

OSTEOGÊNESE IMPERFEITA E NUTRIÇÃO: RELATO DE CASO

OSTEOGENESIS IMPERFECTA AND NUTRITION: A CASE REPORT

Bruna Bellincanta Nicoletto, Letícia Vicari de Siqueira, Michele Carvalho Pinheiro, Simone Frederico Tonding, Júlia Dubois Moreira, Aline Lopes Bueno, Estela Beatriz Behling

RESUMO

A osteogênese imperfeita (OI) é uma doença genética caracterizada por fragilidade e deformidades ósseas, fraturas de repetição e baixa estatura. Esses desfechos se devem a mutações genéticas que ocasionam a deficiência na produção de colágeno tipo I. Apresentamos aqui o caso de um paciente de 9 anos, com diagnóstico de OI tipo IV, que interna para realização de novo ciclo de pamidronato dissódico. O caso demonstra a importância do tratamento nutricional da OI, que aborda principalmente a ingestão de cálcio e vitamina D, evitando seus fatores antinutricionais.

**Palavras-chave:** Osteogênese imperfeita; pamidronato; cálcio; nutrição

ABSTRACT

Osteogenesis imperfecta (OI) is a genetic disease characterized by weakness and bone deformities, fractures of repetition and short stature. These outcomes are due to genetic mutations that cause deficiency in the production of collagen type I. We report the case of a 9-year-old male patient, diagnosed with OI type IV, hospitalized to perform a new cycle of pamidronate. This case demonstrates the importance of nutritional treatment of OI, which mainly deals with dietary intake of calcium and vitamin D, avoiding their antinutritional factors.

**Keywords:** Osteogenesis imperfecta; pamidronate; calcium; nutrition

Rev HCPA 2010;30(3):286-289

A osteogênese imperfeita (OI) é uma doença genética caracterizada por fragilidade e deformidades ósseas, fraturas de repetição e baixa estatura. Esses desfechos se devem a mutações genéticas que ocasionam a deficiência na produção de colágeno tipo I, substância envolvida na sustentação do osso. De acordo com a Associação Brasileira de Osteogênese Imperfeita (ABOI) (1), a doença acomete um entre 21.000 nascidos vivos no Brasil e atualmente existem 12.000 portadores de OI no país.

De acordo com a gravidade com que a doença se expressa, quatro principais classificações são adotadas. A OI tipo I é a mais frequente, onde ocorrem cerca de 20 a 30 fraturas antes da puberdade, os pacientes apresentam rosto triangular e esclerótica azulada. A OI tipo II é letal, já que as fraturas ocorrem ainda durante a gestação. A OI tipo III é considerada grave, apresentando alta incidência de fratura espontâneas, curvatura dos ossos e cerca de 20 fraturas até os 3 anos de idade. Já, a OI tipo IV apresenta um prognóstico leve a moderado, com fraturas durante a infância, escolioses, dentigenosis imperfecta e também a curvatura dos ossos longos e esclerótica azulada (1).

O objetivo do estudo foi relatar um caso de OI e revisar a literatura, com foco para a avaliação do estado nutricional e dietoterapia do paciente portador de OI.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo masculino, 9 anos e 7 meses, com diagnóstico de OI tipo IV, apresenta escleróticas azuladas, dentigenosis imperfecta, curvatura dos ossos fêmur e tíbia esquerdos e direitos e atrofia da musculatura em membros inferiores, o que impossibilitou que andasse desde os 2 anos de idade. História clínica de seis fraturas, sendo a primeira aos 2 anos e a última aos 7 anos, ambas no fêmur esquerdo.

Paciente interna para realização de novo ciclo de pamidronato dissódico. Essa droga de administração endovenosa é amplamente utilizada no tratamento da OI (2). Trata-se de um inibidor da reabsorção óssea, capaz de promover benefícios como aumento significativo da massa óssea, redução da dor crônica, redução global do nível de incapacidade física, da incidência de fraturas e da atividade da doença (3,4). O pamidronato é administrado por 3 dias no ciclo de tratamento, com intervalos de 4 meses (2). Além desse medicamento, o tratamento clínico da OI envolve a prescrição de carbonato de cálcio e vitamina D, ambos administrados para o paciente em questão.

O tratamento nutricional da OI aborda principalmente a ingestão de cálcio e vitamina D. O cálcio está envolvido na formação dos ossos e tem um papel fundamental na melhora do esta-

do clínico do paciente. O adequado consumo desse nutriente garante o equilíbrio de cálcio no osso e no sangue, auxiliando na formação e impedindo a reabsorção óssea (5). As recomendações de cálcio na OI englobam valores iguais ou

superiores às Dietary Reference Intakes (DRIs) (6). A tabela 1 apresenta as recomendações de cálcio para sexo e idade de acordo com as DRIs.

**Tabela 1** - Recomendações de ingestão diária de cálcio por faixa etária.

Faixa etária	0 – 6 meses	7 – 12 meses	1 – 3 anos	4 – 8 anos	9 – 18 anos	19 – 50 anos	≥ 51 anos
Recomendação de cálcio segundo as DRIs (mg)	210	270	500	800	1300	1000	1200

Adaptado de Dietary Reference Intakes (6).

É importante que o consumo de alimentos fontes de cálcio não seja concomitante ao de alimentos com fatores antinutricionais. Esses fatores são caracterizados por substâncias que competem com os nutrientes, diminuindo a sua absorção e biodisponibilidade. No caso do cálcio, alimentos que contêm o ácido oxálico (espinafre, batata-doce e feijão) ou o ácido fítico (sementes, cereais e isolados de soja) são considerados alimentos com fatores antinutricionais, uma vez que podem diminuir a biodisponibilidade do cálcio, resultando em menor absorção (5). Na tabela 2, são listados os principais alimentos ricos em cálcio.

**Tabela 2** - Alimentos ricos em cálcio.

Alimento	Quantidade de Cálcio (mg) em 100g de alimento
Queijo suíço	958
Queijo provolone	753
Queijo <i>cheddar</i>	718
Queijo <i>cottage</i>	538
Iogurte com baixo teor de gordura	199
Leite desnatado	122
Leite integral	119
Tofu	111

Adaptado de Cozzolino (5).

A vitamina D, encontrada principalmente no leite e derivados, também tem um papel importante no tratamento nutricional da OI, uma vez que facilita a absorção do cálcio no intestino (5).

Para avaliação nutricional do paciente, realizou-se anamnese alimentar e inquérito recordatório de 24 horas, a fim de conhecer hábitos alimentares e avaliar a ingestão de alimentos ricos em cálcio e vitamina D. A partir do relato do paciente constatou-se que a ingestão de cálcio e vitamina D estava abaixo do recomendado.

A avaliação antropométrica foi realizada, utilizando dados de peso (25,8 Kg) e estatura (124 cm). Calcularam-se os índices (7,8) de peso/idade (P/I), estatura/idade (E/I) e o Índice de Massa Corporal/idade (IMC/I), que são apresentados na Tabela 3.

**Tabela 3** - Avaliação antropométrica do paciente portador de OI.

Dados do paciente		
Peso (Kg)	25,8	
Estatura (cm)	124	
IMC (Kg/m <sup>2</sup> )	16,8	
Índices	Percentil	Z-score
P/I	16,7	-0,97
E/I	3,1	-1,87
IMC/I	61,4	+0,29

O diagnóstico nutricional do paciente portador de OI não segue o padrão da população saudável, já que o seu crescimento é comprometido pela patologia. Dessa forma, o diagnóstico nutricional não é feito pelas diretrizes da Organização Mundial da Saúde (OMS), mas seus dados antropométricos podem ser usados como forma de acompanhamento e comparação com dados previamente coletados do mesmo paciente.

A prescrição dietética para o paciente portador de OI é dieta adequada para a idade em termos de macro e micronutrientes (carboidratos, proteínas, lipídeos, vitaminas e minerais), rica em cálcio e vitamina D. A dietoterapia visa à manutenção do estado nutricional, suporte energético e protéico, além da ingestão de cálcio e vitamina D de acordo com as DRIs (6). A fim de atender às necessidades nutricionais do paciente, elaborou-se o plano alimentar apresentado na Tabela 4. O valor energético total (VET) oferecido ao paciente foi de 2368 kcal/dia, o que corresponde a 91,97 kcal/kg/dia. O aporte protéico foi de 3,78 g de proteína/kg/dia. A quantidade de cálcio alcançou a recomendação, atingindo 1380 mg/dia. Outros nutrientes também foram calculados a fim de garantir a adequada nutrição do paciente.

**Tabela 4** - Plano alimentar para paciente portador de OI.

Café da manhã
- Achocolatado
- Sanduíche com 2 fatias de queijo com margarina
Lanche da manhã
- Fruta
Almoço
- Arroz, feijão, complemento, carne (guisado ou frango desfiado), sobremesa, suco
Lanche da tarde
- Iogurte
- Cardápio
Janta
- Arroz, feijão, complemento, carne (guisado ou frango desfiado), sobremesa, suco
Ceia
- Achocolatado
- Cardápio (bolo inglês ou bolacha salgada)

Após a internação de três dias, o paciente recebeu orientação nutricional de alta, uma vez que a alimentação é uma forma de tratamento na OI. O consumo de pelo menos 4 porções de lácteos (1 porção = 1 copo de 200 ml de leite/iogurte OU 2 fatias de queijo) foi orientado ao paciente, a fim de suprir as necessidades de cálcio e vitamina D. Recomendou-se também que esses alimentos fossem consumidos em refeições com menor expressão de fatores anti-nutricionais, como café da manhã, lanches e ceia. Além disso, para evitar a deficiência de vitamina D, foi recomendada ao paciente a exposição à luz solar por pelo menos 10 minutos três vezes por semana, sem proteção na cabeça e nos braços (9-11). Quanto aos horários de exposição, orientou-se que fosse evitado o período entre 10 h e 16 h.

## DISCUSSÃO

Apesar do tratamento com pamidronato melhorar a evolução clínica em crianças com OI, o crescimento longitudinal pode ser afetado (12). No entanto, estudo realizado com 41 crianças com OI em quatro anos de terapia com pamidronato, observou que o tratamento levou a um ganho significativo em altura em pacientes afetados moderada e severamente pela OI (13).

O modelamento e remodelamento de ossos são regulados principalmente pela interação entre fatores genéticos, influências bioquímicas e hábitos de vida como a nutrição, os quais interferem no comportamento de células ósseas e fatores reguladores envolvidos no crescimento e

manutenção do sistema esquelético (14). Assim, a alimentação equilibrada, com uma dieta adequada em cálcio é importante para manutenção da massa óssea e pode ajudar no tratamento de doenças ósseas, como a OI.

Dessa forma, embora não haja cura da doença, existem diversas ferramentas terapêuticas capazes de melhorar o curso da condição clínica e a qualidade de vida de pacientes com OI. No entanto, o cuidado integral, utilizando uma abordagem multidisciplinar é necessário devido à complexidade e variabilidade clínica da doença (15).

## REFERÊNCIAS

1. Associação Brasileira de Osteogenesis Imperfecta (ABOI). [acesso em 27 de junho de 2010]. Disponível em [www.aboi.org.br](http://www.aboi.org.br)
2. Ministério da Saúde. Portaria nº 2305 de 19 de dezembro de 2001. Protocolo de Indicação de Tratamento Clínico. [acesso em 27 de junho de 2010]. Disponível em [www.aboi.org.br/portaria2305.html](http://www.aboi.org.br/portaria2305.html)
3. Salehpour S, Tavakkoli S. Cyclic pamidronate therapy in children with osteogenesis imperfecta. *J Pediatr Endocrinol Metab.* 2010; 23:73-80.
4. Vallo A, Rodriguez-Leya F, Rodríguez Soriano J. Osteogenesis imperfecta: anthropometric, skeletal and mineral metabolic effects of long-term intravenous pamidronate therapy. *Acta Paediatr.* 2006;95:332-9.
5. Cozzolino, SMF. Biodisponibilidade de nutrientes. 2ª ed. atual. e ampl. – Barueri, SP: Manole, 2007.
6. Dietary Reference Intakes (DRIs): Recommended Intakes for Individuals, Food and Nutrition Board, Institute of Medicine, National Academies, 2004, retrieved 2009-06-09.
7. Garza C. New growth standards for the 21st century: a prescriptive approach. *Nutr Rev.* 2006;64:S55-9.
8. de Onis M, Onyango AW, Borghi E, Siyam A, Nishida C, Siekmann J. Development of a WHO growth reference for school-aged children and adolescents. *Bull World Health Organ* 2007;85:660-7.
9. Lips P. Vitamin D deficiency and secondary hyperparathyroidism in the elderly: consequences for bone loss and fractures and therapeutic implications. *Endocr Rev.* 2001;22:477-501.
10. Lucas RM, Repacholi MH, McMichael AJ. Is the current public health message on UV exposure correct? *Bull World Health Organ.* 2006; 84:485-91
11. Dusso AS, Brown AJ, Slatopolsky E. Vitamin D. *Am J Physiol.* 2005; 289:F8-28
12. Srivastava T, Alon US. Bisphosphonates: from grandparents to grandchildren. *Clin Pediatr.* 1999; 38:687-702

13. Zeitlin L, Rauch F, Plotkin H, Glorieux FH. Height and weight development during four years of therapy with cyclical intravenous pamidronate in children and adolescents with osteogenesis imperfecta types I, III, IV. *Pediatr*. 2003;111:1030-6.
14. Carvalho DCL, Rosim GC, Gama LOR, Tavares MR, Tribioli RA, Santos IR, et al. Tratamentos não farmacológicos na estimulação da osteogênese. *Rev Saúde Pública* 2002;36:647-54.
15. Fano V, Celín MR, del Pino M, Buceta S, Obregón MG, Primomo C, et al. Osteogénesis imperfecta. Evaluación clínica, funcional y multidisciplinaria de 65 pacientes. *An Pediatr (Barc)*. 2010;72:324-30.

*Recebido: 18/08/2010*

*Aceito: 25/09/2010*