



36<sup>º</sup> CONGRESSO BRASILEIRO DE  
**PEDIATRIA**  
O olhar que prepara para o Futuro



## Trabalhos Científicos

**Título:** Osteogênese Imperfeita Forma Letal: relato De Caso

**Autores:** PÂMELA DOS SANTOS (HJAF); EMANUELA DA ROCHA CARVALHO (HJAF);  
ANDREIA ELISA BALDISSERA (HJAF)

**Resumo:** Introdução: A definição clássica de osteogênese imperfeita (OI) é caracterizada por fragilidade óssea causada por defeito qualitativo ou quantitativo do colágeno. Nos Estados Unidos da América é de 1 caso para cada 20.000 a 25.000 nascidos vivos, mas no Brasil esta informação não é conhecida. A OI tipo II é considerada a forma mais grave de osteogênese, sendo considerada a forma letal. Descrição: Admitido Recém Nascido (RN) Termo, (37 sem 3 dias - DUM), masculino, nascido na maternidade de Joinville em julho de 2012, de parto vaginal. RN não necessitou de manobras de reanimação; encontrava-se extremamente desconfortável e choroso, com tiragens subcostais. Mãe fez pré-natal de alto risco na mesma instituição, com suspeita de displasia tanatofórica, porém ao nascer foram observadas anormalidades de membros e de calota craniana. Realizada radiografia do esqueleto e observaram-se múltiplas fraturas, antigas (com calos ósseos) e recentes nos membros, costelas e crânio. A insuficiência respiratória foi a causa da sua morte após 7 dias. Essas alterações sugerem osteogênese imperfeita forma letal. Discussão: A avaliação radiográfica pós-natal foi fundamental para a confirmação do diagnóstico de osteogênese imperfeita do tipo II. A avaliação conjunta, através de análises complementares, é essencial em casos de displasia óssea. O subtipo IIC é uma forma grave de OI com face triangular, protusão ocular, hipertelorismo, extremidades longas e relativamente encurvadas. As principais características radiológicas são os ossos pouco mineralizados, escápulas com forma e ossificação irregulares, ísquios longos e angulados, ossos longos finos e encurvados. Conclusão: Trata-se de um caso clínico importante para o conhecimento não só de pediatras e ortopedistas, mas também de outros profissionais envolvidos com o problema, dando ênfase às características clínicas, epidemiológicas, formas de classificação da doença OI.