



Trabalhos Científicos

Título: Perfil Clínico Dos Pacientes Com Osteogênese Imperfeita Tratados Com Pamidronato Em Um Centro De Referência

Autores: MARIANA SCHIMIDT EVANGELISTA (HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE), GABRIELA DE CARVALHO KRAEMER, RODRIGO BRUEL SILVEIRA, JULIENNE ÂNGELA RAMIRES CARVALHO

Resumo: **INTRODUÇÃO:** A osteogênese imperfeita (OI) representa um grupo de doenças genéticas raras do tecido conjuntivo. Caracteriza-se por amplo espectro clínico e manifesta-se principalmente por fragilidade óssea e deformidades. **OBJETIVO:** Descrever as características clínicas dos pacientes pediátricos com diagnóstico de OI tratados com pamidronato em um centro de referência. **MÉTODOS:** estudo baseado em revisão de prontuários e entrevista com os pacientes e responsáveis. Foram avaliados 64 portadores de OI tratados de janeiro/2000 a dezembro/2018. **RESULTADOS:** De 84 pacientes, 20 foram excluídos por não responderem ao questionário. Os 64 pacientes foram classificados de acordo com a classificação de Sillence modificada: 21 eram portadores de OI tipo I (32,81), 2 do tipo II (3,13), 18 do tipo III (28,13), 22 do tipo IV (34,38) e um paciente com Síndrome de Bruck. Eram do sexo feminino 33 (51,57), com história familiar de OI 41 (26,23), nascidos de parto cesáreo 41 (64,29), com escleras azuladas/acinzentadas 51 (79,37) e dentinogênese imperfeita 30 (59,32). As medianas (mínimo, máximo) das idades na primeira fratura e ao diagnóstico foram 1,5 meses (mín 0, máx 84) e 0,54 anos (mín 0, máx 10), respectivamente. A idade de deambulação pela primeira vez foi 1,5 anos (mín 0,91, máx 9) e a idade ao início do tratamento com pamidronato foi 30 meses (0,16-144). Antes do início da medicação, 66,04 dos pacientes apresentavam entre 1 e 5 fraturas ósseas, 18,87 entre 6 e 10, 7,54 entre 11 e 20 e 7,54 mais de 20 fraturas (p0,05). Após o início do tratamento, 15,69 dos pacientes não apresentaram fraturas, 37,25 sofreram entre 1 e 5 fraturas, 9,80 entre 6 e 10, 13,73 entre 11 e 20 e 23,53 mais de 20 fraturas. Quanto à dor, 54,55 dos pacientes relataram dor leve antes do início do pamidronato, 27,27 dor moderada e 18,18 dor intensa. Após o início da medicação, 79,25 dos pacientes relataram dor leve, 20,75 dor moderada e nenhum referiu dor intensa (p0,05).