



11º Congresso Brasileiro de Endocrinologia e Metabolologia
03 a 06 de junho de 2015
Natal/RN

Trabalhos Científicos

Título: Avaliação Da Massa óssea Em Pacientes Pediátricos Com Epidermólise Bolhosa Congênita

Autores: CASTRO LC; GANDOLFI L; NÓBREGA YK; PRATESI R

Resumo: Introdução. A epidermólise bolhosa (EB) constitui-se em um grupo de doenças genéticas raras do tecido conjuntivo que cursam com formação de bolhas na pele e mucosas após traumas mecânicos mínimos. Os objetivos desse estudo foram avaliar a densidade mineral óssea (DMO) de pacientes pediátricos com EB e pesquisar parâmetros clínico-bioquímicos correlatos à massa óssea dos mesmos. Metodologia. Foram estudados 14 pacientes com EB (8 fem; $10,6 \pm 3,5$ anos) e 42 controles saudáveis (23 fem; $9,9 \pm 3,1$ anos) quanto à antropometria, 25-hidroxi-vitamina D (25OHD), e DMO de coluna lombar (DMO-L1L4) e de corpo total. Indivíduos com EB foram classificados de acordo com o padrão de mobilidade física e realizaram avaliação bioquímica osteometabólica complementar. Seis pacientes apresentavam EB simplex (EBS) e 8 a forma distrófica recessiva (EBDR). Resultados. As concentrações séricas de 25OHD e a DMO de corpo total não foram estatisticamente diferentes entre os grupos EB e controle, e entre os grupos EBS e EBDR. O grupo EBDR (mais gravemente afetado) apresentou menores escores-Z de estatura ($-2,3 \pm 1,3$), peso ($-3,8 \pm 1,8$) e DMO-L1L4 ($-1,9 \pm 0,9$) quando comparado ao EBS ($0,1 \pm 1,0$, $p=0,004$; $-0,2 \pm 0,9$, $p=0,0008$; $-0,4 \pm 0,6$, $p=0,0052$, respectivamente). Dois pacientes com EBDR apresentavam fraturas vertebrais. No grupo EB, encontrou-se correlação significativa entre menor mobilidade e menores escores-Z de estatura, peso e DMO-L1L4. Conclusão. A osteoporose clínica pode manifestar-se em idade pediátrica em pacientes com EBDR. A gravidade da doença, o perfil nutricional e o grau de mobilidade são parâmetros clínicos correlacionados ao padrão da massa óssea trabecular de crianças e adolescentes com formas generalizadas de EB.