

EXPERIÊNCIA DO CENTRO DE REFERÊNCIA EM OSTEOGENESIS IMPERFECTA DO HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE (HCPA)

TÊMIS MARIA FELIX; CAMILA M BITTAR, FILIPPO P. VAIRO, GERSON CARVALHO, MARINA ZAMBRANO, LILIA REFOSCO, ISABEL N. SASADA, HUMBERTO C. ROSA

Introdução: Em dezembro de 2001 o Ministério da Saúde estabeleceu Centros de Referência em Osteogenesis Imperfecta (CROI) no Brasil. Entre os 10 hospitais cadastrados, o HCPA foi a instituição credenciada no RS. Objetivo: Relatar a experiência do CROI-RS. Material e métodos: Os pacientes são atendidos por uma equipe multiprofissional e avaliados clinicamente a cada 2-6 meses, quando é realizada a indicação terapêutica. Resultados: Desde a criação do CROI-RS, 90 pacientes de 58 famílias foram atendidos. A idade de primeiro atendimento variou de 1 dia a 53 anos de idade, com mediana de 8 anos de idade. 54,4% dos pacientes são do sexo feminino e 45,6 % do sexo masculino. Em relação ao tipo de Osteogenesis Imperfecta (OI) foram atendidos 42 casos de OI tipo I (46,7%), 13 casos OI tipo III (14,4%), 34 OI tipo IV (37,8%) e 1 OI tipo V (1,1%). 28% dos casos apresentaram fraturas identificadas ao nascimento. Em relação à mobilidade, 15,6 % dos casos eram restritos ao leito ou cadeira de rodas e 10% eram capazes de andar com auxílio ou somente curtas distâncias no momento da primeira avaliação. Entre as características clínicas, 23 casos (25,6%) apresentavam dentinogenesis imperfecta, 71 (78,9%) escleróticas azuladas e 6 (6,7%) escleróticas cinzas. Até o momento, foi realizada indicação de pamidronato cíclico em 45 pacientes, em pacientes com OI tipo III ou IV ou tipo I com 2 ou mais fraturas anuais ou fratura de coluna. Em 17 pacientes foi indicada terapia com alendronato. Conclusões: Estes dados demonstram que a OI é uma patologia freqüente no nosso meio, apresentando expressividade variável, requerendo atendimento por equipe multiprofissional. O diagnóstico preciso, aliado ao tratamento adequado permite uma melhor qualidade de vida nestes indivíduos.