

30205

## HETEROGENEIDADE CLÍNICA EM OSTEOGÊNESE IMPERFEITA: COMPARAÇÃO ENTRE A CLASSIFICAÇÃO DE SILLENCE E O ESCORE DE AGLAN

Evelise Silva Brizola, Bruna de Souza Pinheiro, Karina Carvalho Donis, Marina Bauer Zambrano, Temis Maria Felix

Introdução: A Osteogênese Imperfeita (OI) é um distúrbio genético caracterizado por baixa densidade mineral óssea e fraturas de repetição. Apresenta grande variabilidade fenotípica, existindo desde formas leves poucas fraturas até formas graves com múltiplas fraturas podendo evoluir para óbito. A tradicional classificação de Sillence et al. em quatro tipos de OI (I a IV) é a mais comumente utilizada, porém Aglan et al. em 2012 propuseram um novo escore para avaliação quantitativa da severidade clínica na OI. Objetivo: Classificar os sujeitos de acordo com o critério de Sillence et al. e o escore proposto por Aglan et al. e comparar as classificações em relação ao nível de comprometimento dos sujeitos. Métodos: Este estudo transversal incluiu pacientes de ambos os gêneros, idade entre 0 e 18 anos, com diagnóstico de OI em tratamento no Centro de Referência em OI do Rio Grande do Sul (CROI-RS). Todos os sujeitos foram classificados de acordo com critério de Sillence et al. em OI do tipo I ao IV e segundo o escore de Aglan et al. considerando os seguintes critérios: densidade mineral óssea (DMO), marcos motores, deformidade de ossos longos, número de fraturas/ano e desvio padrão para altura/comprimento. Cada paciente foi pontuado numa escala de 1 a 20 sendo sub-classificados em leve, moderado ou grave. Este estudo (nº 09-501) foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA). Resultados: Foram avaliados 61 pacientes sendo 31 do gênero feminino. De acordo com o critério de Sillence et al., 30(49,2%) sujeitos foram classificados com OI tipo I que corresponde a forma leve, 6(9,8%) com OI tipo III forma moderada e 25(41%) com OI tipo IV forma moderada a grave. Dos 30 pacientes com OI tipo I, 29 obtiveram pontuação entre 6 e 10 que corresponde a comprometimento leve e um único paciente obteve escore 12 correspondendo a comprometimento moderado. Dos 6 pacientes com OI tipo III, 4 obtiveram pontuação entre 16 e 20 correspondendo a comprometimento grave e os outros 2 pacientes foram moderadamente afetados. Dentre os 25 sujeitos com OI tipo IV, 18 foram classificados como moderadamente afetados e os demais como levemente afetados. Conclusão: Observamos uma correlação entre as classificações, a maioria dos indivíduos que obtiveram pontuações mais baixas no escore de Aglan et al. apresentavam uma forma leve de OI (OI tipo I) e os sujeitos com pontuações mais altas correspondiam às formas moderada ou grave (OI tipo IV e III, respectivamente). O escore quantitativo proposto por Aglan et al. é um instrumento útil para classificação da severidade clínica em pacientes com OI refletindo a heterogeneidade da doença. Pode ser usado juntamente ao critério de Sillence et al. para realização de uma sub-classificação mais específica dos tipos de OI e para realizar o acompanhamento clínico dos pacientes possibilitando comparação entre as avaliações.