



12º COBRAPEM

Congresso Brasileiro Pediátrico
de Endocrinologia e Metabologia

31 de maio a 03 de junho de 2017

Rio de Janeiro . RJ

Trabalhos Científicos

Título: Perfil Clínico E Radiológico Dos Pacientes Com Osteogênese Imperfeita Do Serviço De Endocrinologia Pediátrica Da Unifesp

Autores: KAMYLLY REINA CARNEIRO DE MENDONÇA; LUCIANA DA SILVA OZAKI; PAULA JUNGSMANN BRITO; GIULLIANA PARISI RODRIGUES; ADRIANA APARECIDA SIVIERO MIACHON; ANGELA MARIA SPINOLA CASTRO

Resumo: OBJETIVO: Descrever o perfil clínico dos pacientes com osteogênese imperfeita (OI) do Serviço de Endocrinologia Pediátrica da UNIFESP. METODOLOGIA: Estudo descritivo de caráter observacional, analítico, individual, retrospectivo, através de análise de prontuário. População de 29 crianças e adolescentes com OI, com admissão no ambulatório até julho de 2015. RESULTADOS: Dentre as 29 crianças, 15 (52%) eram do sexo masculino, 18 (62%) apresentavam esclera azul, 5 (17,2%) dentinogênese imperfeita, a maioria (28 pacientes, 96,5%) era pré-púbere à admissão e apenas 4 (13,7%) referiam história familiar positiva para OI. A média de idade de admissão foi de 3 anos, de diagnóstico (1,6) e início do tratamento de 3,2 anos. O subtipo clínico 1 de Silience foi o mais frequente (7 pacientes, 24,1%), 4 (13,7%) pacientes foram submetidos a cirurgia ortopédica antes do tratamento. Na admissão, 18 pacientes (62%) apresentavam entre 1 a 5 fraturas, 13 pacientes (44,8%) apresentavam alguma alteração radiográfica como osteopenia, fraturas e deformidades, sendo os demais sem informação. Encontrou-se média de z-escore para coluna lombar e corpo total de - 2,04 e - 0,6, respectivamente. O desvio padrão (DP) de estatura e de peso na admissão foi de -3,6 e -1,9 respectivamente. A maioria dos pacientes possuía alguma deformidade (22 pacientes, 75,9%) sendo arqueamento (17 pacientes; 50%) e encurtamento (10 pacientes, 29,4%) as principais. CONCLUSÃO: Foram detectadas as principais alterações fenotípicas e radiológicas da OI em um centro terciário, caracterizando o perfil clínico dessa patologia na população brasileira.