

DIAGNOSI E MANAGEMENT DELL'OSTEOPOROSI PEDIATRICA

Responsabile Editoriale
Renato Cozzi

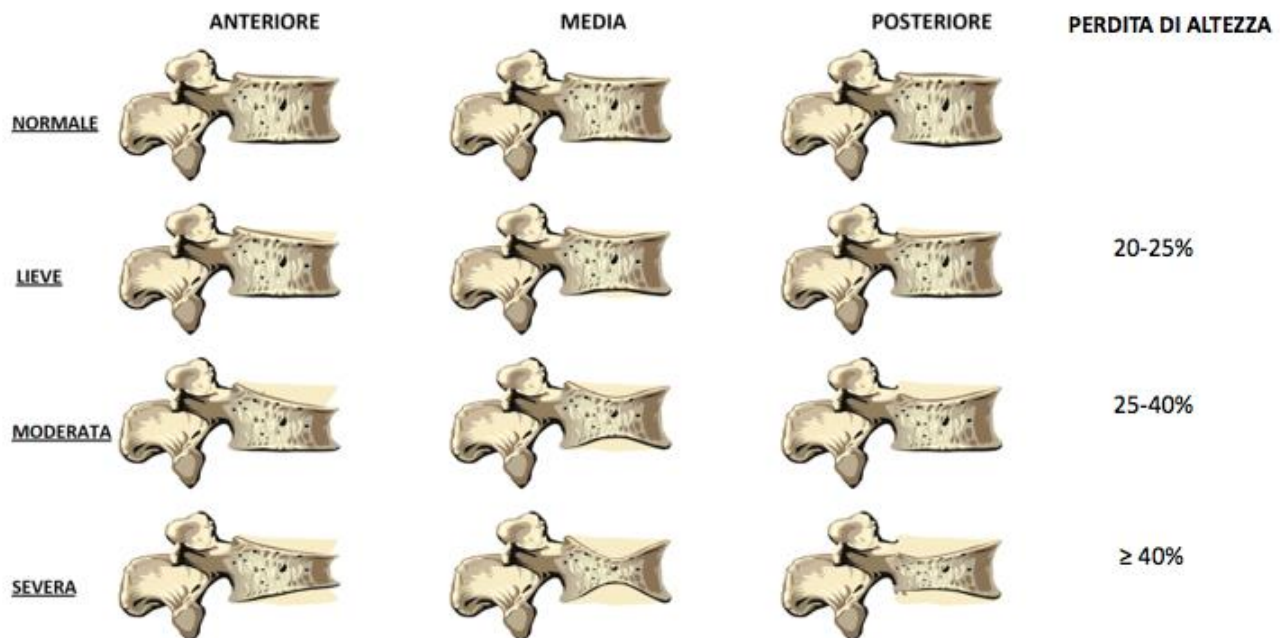
Una recente revisione della letteratura ha rivalutato i criteri diagnostici e le terapie disponibili per l'osteoporosi pediatrica (1).

La **diagnosi** di osteoporosi nei bambini può essere posta **in due casi specifici** (2):

1. contemporanea presenza di valori di densità minerale ossea (BMD), corretta per il volume corporeo, < -2 deviazioni standard rispetto alla media (Z-score), e pregresse fratture da fragilità, arbitrariamente definite come presenza di due o più fratture appendicolari entro i 10 anni, ovvero tre o più fratture delle ossa lunghe fino ai 19 anni;
2. presenza di una o più fratture vertebrali in assenza di traumi efficienti o malattie del rachide, indipendentemente dalla BMD.

La **densitometria** ossea a doppio raggio X (DXA), condotta sul rachide o *total-body*, rappresenta il *gold standard* per misurare la massa ossea nei bambini, per la sua elevata riproducibilità, la disponibilità dei densitometri e soprattutto per la bassa dose radiante somministrata ai pazienti. Bisogna tenere presente, tuttavia, che i valori di BMD possono essere ampiamente sottostimati nei bambini con bassa statura e che, in questi pazienti, **la BMD va aggiustata per l'altezza e per il volume osseo**, ottenendo in tal modo la densità minerale ossea apparente (BMAD), espressa in g/cm^3 . I valori di BMAD presentano il più alto potere predittivo positivo per le fratture vertebrali (3).

Nei bambini le fratture vertebrali osteoporotiche sono spesso asintomatiche, ma la loro diagnosi è molto importante, perché è correlata con un aumento del rischio di nuove fratture, sia nell'infanzia, sia nell'età adulta. Va però tenuto presente che, grazie alla crescita ossea non ancora completata (*modeling* osseo), nei bambini è presente il fenomeno del "*reshaping*" grazie al quale **è possibile che vertebre deformate riacquistino**, almeno in parte, **la loro forma originale**. Il metodo semi-quantitativo di Genant, applicato a radiografie laterali del rachide, è il più studiato per questa diagnosi in età pediatrica e presenta un grado di riproducibilità sovrapponibile a quello della popolazione adulta.



Metodo semi-quantitativo di Genant



Si distinguono due forme di osteoporosi pediatrica: quella primitiva e quella secondaria.

L'**osteoporosi primitiva** è dovuta a un difetto scheletrico di origine genetica. Tra le forme genetiche, l'**osteogenesi imperfetta** è certamente la più frequente (prevalenza 1/10.000-20.000), ma sono state recentemente individuate tante altre alterazioni geniche che riguardano tutti i meccanismi di regolazione degli osteoblasti, degli osteoclasti e anche degli osteociti. Parallelamente all'identificazione di un numero sempre maggiore di mutazioni, è diminuita l'incidenza dell'osteoporosi senza causa apparente ("**giovanile idiopatica**"), la quale colpisce entrambi i sessi in egual misura e si presenta, tipicamente, prima della pubertà, associandosi a bassa BMD, difficoltà motoria, rachialgia e fratture vertebrali.

L'**osteoporosi secondaria**, come negli adulti, è dovuta agli effetti scheletrici di diverse patologie e/o dei farmaci utilizzati per curarle. Le cause più frequenti nei bambini sono:

- immobilizzazione,
- leucemie,
- malattie infiammatorie croniche (es. artrite reumatoide, morbo di Crohn),
- terapia con glucocorticoidi,
- ipogonadismo,
- farmaci anti-epilettici,
- malnutrizione.

Il **trattamento** dell'osteoporosi pediatrica rappresenta, senza ombra di dubbio, la sfida maggiore per il medico. L'**obiettivo primario**, infatti, deve essere quello di **prevenire le fratture appendicolari e la scoliosi da fratture vertebrali**, ma anche **migliorare la mobilità e ridurre il dolore**. Va tenuto presente, però, che i bambini, a differenza degli adulti, presentano una crescita ossea continua, caratterizzata da progressivo allungamento, allargamento e irrobustimento delle ossa, che, a loro volta, possono consentire il "*reshaping*" osseo. Ove ciò non avvenga spontaneamente, si può ricorrere all'impiego dei **bisfosfonati**, i quali, attraverso il blocco dell'attività di riassorbimento osteoclastico e grazie al persistere della deposizione di osso nuovo da parte degli osteoblasti, favoriscono il "*reshaping*" (4,5). Il pamidronato per via endovenosa è senza dubbio il bisfosfonato più utilizzato, anche se non esistono evidenze forti circa posologia, durata della terapia e, soprattutto, sicurezza a lungo termine. Le dosi raccomandate per il pamidronato variano da 0.5 a 1 mg/kg/die, da somministrare per 3 giorni consecutivi ogni 3 mesi. Dati più recenti, su bisfosfonati con maggiore potenza d'azione, hanno permesso di formulare schemi terapeutici con somministrazioni meno frequenti, più graditi ai pazienti. L'infusione endovenosa semestrale di neridronato (2 mg/kg) o di zoledronato (0.025-0.05 mg/kg) si è dimostrata in grado di aumentare la BMD e di ridurre il rischio di frattura.

L'osteoporosi pediatrica può colpire bambini di tutte le età e una maggiore consapevolezza, specialmente da parte dei pediatri, è fondamentale per identificare i soggetti a maggior rischio di frattura e per prevenire la disabilità associata a questa patologia. I bisfosfonati rimangono il trattamento di scelta dell'osteoporosi pediatrica, anche se le evidenze sull'efficacia anti-fratturativa sono modeste e, soprattutto, la variabilità di durata e intensità delle terapie pongono alcuni dubbi sulla sicurezza a lungo termine di questi farmaci.

Bibliografia

1. Saraff V, Högler W. Endocrinology and adolescence. Osteoporosis in children: diagnosis and management. Eur J Endocrinol [2015, 173: R185-97](#).
2. Bishop N, Arundel P, Clark E, et al; International Society of Clinical Densitometry. Fracture prediction and the definition of osteoporosis in children and adolescents: the ISCD 2013 Pediatric Official Positions. J Clin Densitom [2014, 17: 275-80](#).
3. Crabtree NJ, Hoegler W, Cooper MS, Shaw NJ. Diagnostic evaluation of bone densitometric size adjustment techniques in children with and without low trauma fractures. Osteoporos Int [2013, 24: 2015-24](#).
4. Semler O, Beccard R, Palmisano D, et al. Reshaping of vertebrae during treatment with neridronate or pamidronate in children with osteogenesis imperfecta. Horm Res Paediatr [2011, 76: 321-7](#).
5. Sbrocchi AM, Rauch F, Jacob P, et al. The use of intravenous bisphosphonate therapy to treat vertebral fractures due to osteoporosis among boys with Duchenne muscular dystrophy. Osteoporos Int [2012, 23: 2703-11](#).
6. Madeo B. Osteoporosi giovanile. [Endowiki](#).
7. Autori vari. Altre malattie metaboliche dell'osso. [Endowiki](#).