

AIP News

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

Cosa è l'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. La presentazione ufficiale si è svolta nell'ambito della "First European Conference on Paget's Disease of Bone" che si è tenuta a Siena nel Giugno 2004. L'A.I.P. è un'associazione non a scopo di lucro (ONLUS) che ha sede in Siena, presso la Sezione di Semeiotica Medica e Medicina Interna del Policlinico Santa Maria delle Scotte. Il presidente dell'associazione è il Sig. Massimo Mantovani, il quale, come paziente, si è reso disponibile ad offrire il proprio contributo al fine di sensibilizzare l'opinione pubblica sulla malattia ossea di Paget. L'associazione si propone inoltre, di diffondere le conoscenze sulla malattia sia a livello dei medici di Medicina Generale che a livello nazionale ed internazionale. Per portare a termine i suoi progetti e



I soci fondatori della Associazione Italiana Malati Osteodistrofia di Paget, con il presidente Massimo Mantovani (a sinistra).

le proprie funzioni la A.I.P. si affida interamente a contributi volontari e donazioni. Unitamente al Consiglio Direttivo, questa associazione comprende un Comitato Scientifico costituito dai maggiori esperti sulla malattia ossea di Paget a livello nazionale ed internazionale. Il Comitato si riunisce per discutere e decidere i progetti di ricerca che devono essere promossi e supportati dall'associazione. Chi si iscriverà all'A.I.P. riceverà una guida informativa sulla malattia ossea di Paget e ulteriori informazioni di supporto. Tutti gli iscritti saranno inoltre inseriti

nella mailing list dell'associazione e riceveranno ogni quadrimestre una copia di AIP News. Sarà a disposizione di ogni iscritto una lista dei centri di riferimento regionali per chiarimenti, informazioni ed assistenza riguardo alla malattia ossea di Paget. Per qualsiasi ulteriore informazione potete contattarci al nostro indirizzo e-mail: osteogene@unisi.it.

Massimo Mantovani,
Donatella Rustioni,
Luciano Casini,
Luigi Gennari
Giuseppe Martini,
Daniela Merlotti
Ranuccio Nuti

Volume 1, Numero 1
Gennaio-Aprile 2006

Notizie di rilievo:

- Presentati i primi dati clinici sull'utilizzo dello Zoledronato nella terapia della malattia ossea di Paget.
- Rassegna delle ultime novità sulla malattia ossea di Paget emerse dal recente Convegno Scientifico "Paget's Disease of Bone/Fibrous Dysplasia: Advances and Challenges", tenutosi a Ft. Lauderdale, Florida dal 12 al 14 Gennaio 2006.

Sommario:

Cosa è l'A.I.P.?	1
Lettera del Presidente	2
Novità sulla Terapia	2
Pagina Scientifica	3
Avvisi Importanti	4

Lettera del Presidente

Cari Amici,

sono orgoglioso ed onorato di potervi annunciare la nascita dell'Associazione Italiana Malati di Osteodistrofia di Paget (AIP) e del suo sito internet che hanno lo scopo di fornire informazioni e supporto ai pazienti pagetici, ai loro familiari, ed ai medici interessati.

Personalmente ho scoperto di essere affetto da questa malattia casualmente perché non lamentavo sintomi particolari ma da circa due anni vengo seguito periodicamente dai medici del Dipartimento di Medicina Interna dell'Università di Siena che mi sottopongono a controlli ematochimici e cicli terapeutici quando necessario.

In base alla mia esperienza posso dire che è fondamentale potere fare affidamento su strutture ospedaliere specialistiche in grado di aiutare noi pazienti così come è importante sostenere la ricerca e promuovere campagne di sensibilizzazione pubblica per far conoscere meglio la malattia di Paget alle persone comuni ma anche ai medici di medicina generale.

Per questo vi ricordo che potete aderire alle nostre iniziative iscrivendovi all'AIP e sostenendo la nostra missione tramite i vostri contributi. Ricordate che siamo sempre a vostra disposizione per chiarire tutti i vostri quesiti e potervi indirizzare verso i centri specialistici più vicini a voi.

Aiutate la ricerca, sostenete l'AIP, aiuterete anche voi stessi!!!!

Il presidente dell'AIP,

Massimo Mantovani



Il Presidente della A.I.P., Massimo Mantovani, al momento della firma degli atti di costituzione della società.

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

Ricorda che a partire da quest'anno puoi devolvere il 5 per mille della tua quota IRPEF a favore dell'AIP (CF: 92040130525) Dillo a parenti ed amici!
osteogene@unisi.it

Novità in Tema di Terapia della Malattia di Paget

Sono stati recentemente pubblicati sulla prestigiosa rivista medica "New England Journal of Medicine" i risultati di un recente studio sulla terapia della malattia di Paget che hanno dimostrato importanti progressi ottenuti con una singola infusione endovenosa di Zoledronato (5mg in 10-20 minuti), un potente bisfosfonato di nuova generazione. E' stato dimostrato infatti che tale trattamento è in grado di offrire una efficacia superio-

re ed un più lungo periodo di remissione della malattia rispetto al trattamento con Risedronato per via orale. L'autore principale dello studio, Prof. Ian Reid dell'Università di Auckland, Nuova Zelanda, ha affermato che la terapia con una singola dose di Zoledronato sembra essere maggiormente efficace nel controllo a lungo termine della malattia di Paget rispetto alle terapie cicliche con altri bisfosfonati utilizzate fino ad oggi.

From the University of Auckland, Auckland, New Zealand (I.R.); the Colorado Center for Bone Research, Lakewood, (P. Miller); Duke University Medical Center, Veterans Affairs Medical Center, Durham, N.C. (K.L.); Royal Liverpool University Hospital, Liverpool, United Kingdom (W.F.); La Gens Hospital, Université de Québec, Sainte-Foy, Québec, Canada (J.P.B.); Novartis Pharma, Basel, Switzerland (S.S.); Novartis Pharmaceuticals, East Hanover, NJ (P. Meserbrink); C.S., J.P., K.L., M.L., P.B.) and Nottingham City Hospital, Nottingham, United Kingdom (D.H.). Address reprint requests to Dr. Reid at the Department of Medicine, University of Auckland, Private Bag 92019, Auckland, New Zealand. or i.reid@auckland.ac.nz.

N Engl J Med 2005;353:898-908.
Copyright © 2005 Massachusetts Medical Society.

THE NEW ENGLAND JOURNAL OF MEDICINE

ORIGINAL ARTICLE

Comparison of a Single Infusion of Zoledronic Acid with Risedronate for Paget's Disease

Ian R. Reid, M.D., Paul Miller, M.D., Kenneth Lyles, M.D., William Fraser, M.D., Jacques P. Brown, M.D., Yousef Saïd, Ph.D., Peter Meserbrink, Ph.D., Guojin Su, Ph.D., Judy Pak, Pharm.D., Ken Zelenskias, M.S., Monica Luchi, M.D., Peter Richardson, B.M., B.S., and David Hosking, M.D.

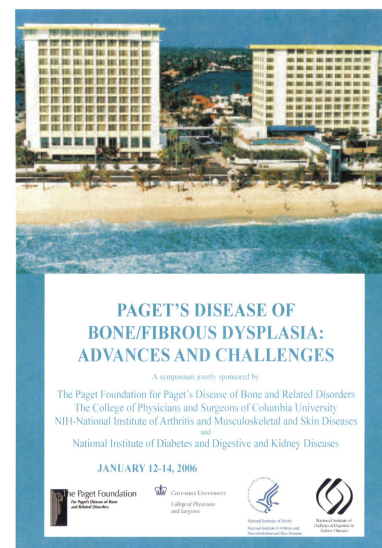
Il farmaco ha ottenuto l'approvazione per il trattamento della malattia ossea di Paget in numerose Nazioni Europee compresa l'Italia.

Pagina Scientifica. Rassegna del Congresso "Paget's Disease of Bone/Fibrous Displasia: Advances and Challenges"

Nei giorni 12-14 Gennaio 2006 si è svolto a Fort Lauderdale (Florida, USA) il Congresso intitolato "Paget's Disease of Bone/Fibrous Dysplasia: Advances and Challenges", supportato dalla Paget Foundation americana. Tale congresso ha visto la partecipazione dei maggiori esperti internazionali sulla malattia ossea di Paget i quali hanno presentato le più recenti acquisizioni in ambito epidemiologico, genetico, terapeutico e clinico.

Gli studi epidemiologici sulla malattia ossea di Paget condotti negli ultimi 20 anni avevano mostrato una elevata prevalenza della patologia nel Regno Unito, in alcune zone dell'Australia, Nuova Zelanda ed America del Nord, nonché in parte del continente europeo. Recentemente sono state condotte nuove indagini epidemiologiche che hanno dimostrato una diminuzione della incidenza della malattia di Paget nei paesi di origine anglosassone (da 1.1/10000 persone/anno allo 0.7/10000 persone/anno nell'arco degli 11 anni di osservazione), parallelamente ad una riduzione della gravità dei casi segnalati. Dati provenienti dalla Nuova Zelanda indicano una riduzione del coinvolgimento scheletrico in tale paese (dal 14% nel 1985 al 6% nel 2000-2003) con un aumento dei casi monostotici. Per quanto riguarda l'Italia, una recente indagine epidemiologica condotta su un ampio campione di pazienti, ha messo in evidenza una prevalenza della malattia ossea di Paget variabile dallo 0.7% al 2.4% ed una aggregazione familiare pari al 15-28%, senza tuttavia osservare una riduzione dell'incidenza o della severità clinica nel corso degli anni. Interessanti risultati sono emersi anche da uno studio condotto in Brasile dove l'osteodistrofia di Paget colpisce prevalentemente soggetti di origine europea e nella maggior parte dei casi si tratta di forme che coinvolgono più distretti ossei (forme poliostotiche). Durante il congresso sono state inol-

tre affrontate problematiche diagnostiche sia per ciò che riguarda l'indagine strumentale che le metodiche di laboratorio; in particolare sono stati presentati dati concernenti il possibile utilizzo della risonanza magnetica nucleare e della tomografia ad emissione di positroni (PET) quali metodiche alternative e di supporto alla radiologia tradizionale. Per ciò che riguarda la diagnosi biochimica, sono stati presentati dati preliminari di uno studio Italiano su un possibile nuovo marcatore biochimico per la diagnosi ed il monitoraggio della risposta terapeutica, rappresentato dalla catepsina K. Ampio spazio è stato inoltre dato alla presentazione dei recenti dati sperimentali riguardanti i possibili geni legati alla eziopatogenesi dell'osteodistrofia di Paget, nonché all'importanza dell'utilizzo di test genetici per una diagnosi precoce della malattia. E' stato sottolineato come mutazioni a livello del gene del sequestosoma (SQSTM1), in particolare la P392L, possano essere riscontrate nel 10-30% dei pazienti. Studi preliminari su modelli animali hanno comunque dimostrato che la mutazione P392L del gene SQSTM1 è capace di produrre alterazioni degli osteoclasti ma non induce le classiche modificazioni patologiche a livello osseo (aumento del numero di nuclei per osteoclasta ed aumentata attività degli osteoblasti), a meno che non vi sia una contemporanea esposizione ad agenti virali. Fra le varie complicanze della malattia di Paget, l'osteosarcoma risulta ancora la neoplasia ossea più frequente e temibile, anche se la sua incidenza sembra essere in riduzione. Le deformità ossee e le fratture sono invece le complicanze in assoluto più frequenti e spesso comportano un coinvolgimento articolare ed un elevato rischio di osteoartrosi. In caso di coinvolgimento delle ossa del cranio da parte della malattia possono verificarsi compressione dei nervi cranici fino a quadri di paralisi od atassia oppure perdita dell'udito.



Per ciò che riguarda le opzioni terapeutiche, durante il congresso sono stati presentati i dati dei recenti *trials* clinici che hanno dimostrato come la terapia con bisfosfonati per via orale od endovenosa sia in grado di normalizzare i livelli di fosfatasi alcalina e di ridurre il dolore osseo anche per periodi prolungati. In particolare è stato dimostrato che il trattamento con zoledronato (5 mg in infusione singola; formulazione attualmente disponibile in Italia: 4 mg) sia in grado di normalizzare i parametri biochimici più rapidamente e per periodi più prolungati rispetto a ciò che si verifica nei pazienti trattati con risedronato (30mg/die per via orale). Durante il congresso non sono inoltre mancate sezioni dedicate alla discussione di casi clinici nonché una sezione dedicata alla gestione del paziente pagetico per ciò che concerne problematiche assistenziali, psicologiche e sociali. Gli atti del suddetto congresso verranno pubblicati prossimamente 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'Erasmo (Roma)
Prof. Paolo Filippini (Perugia)
Prof. Carmelo Erio Fiore (Catania)
Prof. Giancarlo Isaia (Torino)
Prof. Giovanni Luisetto (Padova)
Prof. Giuseppe Martini (Siena)
Dott. Luigi Gennari (Siena)
Dott. Giuseppe Mossetti (Napoli)

Devolvi il 5 per mille alla A.I.P.

FERTI A TUO FUGGIOVIO EGGERE ESPRESSE ERI NARBE LE QVETTE

MODELLO 730-1bis redditi 2005
scheda per la scelta della destinazione del 5 per mille dell'IRPEF

Da consegnare unitamente alla dichiarazione Mod. 730/2006 al sostituto d'imposta, al C.A.F. o al professionista abilitato. Se l'assistenza fiscale è prestata dal sostituto d'imposta utilizzare l'apposita busta chiusa contrassegnata sul lembo di chiusura.

CONTRIBUENTE		CODICE FISCALE (obbligatorio)	
COGNOME (per le donne indicare il cognome da nubile)	NOME	SESSO (M o F)	
DATI ANAGRAFICI		DATA DI NASCITA (GIORNO MESE ANNO)	COMUNE (o Stato estero) DI NASCITA
		PROVINCIA (sigla)	

SCELTA DEL DICHIARANTE PER LA DESTINAZIONE DEL CINQUE PER MILLE DELL'IRPEF (in caso di scelta FIRMARE in UNO degli spazi sottostanti)

Designato dal contribuente, delle organizzazioni non lucrative di utilità sociale, delle associazioni di promozione sociale, delle associazioni e fondazioni

FIRMA	FIRMA
Codice fiscale del beneficiario (eventuale)	Codice fiscale del beneficiario (eventuale)
Finanziamento della ricerca sanitaria	Attività sociali svolte dal comune di residenza del contribuente
FIRMA	FIRMA
Codice fiscale del beneficiario (eventuale)	Codice fiscale del beneficiario (eventuale)

In aggiunta a quanto spiegato nell'informativa sul trattamento dei dati, si precisa che i dati personali del contribuente verranno utilizzati solo dall'Agenzia delle Entrate per attuare la scelta.

AVVERTENZE

Per esprimere la scelta a favore di una delle finalità destinarie della quota del cinque per mille dell'IRPEF, il contribuente deve apporre la propria firma nel riquadro corrispondente. Per alcune delle finalità il contribuente ha la facoltà di indicare anche il codice fiscale di un soggetto beneficiario. La scelta deve essere fatta esclusivamente per una delle finalità beneficiarie.

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

Se hai già dato il tuo contributo questo anno, ricorda che puoi inviare un ulteriore contributo entro la fine dell'anno. Ricorda che tutte le donazioni fatte all'AIP sono deducibili dalle tasse.

Se non hai già dato il tuo contributo quest'anno fallo adesso!

Se sei in grado di aiutare l'associazione nella raccolta di fondi e contributi da parte di familiari od amici, contattaci quanto prima!

Ricorda che a partire da quest'anno

Ricorda che a partire da quest'anno puoi devolvere il 5 per mille della tua quota IRPEF a favore dell'Associazione Italiana Malati di Osteodistrofia di Paget inserendo il codice fiscale dell'associazione **92040130525** nell'apposita sezione del modello 730 (come da fac-simile a sinistra). Dillo a parenti ed amici!

Puoi, inoltre, devolvere 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
osteogene@unisi.it