QUIZ 139

Che strano quadro!!

Un uomo di 62 anni, senza precedente storia clinica significativa, ha cominciato a lamentare, da quattro mesi, un dolore sordo, costante all'anca e alla coscia sinistra che si accentua se porta pesi. Il Curante lo ha trattato con acetaminofene e ibuprofene con scarsi risultati sul dolore e con naproxene che dava un minimo sollievo.

Ha richiesto uno studio radiologico dell'anca che ha evidenziato normalità della rima articolare senza segni degenerativi, ma con evidenza di ispessimento dell'osso corticale e grossolana trabecolazione del femore e del bacino in cui erano evidenti lesioni litiche. Fra gli esami richiesti il Curante notava:

Analita	Valore	Valori normali
Calcio (mg/dL)	9.4	9.0–10.5
25-hydroxyvitamin D (ng/mL)	36	20–80
Fosfatasi alcalina (U/litro)	184	30–120
Creatinina (mg/dL)	0.6	0.8–1.3

Il Curante chiede allora una scintigrafia ossea che mostra un'area di ipercaptazione localizzata all'emibacino di sinistra. "Che strano quadro!" (pensa) e decide di mandarlo all'Endocrinologo che, dopo avere formulato convintamente la diagnosi, prescrive un trattamento.

Che cosa ha prescritto l'Endocrinologo?

1. *Prednisone*
2. *Etidronato*
3. *Acido zoledronico*
4. *Calcitonina*

La Risposta corretta è la n°3

Acido zoledronico

Perché:

l'Endocrinologo, basandosi sull'esordio recente di sintomatologia, in passato assente, sullo spiccato aumento della fosfatasi alcalina e sull'ispessimento dell'osso corticale con trabecolatura grossolana e presenza di lesioni osteolitiche, associate all'ipercaptazione rilevata alla scintigrafia, ha posto diagnosi di malattia di Paget dell'osso. Sarebbe stato sufficiente essersi basato sulla fosfatasi alcalina e sulla radiografia standard, ma la scintigrafia ha indicato il grado avanzato di malattia. E' stato stimato che la malattia di Paget può colpire fino al 3% della popolazione (preferibilmente maschile) oltre i 40 anni e può decorrere, nella maggior parte dei casi, senza alcun sintomo con una evoluzione lentissima [1]. Il trattamento si impone in pazienti sintomatici con fosfatasi alcalina elevata ed è indicato in presenza di dolore osseo, lesioni osteolitiche, frattura, deformazioni ossee, specie delle ossa sottoposte a carico, fenomeni compressivi del midollo spinale e di radici nervose, del nervo ottico e di radicolopatia [2,3]. L'acido zoledronico, bisfosfonato contenente azoto, di elevata potenza e a lunga durata d'azione, è indicato per via endovenosa in quanto capace di ridurre la fosfatasi alcalina e di migliorare la qualità della vita dei

pazienti (risposta corretta n.3). Nonostante l'etidronato, bisfosfonato non azotato, sia approvato per il trattamento, ne è stata provata un'efficacia minore (risposta n. 2 non corretta) rispetto allo zoledronato che è il trattamento di prima scelta [4]. Solo nei casi di intolleranza ai bisfosfonati azotati si può fare ricorso all'etidronato, pur gravato da effetti sulla mineralizzazione ossea che lo controindicano in pazienti con lesioni litiche di ossa sottoposte a carico. Non c'è nessuna evidenza a favore di effetti positivi della calcitonina (risposta n. 4 non corretta). Il prednisone può ridurre il dolore, ma non ha alcun effetto sulla storia naturale della malattia e non è pertanto indicato (risposta n. 1 non corretta).

Biliografia di riferimento

1. Siris ES. Extensive personal experience: Paget's disease of bone. J Clin Endocrinol Metab. 1995 Feb;80(2):335-8. doi: 10.1210/jcem.80.2.7852484. PMID: 7852484.
2. Ralston SH. Clinical practice. Paget's disease of bone. N Engl J Med 2013 Feb 15; 368:644.
3. Balani A and Marda SS. Images in clinical medicine. Paget's disease of bone. N Engl J Med 2016 Mar 31; 374:1264.http://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMicm1502815
4. Reid IR, Miller P, Lyles K, et al. Comparison of a single infusion of zoledronic acid with risedronate for Paget's disease. N Engl J Med. 2005 Sep 1;353(9):898-908. doi: 10.1056/NEJMoa044241. PMID: 16135834.

AUTORI

Francesco Trimarchi

francesco.trimarchi@unime.it