati sono stati presentati ad importanti congressi internazionali del settore.

Gli studi epidemiologici sulla malattia di Paget condotti in vari paesi in questi ultimi anni hanno messo in evidenza una prevalenza maggiore dei casi in particolari regioni geografiche così come è emersa una riduzione della prevalenza e della severità clinica nel corso degli anni. Per quanto riguarda l'Italia, non esistono ad oggi molti dati epidemiologici riguardanti la reale prevalenza della malattia nel nostro paese. Per questo motivo, recentemente è stato istituito un registro Italiano dei pazienti affetti da malattia ossea di Paget attraverso varie indagini di tipo radiologico, biochimico e scintigrafico condotte in due città italiane, Siena e Torino. E' emerso che la prevalenza della osteodistrofia di Paget in Italia varia dallo 0.7% al 2.4% con un aumento dei casi all'aumentare dell'età ed una maggiore incidenza nel sesso maschile rispetto a quello femminile. E' stato inoltre osservata una aggregazione familiare confermata clinicamente pari al 15-28%. Al contrario di quanto emerso dalle varie indagini epidemiologiche su popolazioni di origine britannica, in Italia non è stata osservata una riduzione della prevalenza della malattia; tuttavia la severità clinica della patologia nei casi inclusi nel registro italiano comprendenti il quadriennio 2000-2004 è apparsa ridotta rispetto a quella dei pazienti inclusi in altri studi epidemiologici in differenti paesi europei e non così come rispetto ai dati di un precedente studio radiografico italiano condotto negli anni 1950-1956. E' stata, inoltre, osservata una interessante e maggiore presenza della malattia nei soggetti che vivevano in stretto contatto con animali ed in particolar modo in coloro che hanno abitato nel corso della propria vita od abitano attualmente in zone rurali rispetto ai soggetti che abitano in città. Questo ultimo aspetto sembra rafforzare l'ipotesi di un importante ruolo dei fattori ambientali nell'eziopatogenesi e nell'espressione clinica della malattia in stretta interazione con una predisposizione genetica. Dati preliminari emersi in questo studio italiano hanno infine evidenziato una maggiore prevalenza di casi affetti in alcune zone rurali della Campania e delle Toscana, in particolare le zone di Caserta, Avellino e del Chianti, indicando quindi un possibile "cluster" regionale con aree geografiche ad aumentata prevalenza, simile a quanto osservato in altri paesi, in particolare il Regno Unito.

Dr. Luigi Gennari



Novità in Tema di Terapia della Malattia di Paget

A partire dal mese di Marzo 2006 è disponibile in Italia un nuovo farmaco per il trattamento endovenoso della Malattia ossea di Paget. Si tratta dell'acido neridronico o neridronato la cui efficacia clinica era già stata dimostrata da alcuni anni su pazienti affetti da osteogenesi imperfetta e che a dosaggi di 200 mg ev suddivi-

si in due infusioni singole di 100 mg risulta efficace nel trattamento dell'osteodistrofia pagetica. Il neridronato appartiene alla classe dei bisfosfonati, composti che agiscono sul metabolismo osseo impedendo il riassorbimento, con conseguente diminuzione del turnover osseo. Studi in vitro e in vivo hanno dimostrato che il neridronato inibisce il

riassorbimento osseo senza modificare il processo di mineralizzazione.

DENOMINAZIONE DEL MEDICINALE
 NERIXIA 25 mg soluzione iniettabile
 NERIXIA 100 mg concentrato per soluzione per infusione

Pagina Scientifica. Rassegna del 28° Congresso dell' "American Society for Bone and Mineral Research", Philadelphia 15-19 Settembre 2006

Nei giorni 15-19 Settembre 2006 si è tenuto a Philadelphia (USA) il 24° Meeting Annuale dell'American Society for Bone and Mineral Research (ASBMR) per discutere le più importanti novità nel campo della ricerca delle patologie del metabolismo osseo. Questo congresso è considerato uno dei più importanti per tutti coloro che si occupano di ricerca sia di base che clinica e vede la partecipazione ogni anno di migliaia di ricercatori da tutti i paesi del mondo. Una sezione di tale congresso viene dedicata puntualmente alla malattia ossea di Paget ed alle novità clinico-terapeutiche in merito. Quest'anno abbiamo avuto il piacere di essere selezionati per presentare come comunicazione orale i dati di un nostro studio sugli effetti della terapia con bisfosfonati endovena, in particolare con acido zoledronico ed acido neridronico, nei pazienti affetti da malattia ossea di Paget che erano già stati trattati con pamidronato senza remissione dell'attività di malattia.

I Bisfosfonati e.v. rappresentano una delle terapie più comuni per la malattia ossea di Paget (PDB). Tuttavia, pochi studi hanno comparato l'efficacia di diversi regimi di bisfosfonati e.v. Abbiamo quindi svolto presso il nostro Istituto di Siena uno studio randomizzato a 15 mesi comparando il pamidronato e.v. con lo zoledronato o con il neridronato in 90 soggetti affetti da malattia ossea di Paget in fase attiva. La randomizzazione è stata effettuata tenendo conto dei livelli basali di fosfatasi alcalina totale (ALP) e precedenti trattamenti con bisfosfonati. I pazienti sono stati sottoposti ad un'infusione di 4 mg di acido zoledronico in un periodo di 15 minuti (n=30 pazienti) o ad un'infusione di 30 mg di pamidronato in 2 ore per due giorni consecutivi ogni 3 mesi (n=60 pazienti). Dopo 6 mesi i pazienti non-responders alla terapia con pamidronato sono stati trattati con zoledronato 4 mg o neridronato (infusione da 100 mg per 2 ore in 2 giorni consecutivi). Al controllo a 6 mesi il 97% dei pazienti a cui è stato

somministrato acido zoledronico ha presentato una risposta terapeutica rispetto al 47% dei pazienti trattati con pamidronato. La normalizzazione dei valori di ALP è stata riscontrata nel 93% dei pazienti trattati con zoledronato e nel 35% dei pazienti trattati con pamidronato. La normalizzazione dei livelli di ALP è rimasta costante nel 79% e nel 65% dei pazienti trattati con acido zoledronico, rispettivamente dopo 12 e 15 mesi. A 6 mesi, 27 pazienti hanno presentato una risposta al trattamento con pamidronato, mentre coloro che sono risultati non-responders sono stati quindi trattati con neridronato (n=15 pazienti) o zoledronato (n=18 pazienti). Tra questi soggetti, 14/15 (93%) nel gruppo sottoposto a terapia con neridronato e 17/18 (94%) in quello trattato con zoledronato hanno presentato una risposta terapeutica a 6 mesi. Simili risultati di normalizzazione sono stati osservati nei soggetti trattati con neridronato (80%) e zoledronato (83%). In conclusione, singole infusioni di neridronato e zoledronato hanno mostrato una simile efficacia nella remissione biochimica in oltre il 90% dei pazienti non-responders al pamidronato. La risposta terapeutica allo zoledronato sembra essere mantenuta nella maggior parte dei pazienti dopo 15 mesi. L'efficacia duratura dello zoledronato è stata inoltre confermata dall'estensione a due anni dello studio zoledronato vs risedronato già pubblicato sul NEJM dello scorso anno; gli stessi studiosi hanno infatti osservato una ripresa di malattia in 57/115 pazienti trattati con risedronato per os rispetto a solo 3/152 dei pazienti sottoposti ad infusione ev singola con zoledronato. Sono stati inoltre presentati alcuni dati preliminari sulla ipovitaminosi D in corso di Malattia di Paget che è più frequente di quanto si potrebbe pensare ed anche dati su alcuni nuovi possibili markers di turnover osseo da utilizzarsi nel follow-up e nella valutazione della risposta terapeutica. Studi genetici hanno ulteriormente confermato l'importanza



Principali Comunicazioni sul Paget

- JJ Kelly, AM Moses, R Ploutz-Snyder. Hypovitaminosis D and Paget's Disease of Bone. Poster SA426.
- SH Ralston, AL Langston, MK Campbell, G MacLennan, PL Selby, WD Fraser. Initial Results from the PRISM Study: A Large Randomised Comparative Trial of Intensive Versus Symptomatic Treatment for Paget's Disease. Late-Breaking Abstracts Session.
- G Beyens, W Wuyls, E Cleiren, RD Tiegs, W Van Hul. Identification and Molecular Characterization of a Novel Splice-Site Mutation (G1205C) in the Sequestosome 1 Gene Causing Paget's Disease of Bone in an Extended American Family. Poster M427
- L Gennari, G Martini, D Merlotti, F Valleggi, V De Paola, S Salvadori, A Avanzati, B Franci, S Campagna, R Nuti. Circulating OPG, RANKL, and Cathepsin K Levels before and after Intravenous Bisphosphonate Treatment in Paget's Disease of Bone. Poster M425
- R Reid, P Miller, J Brown, W Fraser, D Hosking, CM Diaz, M Stone, JP Devogelaer, C Moniz, M Hooper, Y Saidi, G Su, J Pak, J Davis, T Fashola, J Krasnow, K Zelenak, K Lyles. A Single Dose of Zoledronic Acid 5 mg Achieves More Sustained Biochemical Remission Versus Daily 30 mg Risedronate in Patients with Paget's Disease. Poster M426
- D Merlotti, L Gennari, G Martini, F Valleggi, V De Paola, S Salvadori, A Avanzati, R Nuti. Comparison of Different Intravenous Bisphosphonate Regimens for Paget's Disease of Bone. Oral presentation 1138
- E Chamoux, J Couture, JP Brown, S Roux. Expression and Localisation of p62 (SQSTM1) in Human Osteoclasts. Poster M282

del gene SQSTM1 nell'etiopatogenesi dell'osteodistrofia pagetica.

Sono stati infine presentati i risultati preliminari di un vasto studio inglese sulla qualità di vita in più di 1300 soggetti pagetici sottoposti a trattamento in base alla sintomatologia dolorosa a livello scheletrico.

Gli atti del suddetto congresso sono stati pubblicati su un supplemento della rivista "Journal of Bone and Mineral Research".

Dr.ssa Daniela Merlotti

Dipartimento di Medicina Interna, Scienze Endocrino-Metaboliche e Biochimica, Università di Siena

**Periodico on-line dell'Associazione
Italiana Malati di Osteodistrofia di
Paget (A.I.P.)**

Sezione di Semeiotica Medica e Medicina
Interna,
Dipartimento di Medicina Interna, Scienze
Endocrino- Metaboliche e Biochimica,
Università degli Studi di Siena.
Policlinico Santa Maria delle Scotte,
Viale Bracci 53100 Siena

Tel. +39 0577 585364;
Fax: +39 0577 233480
+39 0577 233446
E-mail osteogene@unisi.it

**AIUTA LA AIP!!!
...aiuterai te stesso!!!**



**ASSOCIAZIONE ITALIANA MALATI
DI OSTEODISTROFIA DI PAGET (A.I.P.)**

Presidente: Sig. Massimo Mantovani
Vice Presidente: Sig.ra Donatella Rustioni
Segretaria: Dott. Daniela Merlotti

Consiglio Direttivo: Prof. Ranuccio Nuti
Sig. Luciano Casini
Dott. Luigi Gennari
Prof. Giuseppe Martini
Dott. Daniela Merlotti

Comitato Scientifico: Prof. Ranuccio Nuti (Siena)
Prof. Silvano Adami
(Verona) Prof. Emilio

D'Erasmus (Roma)
Prof. Paolo Filippini (Perugia)
Prof. Carmelo Erio Fiore (Catania)
Prof. Giancarlo Isaia

(Torino) Prof. Giovanni Luisetto
(Padova) Prof. Giuseppe

**Ottenuto Finanziamento della Fondazione Monte dei Paschi di Siena
per l'anno 2007**

Notizie positive per la vita dell'Associazione Italiana Malati di Osteodistrofia di Paget. Abbiamo infatti ottenuto un finanziamento di 15 mila euro da parte della Fondazione Monte dei Paschi di Siena per l'anno 2007.

Questo finanziamento ci permetterà di sostenere le spese previ-

ste per l'anno a venire fra le quali l'aggiornamento del nostro sito internet, del nostro notiziario, e la preparazione di materiale divulgativo (ad es. opuscoli) per il paziente, contenente le novità sulla gestione e sulla cura della malattia ossea di Paget.

**L'AIP HA BISOGNO
DEL TUO
CONTRIBUTO!!!!**

Devolvi il tuo contributo alla società tramite bonifico bancario a:

*Associazione Italiana Malati
Osteodistrofia di Paget,
Banca Monte dei Paschi di
Siena, Agenzia 4, Filiale
5807, Siena.*

*Conto Corrente n° 3002,48
Coordinate bancarie: IT 64 J
01030 14299 000000380248.
Codice Fiscale 92040130525*



Buon Natale a tutti e Felice Anno Nuovo