



Διαταραχές του οστικού μεταβολισμού σε άτομα με νευρομυικές παθήσεις

Ηλίας Αλαφροπάτης

Ορθοπαιδικός Χειρουργός

Επιστημονικός Συνεργάτης Γ' Ορθοπαιδικής Κλινικής ΑΠΘ

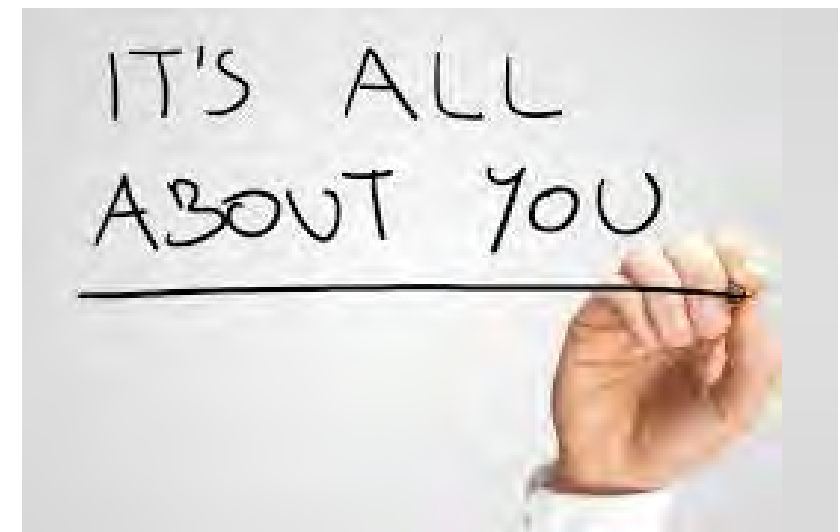
Οι ασθενείς με νευρομυικές παθήσεις αντιμετωπίζουν **μυοσκελετικά προβλήματα σχεδόν στο σύνολό τους**

- **Λιπώδη εκφύλιση μυών**
- **Ίνωση μυών**
- **Ρικνώσεις**
- **Παραμορφώσεις**



Για τη βελτίωση της **ποιότητας ζωής** απαιτείται

- **"Ολιστική" θεώρηση** των παθήσεων
- **Επικοινωνία** μεταξύ πολλών ειδικοτήτων
- **Εξατομικευμένο πλάνο** θεραπείας για κάθε ασθενή
- **Αυξημένη επαγρύπνηση** – Ταχεία αντίδραση



Στόχος της παρακολούθησης από έναν **ορθοπαιδικό**

- Επιμήκυνση **χρόνου στάσης-βάδισης**
- Πρόληψη-αντιμετώπιση **παραμορφώσεων** που εμποδίζουν την όρθια στάση ή καθιστική θέση του ασθενούς
- Πρόληψη-αντιμετώπιση των **μεταβολικών διαταραχών που μπορεί να οδηγήσουν στην εκδήλωση παθολογικών καταγμάτων**



Οστικός μεταβολισμός

Οστικός μεταβολισμός

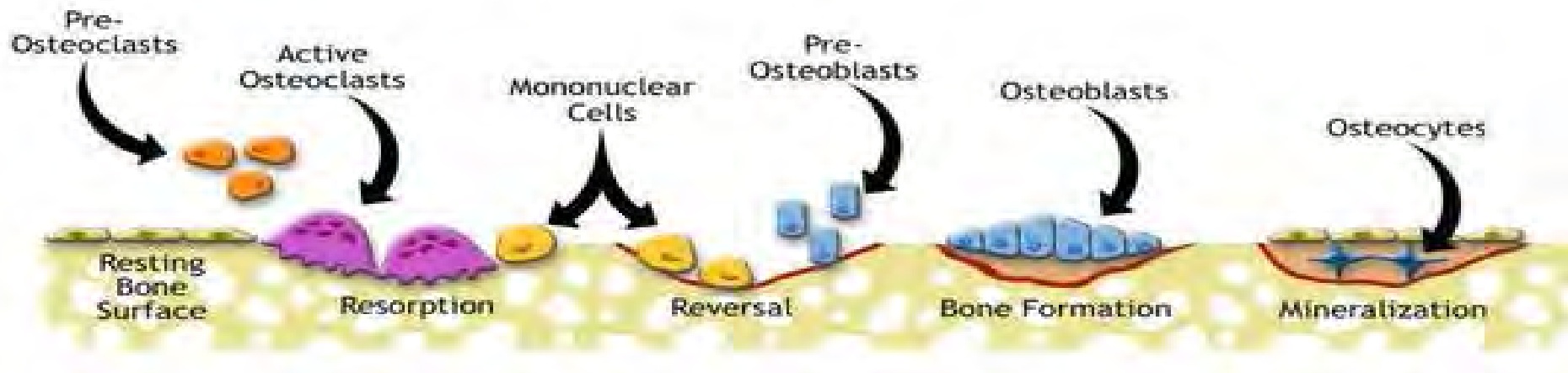
Τα οστά βρίσκονται σε μια **δυναμική κατάσταση λύσης – αναδόμησης** καθ' όλη τη διάρκεια της ζωής μας

Πλήθος παραγόντων επηρεάζουν αυτή τη λεπτή ισορροπία

- Γενετικοί
- Βιοχημικοί
- Μηχανικοί
- Φαρμακευτικοί



Κύκλος οστικής ανακατασκευής



Παραθορμόνη = βασικός ρυθμιστής του μεταβολισμού του ασβεστίου

Συνεχής δράση ➡ λύση οστού – αυξηση ασβεστιου στο αίμα

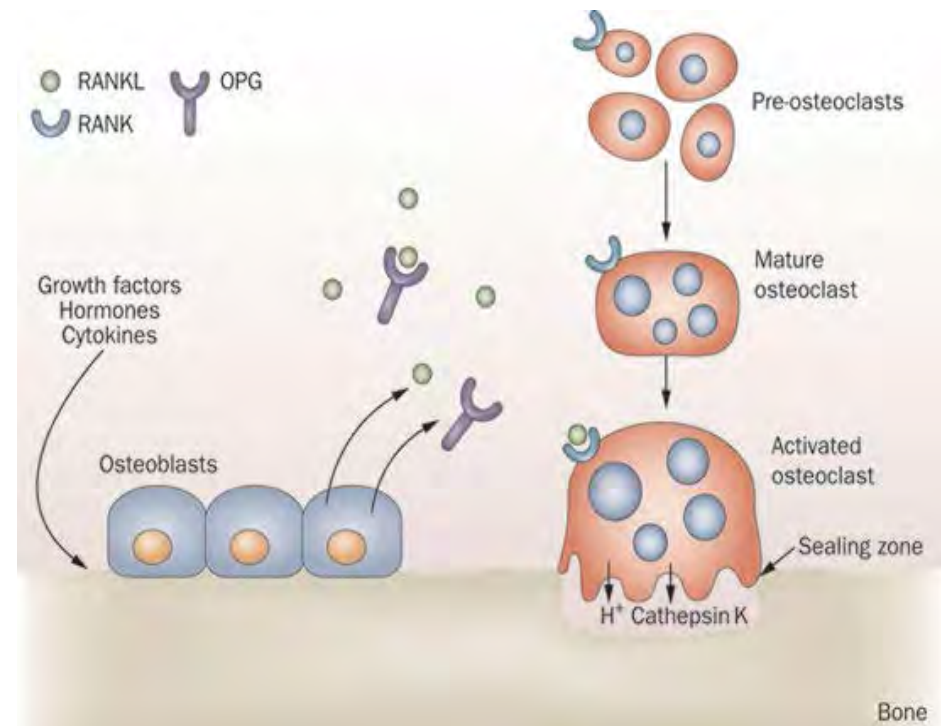
Απαξ ημερησίως ➡ αυξηση οστεοβλαστικής δραστηριότητας

Κύκλος οστικής ανακατασκευής

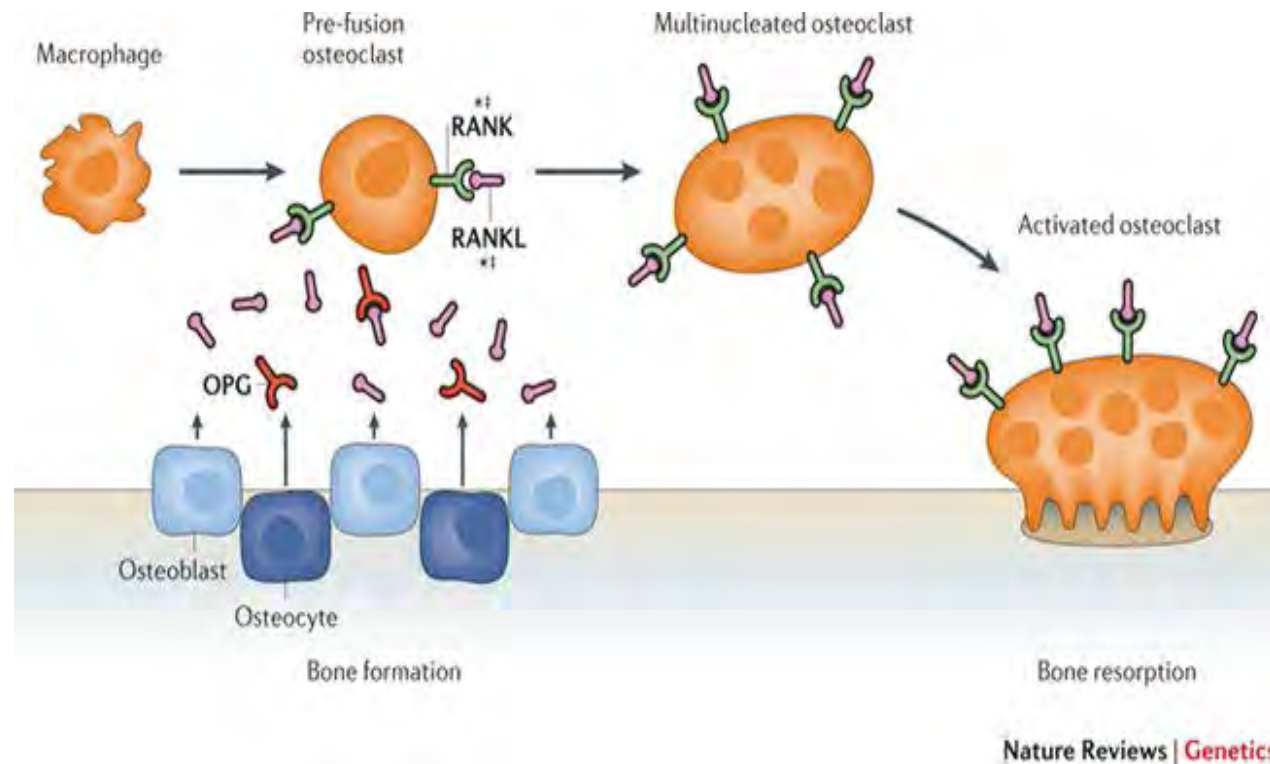
Λεπτή ισορροπία μεταξύ
οστεοβλαστών και οστεοκλαστών

Ενεργοποίηση από πρόδρομα
μεσεγχυματικά κύτταρα οστεοβλάστες
και ώριμα οστεοκύτταρα

**Ωριμα οστεοκύτταρα βασικοί
ενεργοποιητές**



Κύκλος οστικής ανακατασκευής



Οστεοκύτταρα → **RANKL** = πρωτεΐνη συγγενική του TNF

Οστεοβλάστες → **οστεοπρωτεγερίνη (OPG)** = ανταγωνιστής του RANKL

Οστεοκλάστες → **υποδοχείς RANK** στην επιφάνεια → ενεργοποιούνται

Τοπικός έλεγχος και σύζευξη οστικής κατασκευής και απορρόφησης

0-25 έτη

οστική κατασκευή



οστική απορρόφηση

25-35 έτη

οστική κατασκευή



οστική απορρόφηση

>40 έτη

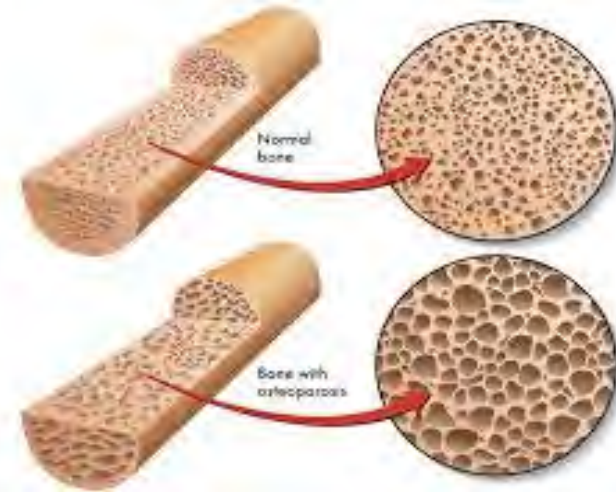
οστική κατασκευή



οστική απορρόφηση

Τι είναι η οστεοπόρωση

- Μεταβολή στην **ποσοτική σύσταση του οστού**
- Η "στροφή" του κύκλου οστικής ανακατασκευής **προς τη μεριά της οστεόλυσης**



Παράγοντες κινδύνου οστεοπόρωσης

Δευτερογενώς με άλλη πάθηση ή λήψη
φαρμάκων

Γαστρεντερικές παθήσεις

Χρόνια νεφρική ανεπάρκεια

Υπερθυρεοειδισμός

Σακχαρώδης διαβήτης (ινσουλινοεξαρτώμενος)

Χρόνια λήψη κορτικοστεροειδών

Χρόνια λήψη αντιόξινων

Αντιεπιληπτικά φάρμακα

Ηπαρίνη

Νευρογενής ανορεξία ή βουλιμία

Φυλετικά χαρακτηριστικά

Λεπτοφυής κατασκευή

Ωχρή χροιά δέρματος

Ξανθά μαλλιά -γαλανά μάτια

So perhaps it's
multifactorial?

Τρόπος ζωής

Χαμηλή λήψη ασβεστίου (<1000mg)

Μειωμένη φυσική δραστηριότητα

Κάπνισμα – Αλκοόλ - Καφές

Μειωμένη έκθεση στον ήλιο

Κληρονομικό ή Ατομικό Ιστορικό

Οικογενειακό ιστορικό οστεοπόρωσης

Προχωρημένη ηλικία -φύλο(θήλυ)

Πρώιμη εμμηνόπαυση

Ατοκία

Δεν είναι πάθηση μόνο των ηλικιωμένων γυναικών

- Προσβάλλονται και άνδρες
- Προσβάλλονται **και μικρά παιδιά**



Παιδική οστεοπόρωση

Πρωτοπαθής Οστεοπόρωση

Ατελής οστεογένεση

Ιδιοπαθής Νεανική Οστεοπόρωση

Δευτεροπαθής Οστεοπόρωση

Περιορισμένη κινητικότητα

Εγκεφαλική παράλυση

Τραύμα

Δισχιδής ράχη

Duchenne

Νωτιαία μυϊκή ατροφία

Κυττοκίνες φλεγμονής

Νεανική ιδιοπαθής αρθρίτιδα

ΣΕΛ

Δερματομυοσίτιδα

Φλεγμονώδης Νόσος Εντέρου

Συστηματικά κορτικοειδή

Ρευματικές παθήσεις

ΦΝΕ

Νεφρωσικό σύνδρομο

Duchenne

Κυστική Ινωση

Λευχαιμία

Μεταμοσχεύσεις

Διαταραχές ήβης

Θαλασσαιμία

Anorexia nervosa

Βλάβες απο χ/θ ή α/θ στις γονάδες

Klinefelter's

Γαλακτοζαιμία

Κακή θρέψη

Χρόνια Νόσος

Anorexia nervosa

ΦΝΕ

Κυστική Ινωση

Κακοήθεια

...άτομα αλλά και **παιδιά με νευρομυϊκή πάθηση**
είναι πολύ πιθανό να πάσχουν από
οστεοπόρωση....



Ιδιαιτερότητες στα **παιδιά με** **νευρομυϊκές παθήσεις**

- **Αναπτυσσόμενος σκελετός**
- Πολλαπλοί **παράγοντες κινδύνου**
- Δυσχέρεια **εκτίμησης εξετάσεων ελέγχου**
- **Περιορισμένες φαρμακευτικές επιλογές**
- **Κακή συμμόρφωση**



NON-COMPLIANCE

Μπορούμε να δούμε την
οστεοπόρωση???



Κλινικές εκδηλώσεις οστεοπόρωσης

- **Ραχιαλγία ??**
- **Παθολογικά κατάγματα**
- **Καθίζηση σπονδύλων – παραμόρφωση ΣΣ**



Οστεοπόρωση

... Ο "αόρατος εχθρός" ...



... Ο "σιωπηλός δολοφόνος" ...



- **Αυξημένη επαγρύπνηση**
- **Έγκαιρη διερεύνηση**



Πρόληψη επιπλοκών
Θεραπεία επιπλοκών
Θεραπεία της πάθησης



Μπορούμε να δούμε την οστεοπόρωση???

Απλή ακτινογραφία

Πλάγια ΘΟΜΣΣ



- Φθηνή
- Διάγνωση κατάγματος



- Εμφανής όταν **>30% απώλεια οστού**



Μπορούμε να δούμε την οστεοπόρωση???

Quantitative computed tomography (QCT)

- **Πιο ακριβής** ποσοτική μέτρηση
- **Τρισδιάστατη** μέτρηση
- Ένδειξη σε **παχύσαρκους – σκολίωση**



- **Ακριβή**
- **Πιο υψηλή δόση ακτινοβολίας**



Μπορούμε να δούμε την οστεοπόρωση???

Dual energy X-ray absorptiometry(DXA)

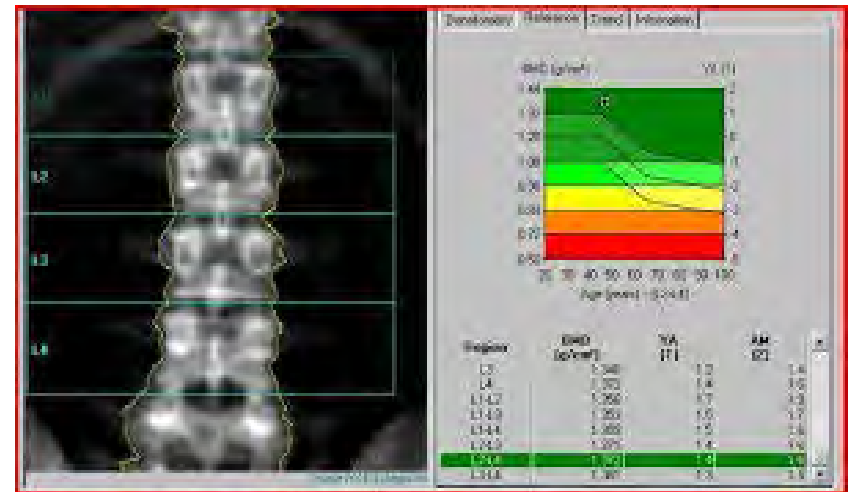
- Ακριβής
- Πιο πολύ μελετημένη
- Προσιτή – φθηνή

- Απαιτεί ρύθμιση παραμέτρων
- Δισδιάστατη απεικόνιση
- Ψευδώς θετική σε οστεόφυτα

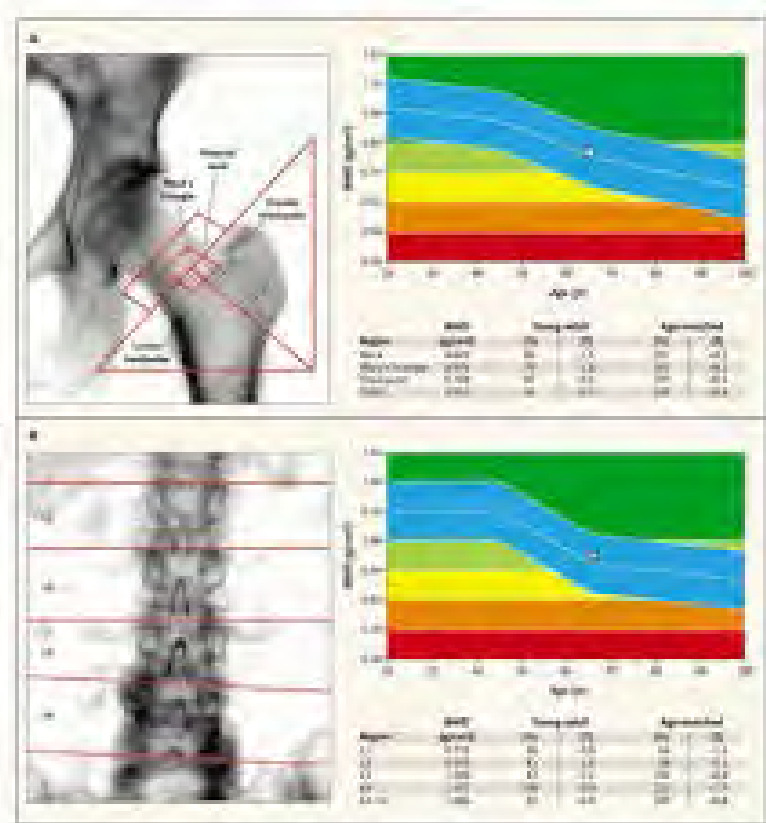


Μπορούμε να δούμε την οστεοπόρωση???

AND THE WINNER is...

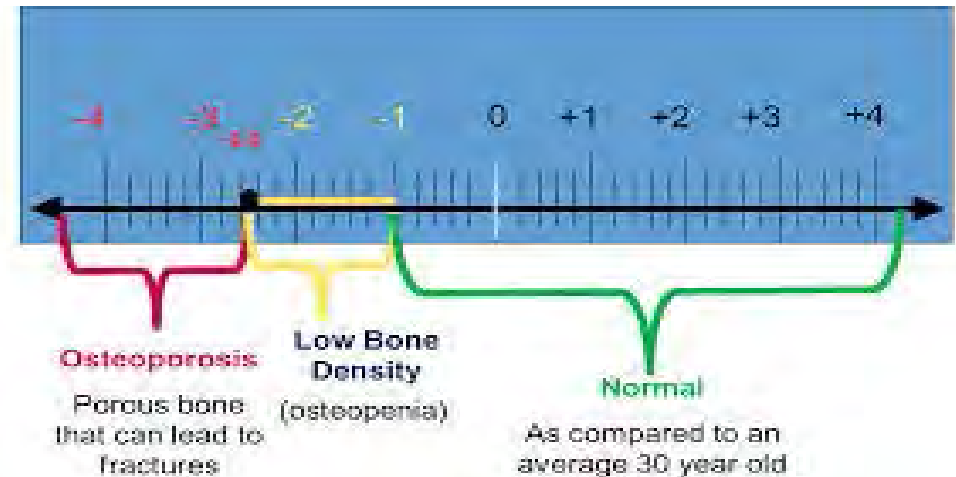


Τι ερμηνεύουμε από μια DXA ??



T score

- Σύγκριση της οστικής πυκνότητας **σε σχέση με έναν υγιή νεαρό ενήλικα** ίδιων φυλετικών και σωματομετρικών χαρακτηριστικών



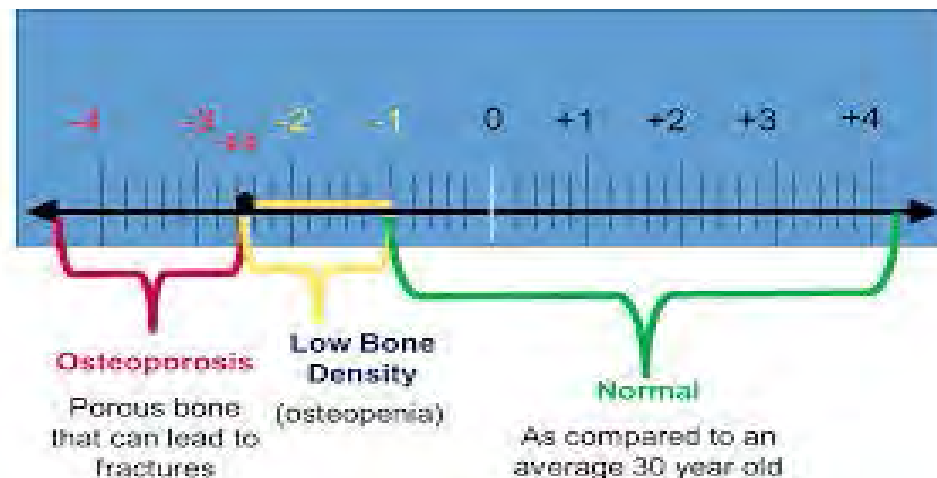
DXA Results Summary:

Region	Area (cm ²)	BMC (g)	BMD (g/cm ³)	T - score	PR (%)	Z - score	AM (%)
L2	9.69	6.76	0.698	-1.6	81	0.7	112
L3	11.55	8.08	0.700	-1.7	82	0.6	108
L4	10.81	7.67	0.709	-1.5	83	0.3	102
Total	32.05	22.51	0.702	-1.4	86	0.6	108

Total BMD CV 1.0%

Z score

- Σύγκριση της οστικής πυκνότητας **σε σχέση με άτομα ίδιας ηλικίας** και ίδιων φυλετικών και σωματομετρικών χαρακτηριστικών



DXA Results Summary:

Region	Area (cm ²)	BMC (g)	BMD (g/cm ³)	T - score	PR (%)	Z - score	AM (%)
L2	9.69	6.76	0.698	-1.6	81	0.7	112
L3	11.55	8.08	0.700	-1.7	82	0.6	108
L4	10.81	7.67	0.709	-1.5	83	0.3	102
Total	32.05	22.51	0.702	-1.4	86	0.6	108

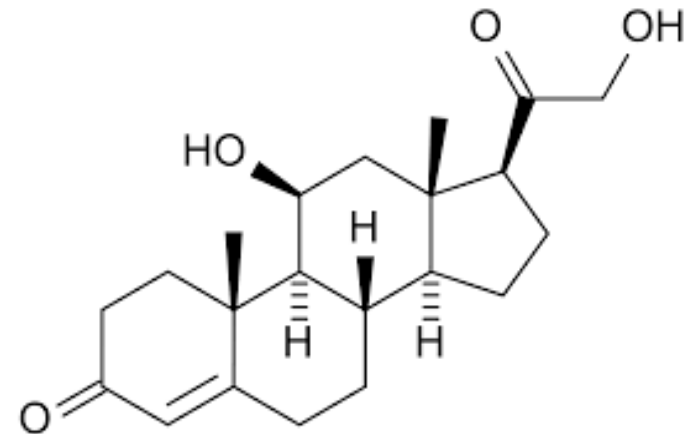
Total BMD CV 1.0%

Οστεοπόρωση και νευρομυϊκές παθήσεις

DMD / Οστεοπόρωση

- Ο οστικός μεταβολισμός μελετάται στη DMD **από το 1941**
- Επανελλειμένες αναφορές **χαμηλής οστικής μάζας και παθολογικών καταγμάτων**
- Ανησυχία για αυξημένο κίνδυνο λόγω **μακροχρόνιας λήψης κορτικοστεροειδών**

Δεν τεκμηριώνεται επαρκώς



DMD / Οστεοπόρωση

- **25%** των ασθενών μετά κάταγμα μακρού οστού **χάνουν την αυτονομία κίνησης**
- **48%** μεταξύ **8 και 11** ετών
- **Παρομοια ποσοστα καταγμάτων μακρων οστων** ασηα απο τη χορήγηση κορτικοστεροειδων
- **Αυξηση του ποσοστου των σπονδυλικων καταγματοςν** σε ασθενεις που λαμβάνουν κορτικοστεροειδη

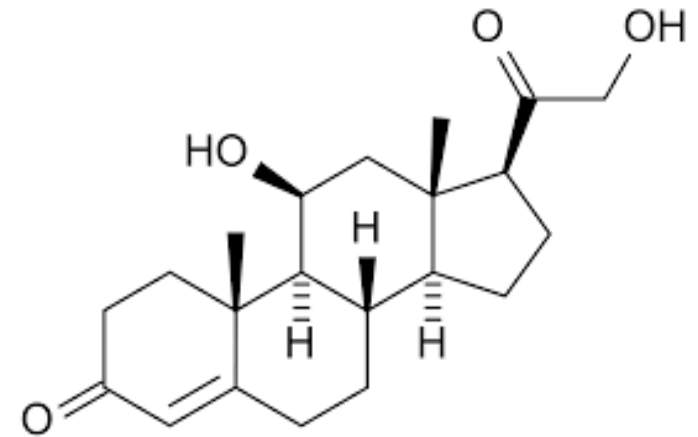


Κορτικοστεροειδή

Ποικίλλες επιδράσεις στο μεταβολισμό του ασβεστίου και των οστών

Άμεση κατασταλτική δράση στους οστεοβλάστες

Αναστολή οστεοπρωτεγερίνης (OPG) με αύξηση οστικής απορρόφησης (οστεοκλαστογένεση)



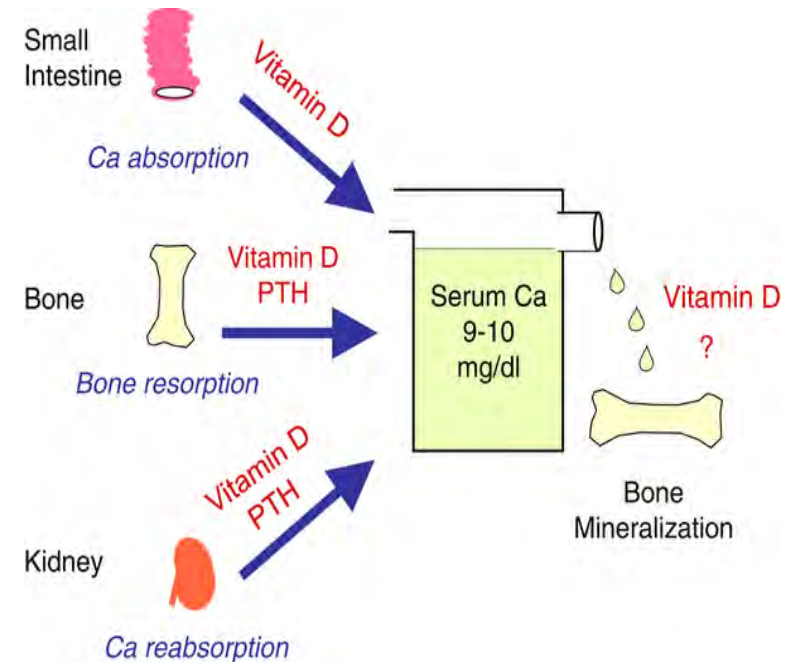
Κορτικοστεροειδή

Ελάτωση εντερικής απορρόφησης ασβεστίου

Αύξηση νεφρικής σωληναριακής απέκκρισης ασβεστίου

Επηρεάζουν **ιδίως το σπογγώδες οστό** (πχ σπόνδυλοι)

Δόσεις prednisolone 0.62 mg/kg ημερησίως σε παιδιά συνδυάζεται με μέσο χρόνο εμφάνισης ενός **σπονδυλικού κατάγματος σε 2,6 έτη**



DMD / Οστεοπόρωση

- **Η ελάττωση οστικής μάζας** ΣΤΟΥΣ ΣΠΟΝΔΥΛΟΥΣ **συμβαδίζει με την απώλεια της στασης-βάδισης**
- **Η ελάττωση στο μηριαίο προηγείται**

Μεγάλο ερώτημα : τα κορτικοστεροειδή επιμηκύνοντας το χρόνο στασης-βάδισης **ευνοούν την BMD ή δρούν καταβολικά στο οστό?**



DMD / Οστεοπόρωση

- Και τα φυσιολογικά επίπεδα ασβεστίου και βιταμίνης D **είναι δύσκολο να προσδιοριστούν**
- Σαφές ότι **παιδια με DMD πάσχουν από ελλειψη ασβεστιου και βιταμινης D**
- **Οι θεραπείες υποκατάστασης φαίνεται να αποδίδουν**

Adequate calcium intake guidelines

Life stage group	Estimated adequate calcium intake
Infants – (6 month)	210
(6 – 12 Month)	270
Young children (1–3yr)	500
Older Children (4–6yr)	800
Adolescents & young adults (9–18yr)	1300
Men & women (19–50yr)	1000
above 50yr	1200

SMA / Οστεοπόρωση

Phenotypic Variants

SMA Type	Age of onset	Highest Function	Natural Age of
Type 1 (severe)	0– 6 months	Never sits independently	<2 y
Type 2 (intermediate)	7-18 months	Never stands independently	>2 y
Type 3 (mild)	>18 months	Stands and walks	Adulthood
Type 4 (adult)	2 nd – 3 rd decade	Walks during adult years	Adulthood

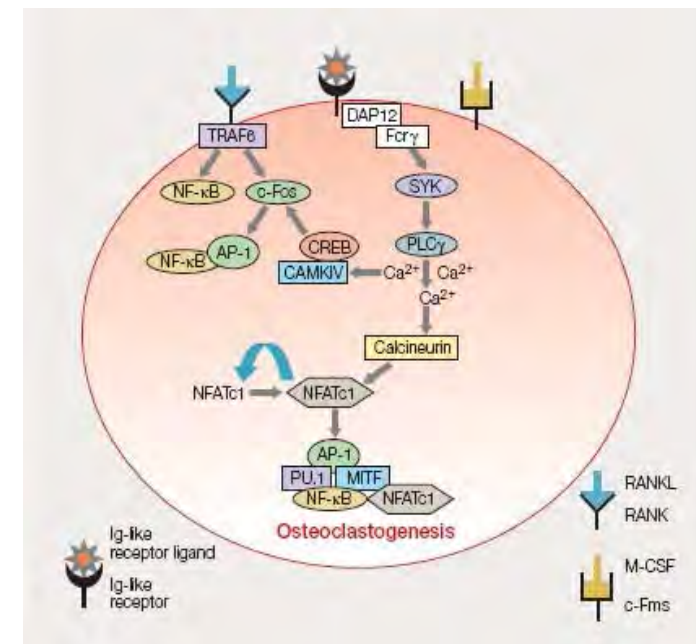
- Συχνά κατάγματα και **ανάλογα της βαρύτητας της νόσου και του βαθμού ακινησίας**
- Καταγματικός κίνδυνος **SMA II 2,6%**
- Καταγματικός κίνδυνος **SMA III 1,1 %**
- **Συχνότερα στα μακρά οστά** (μηριαίο - βραχιόνιο)

SMA / Οστεοπόρωση

- **Βλάβη του εξονίου 7** συνένοχη στη **αυξημένη παραγωγή οστεοκλαστών** και συνεπώς οστικής απορρόφησης



- Σημαντική **μείωση οστικής πυκνότητας**
- Σημαντική **αύξηση ενεργότητας οστεοκλαστών**
- **Παρεμβολή και στο δρόμο του RANK** με σηματοδοτικά μόρια διαφοροποίησης των οστεοκλαστών



Kurihara N, Menea C, Maeda H, et al. Osteoclast-stimulating factor interacts with the spinal muscular atrophy gene product to stimulate osteoclast formation. J Biol Chem. Nov 2; 2001 276(44):41035–1039. [PubMed: 11551898]

Khatri IA, Chaudhry US, Seikaly MG, et al. Low bone mineral density in spinal muscular atrophy. J Clin Neuromuscul Dis. Sep; 2008 10(1):11–17. [PubMed: 18772695]

SMA / Οστεοπόρωση

- **Z scores στη SMA -2.25 ± 0.31 , με στατιστικά σημαντική διαφορά μεταξύ των ασθενών που βαδίζουν και των καθηλωμένων**
- **Δεν έχουν μελετηθεί αρκετά τα επίπεδα βιταμίνης D** ούτε η επίδραση υποκατάστασης σε ασθενείς με NMA
- Υποβιταμίνωση των ασθενών σε **ποσοστό 75%**
- Η θεραπεία υποκατάστασης απέδωσε **αύξηση της οστικής πυκνότητας**

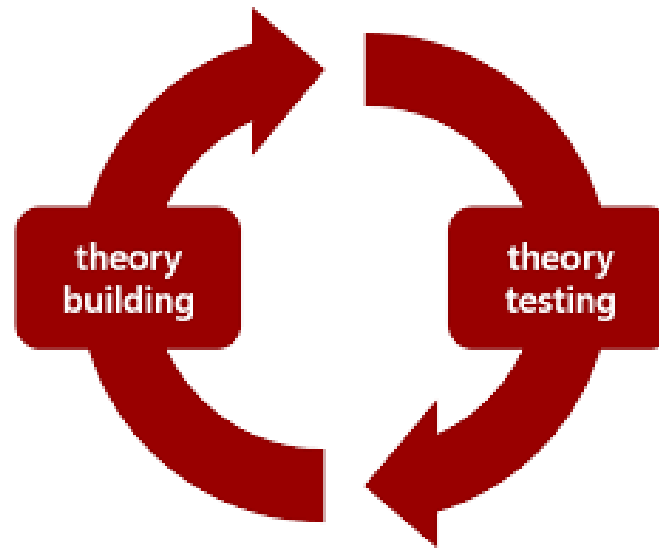


To treat or not to treat...



...and how to treat ?

Θεωρητικά ακόμη και παιδιά με χαμηλά T και Z scores χρήζουν αντιοσθεοπορωτικής θεραπείας...



"Παγίδες" της DXA σε παιδιά

- Μακρά οστά τείνουν να είναι πυκνότερα από βραχέα άρα τα αποτελέσματα **μπορεί να αξιολογούνται εσφαλμένα ως "παθολογικά" σε βραχύσωμα άτομα**
- Τα παιδιά **παρουσιάζονται εσφαλμένα ως οστεοπορωτικά**
- Προτείνονται **τρόποι στάθμισης των αποτελεσμάτων ανά ύψος**



"Παγίδες" της DXA σε παιδιά

- **Άγνωστη η σχέση ελαττωμένης οστικής πυκνότητας και καταγματικού κινδύνου στον παιδιατρικό πληθυσμό με χρόνια πάθηση**
- **Μέχρι 50% παιδιών διαγιγνώσκονται λανθασμένα με οστεοπόρωση και λαμβάνουν εσφαλμένα αγωγή**



Goulding A, Cannan R, Williams SM, Gold EJ, Taylor RW & Lewis-Barned NJ. Bone mineral density in girls with forearm fractures. *Journal of Bone and Mineral Research* 1998 13 143–148.3 Clark EM, Ness AR, Bishop NJ & Tobias JH. Association between bone mass and fractures in children: a prospective cohort study. *Journal of Bone and Mineral Research* 2006 21 1489–1495.

Gafni R & Baron J. Overdiagnosis of osteoporosis in children due to misinterpretation of dual-energy X-ray absorptiometry (DEXA). *Journal of Pediatrics* 2004 144 253–257.

Ένδειξη για θεραπεία

International Society for Clinical Densitometry

Η διάγνωση της οστεοπόρωσης δεν πρέπει να γίνεται με μια απλή μέτρηση οστικής πυκνότητας μόνο

• Απαιτείται ιστορικό κατάγματος:

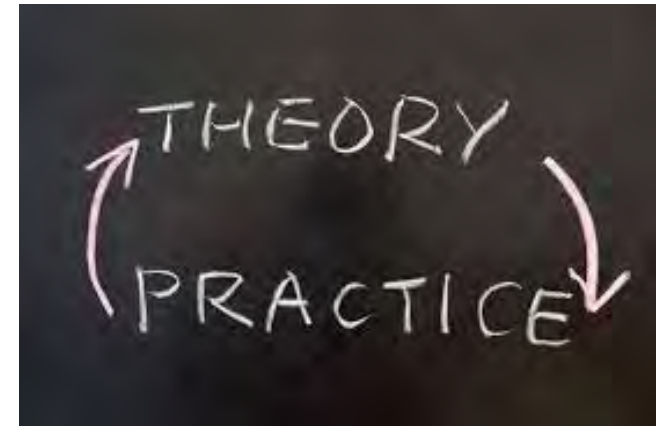
- Κάταγμα μακρού οστού κάτω άκρου

- Σπονδυλικό κάταγμα

- 2 ή περισσότερα κατάγματα άνω άκρου



Z score κάτω μεταξύ -1 ή και -2 είναι το ελάχιστο φυσιολογικό



Θεραπεία οστεοπόρωσης

Παράταση χρόνου στάσης- βάρδισης



- **Ασβέστιο + βιταμίνη D**
- **Διφωσφονικά**
- **Teriparatide**
- **Denosumab**



Πρόληψη

Οστική πυκνότητα επηρεάζεται από τη μηχανική φόρτιση

Έλλειψη μηχανικής φόρτισης αποφέρει λεπτά μακρά και ευθρυπτα οστά

Σε παιδιά περιορισμένης κινητικότητας που μπορούν ωστόσο να πετύχουν όρθια στάση φαίνεται ότι **βελτιώνεται η οστική πυκνότητα του μηριαίου και των σποδύλων**



Rauch F. Bone accrual in children adding substance to surfaces. *Pediatrics* 2007 119 S137–S140.

Caulton JM, Ward KA, Alsop CW, Dunn G, Adams JE & Mughal MZ. A randomised controlled trial of standing programme on bone mineral density in non-ambulant children with cerebral palsy. *Archives of Disease in Childhood* 2004 89 131–135.

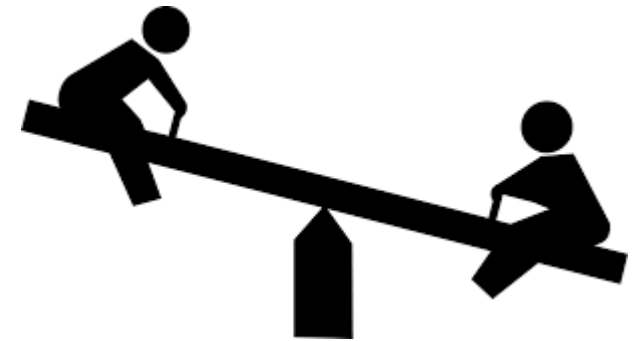
Chad K, Bailey D, McKay H, Zello GA & Snyder RE. The effect of a weight-bearing physical activity program on bone mineral content and estimated volumetric density in children with spastic cerebral palsy. *Journal of Pediatrics* 1999 135 115–117.

Διφωσφονικά

Η θεραπεία **με την μεγαλύτερη τεκμηρίωση**

Τα πιο σύγχρονα αναστέλλουν το ένζυμο farnesyl diphosphate synthase οδηγώντας **σε ελάτωση της οστικής απορρόφησης από τους οστεοκλάστες**

Παρά την ποικιλία των οδών χορήγησης και των σχημάτων **στις περισσότερες μελέτες χρησιμοποιείται η παμινδρονάτη**



Διφωσφονικά

Παμιδρονάτη 0.5–1 mg/kg ημερησίως
για 3 ημέρες ανά 3 μήνες



Ζολενδρονάτη 0.025–0.05 mg/kg
ημερησίως σε έγχυση εντός 60 λεπτών
ανά 6 μήνες



Νεριδρονάτη 2mg/kg ημερησίως σε
έγχυση 30 λεπτών ανά 6 μήνες

Διφωσφονικά

Risedronate από του στόματος είναι ευκολότερα ανεκτή από ασθενείς DMD

Προφυλάσσει την οστική μάζα

Ίσως μειώνει τον καταγματικό κίνδυνο



Διφωσφονικά

**Alendronate από του στόματος
δείχνει αύξηση της οστικής μάζας
σε άτομα με DMD**

Καλή ανοχή και καθόλου νοσηλεία

**Βελτίωση επιπέδου ζωής και
μείωση κόστους θεραπείας**



Διφωσφονικά

**Δεν υπάρχουν επαρκείς αποδείξεις
ότι αποδίδει**

**Χαμηλός οστικός μεταβολισμός
λόγω ακινησίας**

Παρ ότι φαίνεται ότι βοηθούν στην
εξάλλειψη της ραχιαλγίας ,
**σπονδυλικά κατάγματα
επισυμβαίνουν και σε παιδιά που
ακολουθούν αγωγή με
διφωσφονικά**



Διφωσφονικά

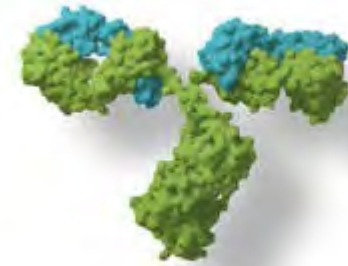
Ανεπιθύμητες ενέργειες

- Οξεία αλλεργική αντίδραση
- Γαστρεντερικές διαταραχές**
- Αυξημένος χρόνος ημιζωής (απέκκριση μέχρι και 8 έτη μετά τη διακοπή της θεραπείας)
- Κίνδυνος **άτυπων καταγμάτων** (μακρά οστά) Νόσος εναπόθεσης???
- Οστεονέκρωση γνάθου** (κυρίως ενήλικες με κακή στοματική υγιεινή και ενδοφλέβια χρήση διφωσφονικών)



Denosumab

Denosumab = μονοκλωνικό αντίσωμα
έναντι RANKL



Ασφαλές σε ενήλικες

Υποδόρια έγχυση



Δοκιμάζονται σε παιδιά

Lipton A, Steger GG, Figueroa J, Alvarado C, Solal-Celigny P, Body JJ, de Boer R, Berardi R, Gascon P, Tonkin KS et al. Randomized active-controlled phase II study of denosumab efficacy and safety in patients with breast cancer-related bone metastases. *Journal of Clinical Oncology* 2007 25 4431–4437.

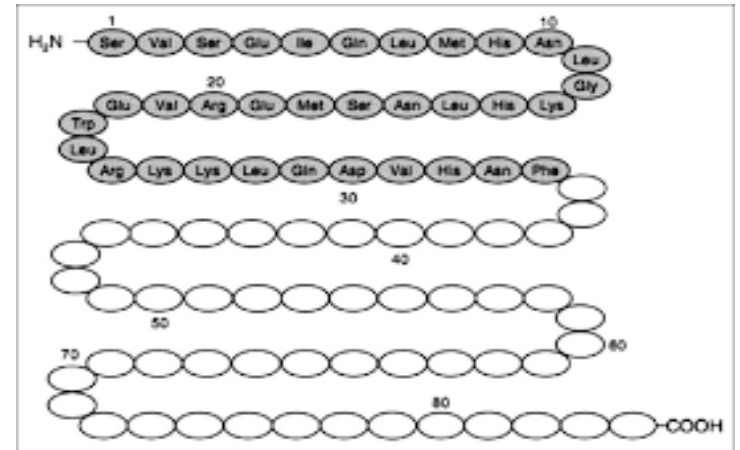
Tashjian AH & Gagel RF. Teriparatide [human PTH(1-34)]: 2.5 years of experience on the use and safety of the drug for the treatment of osteoporosis. *Journal of Bone and Mineral Research* 2006 21 354–365.

Vahle JL, Long GG, Sandusky G, Westmore M, Ma YL & Sato M. Bone neoplasms in F344 rats given teriparatide [rhPTH(1-34)] are dependent on duration of treatment and dose. *Toxicologic Pathology* 2004 32 426–438.

Nardone V, D'Asta F & Brandi ML. Pharmacological management of osteogenesis. *Clinics* 2014 69 438–446.

Teriparatide

Teriparatide = συνθετικό ανάλογο παραθορμόνης



Ασφαλές για ενήλικες

Αντενδείκνυται στα παιδιά λόγω αυξημένου κινδύνου **οστεοσαρκώματος σε πειραματόζωα**



Lipton A, Steger GG, Figueroa J, Alvarado C, Solal-Celigny P, Body JJ, de Boer R, Berardi R, Gascon P, Tonkin KS et al. Randomized active-controlled phase II study of denosumab efficacy and safety in patients with breast cancer-related bone metastases. *Journal of Clinical Oncology* 2007 25 4431–4437.

Tashjian AH & Gagel RF. Teriparatide [human PTH(1-34)]: 2.5 years of experience on the use and safety of the drug for the treatment of osteoporosis. *Journal of Bone and Mineral Research* 2006 21 354–365.

Vahle JL, Long GG, Sandusky G, Westmore M, Ma YL & Sato M. Bone neoplasms in F344 rats given teriparatide [rhPTH(1-34)] are dependent on duration of treatment and dose. *Toxicologic Pathology* 2004 32 426–438.

Nardone V, D'Asta F & Brandi ML. Pharmacological management of osteogenesis. *Clinics* 2014 69 438–446.

Odanacatib

Odanacatib = αντίσωμα έναντι καθεψίνης K

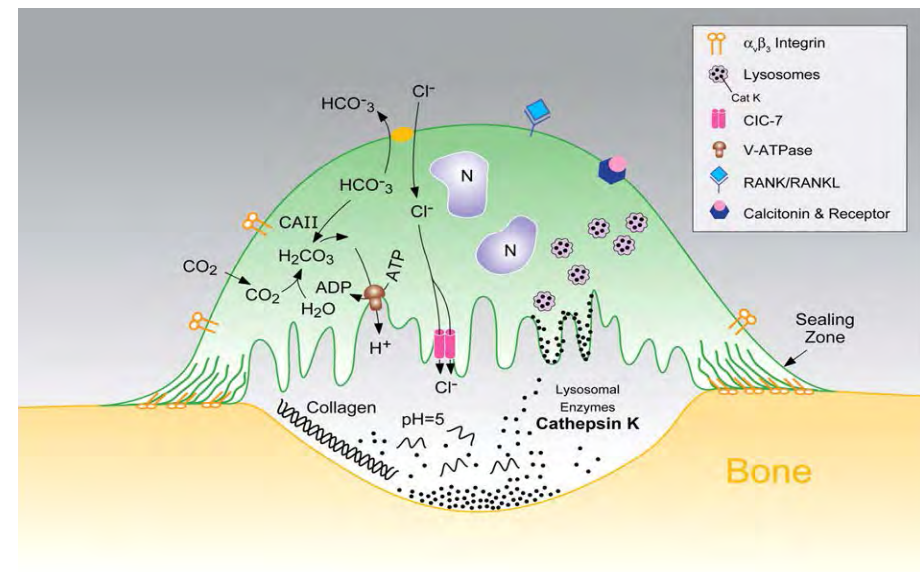


Καθεψίνη K = πρωτεάση

Εκλύεται από οστεοκλάστες

“Αποδομεί” το κολλαγόνο τύπου I

Δοκιμάζονται σε παιδιά



Lipton A, Steger GG, Figueroa J, Alvarado C, Solal-Celigny P, Body JJ, de Boer R, Berardi R, Gascon P, Tonkin KS et al. Randomized active-controlled phase II study of denosumab efficacy and safety in patients with breast cancer-related bone metastases. *Journal of Clinical Oncology* 2007 25 4431–4437.

Tashjian AH & Gagel RF. Teriparatide [human PTH(1-34)]: 2.5 years of experience on the use and safety of the drug for the treatment of osteoporosis. *Journal of Bone and Mineral Research* 2006 21 354–365.

Vahle JL, Long GG, Sandusky G, Westmore M, Ma YL & Sato M. Bone neoplasms in F344 rats given teriparatide [rhPTH(1-34)] are dependent on duration of treatment and dose. *Toxicologic Pathology* 2004 32 426–438.

Nardone V, D'Asta F & Brandi ML. Pharmacological management of osteogenesis. *Clinics* 2014 69 438–446.

Συμπεράσματα



Ο οστικός μεταβολισμός **είναι διαταραγμένος** σε άτομα με νευρομυικές παθήσεις

Οι εξετάσεις **δεν είναι πάντα εύκολα ερμηνεύσιμες**

Ένα παθολογικό **κάταγμα** συχνά κοστίζει **την απώλεια της αυτόνομης κίνησης**



Λίγες μελέτες για τη θεραπεία της οστικής νόσου **σε αυτόν τον πληθυσμό**

Συχνά συνυπάρχει **ποιοτική και όχι μόνο ποσοτική διαταραχή** του οστού (οστεομαλακία) η οποία είναι αναστρέψιμη με **θεραπεία υποκατάστασης**

Η θεραπεία **μπορεί** να μην αποδώσει φυσιολογική οστική μάζα αλλά **να ελαττώσει τον καταγματικό κίνδυνο** και να παρατείνει την αυτόνομη κίνηση



Νεότερες και πιο **στοχευμένες θεραπείες** μελετώνται

Σαφής στόχος η διατήρηση στάσης - κίνησης

Προσέγγιση από πολλαπλές ειδικότητες

Παιδίατρος

Ακτινολόγος

Φυσιοθεραπευτής

Εργοθεραπευτής

Ορθοπαιδικός χειρουργός

Εξειδικευμένο νοσηλευτικό προσωπικό





Ευχαριστώ