

# Un volo dall'Iraq per i fratellini dalle ossa fragili

**LA STORIA** L'appello di una famiglia di Nassiriya è stato raccolto da medici e da volontari italiani: tre bimbi colpiti da osteogenesi imperfetta, malattia rara deformante, saranno curati nel nostro Paese. SERVIZIO DI MINNIE LUONGO

**A**hmed (11 anni), Ali (9) e Baraa (7), tre fratellini iracheni di Nassiriya, soffrono della "malattia delle ossa fragili". Il vero nome della loro malattia è "osteogenesi imperfetta" e ha procurato loro malformazioni scheletriche e fratture, mal curate nel loro Paese tanto che i tre piccoli non hanno mai potuto camminare e si muovono solo con sedie a rotelle.

All'appello dei genitori di Ahmed, Ali e Baraa, rivolto al Cimic (Cooperazione civile-militare), hanno risposto il professor Silvano Adami, titolare della Cattedra di Reumatologia dell'Università di Verona e l'Associazione ASITOI (vedi box).

## L'appello

Lo scorso 19 aprile, assieme a mamma e papà, a bordo di un aereo che riportava a casa una settantina di militari italiani, i tre piccoli sono arrivati a Pisa. In ambulanza hanno subito raggiunto l'ospedale di Valeggio sul Mincio (Verona); lì aspettava Adami, che qui dirige la Divisione Riabilitazione reumatologica del Centro di Riferimento regionale dell'osteoporosi. «Già il 28 aprile, prima del previsto - racconta il reumatologo -, abbiamo potuto intervenire sui femori del più grande dei fratellini. L'intervento, di tre ore, è stato effettuato dal professor Roberto Aldeghe-ri nella Clinica ortopedica di Padova: in questa struttura, infatti, è possibile utilizzare chiodi particolari che - una volta introdotti, uno per gamba - consentono di essere allungati, permettendo così al bambino di crescere. Ahmed, subito tornato all'ospedale di Valeggio, attende ora

che i due fratelli minori si sottopongano al medesimo intervento. Nel giro di un mese e mezzo potremo procedere ad una nuova operazione per tutti e tre; quindi seguirà la convalescenza».

Tutta la procedura - interventi, degenza e ospitalità dei genitori in un albergo della cittadina veneta - è stata resa possibile grazie alla gara di solidarietà congiunta del dottor Adami e dei colleghi, assieme ad Asitoi e alla Regione Veneto (che si è presa in carico tutte le spese della degenza ospedaliera).

## La malattia

Compresa fra le malattie rare, l'osteogenesi imperfetta è dovuta ad un'alterazione del patrimonio genetico dell'individuo. «Sotto il termine di "osteogenesi imperfetta" - spiega il professor Adami - si riunisce una serie di patologie ereditarie trasmesse come carattere autosomico dominante e caratterizzate da difetti a carico di uno dei due geni, posti sui cromosomi 7 e 17, responsabili della produzione del collagene tipo I. Alla caratteristica di fragilità e deformabilità ossea si associano, in misura variabile, altre anomalie dei tessuti extrascheletrici (denti, cute, legamenti). La presenza o meno di tali manifestazioni e la loro diversa gravità danno

**Interventi, degenza e ospitalità sono garantiti dalla generosità di medici, dell'Associazione Asitoi e dalla Regione Veneto che pagherà le spese sanitarie**

## L'associazione

### Sostegno reciproco e aggiornamento

L'Associazione italiana osteogenesi imperfetta (ASITOI) è una onlus, fondata nel 1984 a Padova da Marcella Zingales, mamma di una bimba (oggi donna ultratrentenne) colpita dalla malattia. Da meno di un anno l'associazione è presieduta da Leonardo Panzeri, 36 anni, che vive in prima

persona la malattia: «Solo una decina d'anni fa, grazie a un medico, ho scoperto l'Associazione e ho saputo che tante altre persone soffrono di osteogenesi imperfetta. Anche per questo sono importanti i nostri incontri: il prossimo convegno nazionale si terrà a Pesaro dal 3 al 5 giugno». Queste

le finalità di Asitoi (sede operativa via C. Monteverdi 12, Olgiate Molgora (Lecco); tel. 039.509.470, info@asitoi.it, www.asitoi.it): essere un punto di riferimento; promuovere incontri fra genitori di malati; aggiornare sulle ultime novità mediche e sulle sperimentazioni in corso.



## CON LA MAMMA

I tre bambini che sono giunti dall'Iraq, con la loro mamma, sono ora ricoverati all'ospedale di Valeggio sul Mincio in provincia di Verona, dove resteranno almeno fino al mese di luglio per le terapie. Dovranno subire due interventi chirurgici ciascuno, sottoporsi a cure farmacologiche e a riabilitazione prima di poter rientrare nel loro Paese (foto di Maurizio Casati)

luogo ad una notevole variabilità del quadro clinico: da forme gravissime, a forme moderate o anche molto lievi».

## Come si riconosce

I bimbi che soffrono di questa malattia (come i tre fratellini iracheni, molto più piccoli della loro età, tanto da sembrare coetanei) hanno una costituzione fisica assai minuta. Spesso hanno il capo voluminoso, mentre l'intelligenza è normale, sovente accresciuta, anzi, da grandi capacità d'adattamento.

«Ma soprattutto questi bimbi vanno incontro a molteplici fratture - spiega il professor Adami -. Le fratture, non di rado presenti già alla nascita, sono ricorrenti anche per traumi minimi. E la guarigione avviene in maniera viziata, con tendenza a deformità da parte sia della colonna vertebrale sia degli arti, che possono incurvarsi e deformarsi progressivamente».

## La cura

Per interrompere il circolo vizioso frattura-immobilità-osteoporosi e di nuova frattura, per lungo tempo ci si è limitati a procedure riabilitative e fisioterapiche (rafforzamento muscolare, stabilizzazione articolare con ausili proteici). Tuttavia, anche se la maggioranza di chi soffre di osteogenesi imperfetta usa busti rigidi e si muove grazie a sedie a rotelle, il pericolo di incorrere in continue nuove fratture resta elevato.

In attesa di una terapia genica, si sono provate varie cure, purtroppo con risultati molto modesti.

Prospettive più interessanti si sono rivelate con l'utilizzo dei bisfosfonati. In particolare, il neridronato si è dimostrato un farmaco efficace e tollerabile, tanto da consentire, per la prima volta, la registrazione di un trattamento per l'osteogenesi imperfetta da parte del Servizio sanitario nazionale, che lo fornisce gratuitamente ai malati.

«Il neridronato - sottolinea Adami - non cura la malattia (che è genetica), ma attenua notevolmente le sue conseguenze. Un bimbo curato con questo farmaco non solo ha meno probabilità di incorrere in fratture delle ossa, ma vede anche diminuire il dolore fisico».

La sperimentazione dei farmaci, avviata sei anni fa proprio a Valeggio sul Mincio, con il patrocinio dell'associazione Asitoi si è conclusa con risultati positivi due anni fa. Ne è seguita la registrazione del farmaco da parte del Servizio sanitario nazionale.



## IL MEDICO

Il professor Silvano Adami, dell'Università di Verona, che ha preso a cuore la sorte dei tre piccoli malati

**IL VIAGGIO** Il 19 aprile, con mamma e papà, a bordo di un aereo che riportava a casa militari italiani, i tre piccoli sono arrivati a Pisa e poi condotti in ambulanza a Valeggio sul Mincio per il ricovero