



UN FILM PER LA FOP – 23/09/2017

RACCOLTA FONDI PER LA RICERCA

Che cos'è la F.O.P. ?

La Fibrodisplasia Ossificante Progressiva è una rara malattia genetica nella quale dei frammenti di ossa si manifestano nei muscoli, nei tendini, nei legamenti e in altri tessuti connettivi.

I bambini colpiti da F.O.P. hanno un aspetto del tutto normale alla nascita, eccezione fatta per una deformazione congenita dell'alluce. Entro i 20 anni, dolenti noduli fibrosi si sviluppano nel collo, nel dorso, e nelle spalle. Questi noduli poi diventano ossa con un processo biochimico chiamato ossificazione eterotopica.

In seguito F.O.P. progredisce lungo il tronco e gli arti, rimpiazzando i muscoli sani con frammenti di ossa dell'aspetto normale. Questi frammenti o ponti bloccano gravemente la mobilità delle articolazioni. Se si cerca di rimuoverli chirurgicamente si scatena un'ulteriore e ancora più aggressiva ossificazione poiché ogni tipo di trauma quale, appunto, intervento chirurgico, un piccolo trauma, una caduta, o un'iniezione intramuscolare, accelerano il decorso della F.O.P. Il decorso della F.O.P. è altamente variabile e imprevedibile. In alcune persone, la malattia si sviluppa velocemente, mentre in altri il processo è più graduale. Per alcune persone possono passare dei mesi, perfino degli anni, senza subire una crisi di ossificazione; per altre persone il processo di ossificazione non dà tregua. Per tutte le persone, l'ossificazione può avvenire improvvisamente o a seguito di un trauma, colpendo qualsiasi muscolo.

F.O.P. non solo causa la produzione di osso eccessivo, ma porta alla formazione di un secondo scheletro che avvolge i muscoli. Il paziente si trova rinchiuso in una gabbia di ossa senza possibilità di uscirne.

Si stima che nel mondo vi siano 2.500 persone affette da F.O.P., ovvero una ogni 2 milioni. Nonostante la rarità di casi, la ricerca ha fatto importanti scoperte per quello che riguarda le tappe fondamentali della formazione scheletrica e la scoperta dell'anomalia del gene ACVR1, anche se ad oggi non vi sono ancora medicine in commercio che blocchino l'azione della malattia.

Per approfondire:

Sito dell'associazione www.fopitalia.it

Per sostenere ulteriormente la ricerca è inoltre possibile effettuare una donazione sul sito dell'associazione.