

**CENTRO DE REFERÊNCIA EM OSTEOGÊNESE IMPERFEITA DO RIO GRANDE DO SUL (CROI-RS):
ASPECTOS CLÍNICOS DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES EM TRATAMENTO**

Evelise Silva Brizola, Marina Bauer Zambrano, Temis Maria Felix

Introdução: A Osteogênese Imperfeita (OI) é uma desordem causada por defeitos genéticos na produção do colágeno tipo I, determinando ampla variação nas manifestações clínicas. Pode ser classificada em oito tipos de acordo com o grau de severidade e os aspectos clínicos, dentre estes fraturas de repetição, escleras azuladas e Dentinogênese Imperfeita. Objetivo: Descrever os aspectos clínicos de crianças e adolescentes com OI em tratamento no CROI-RS no HCPA. Material e Métodos: Foi realizado um estudo transversal com 62 pacientes com OI, idade entre 0 e 18 anos. Para avaliação dos aspectos clínicos foi utilizada uma ficha de avaliação específica e a densidade óssea foi avaliada pelo DEXA. Resultados: A idade média dos indivíduos foi de $111,6 \pm 6,3$ meses, 32 do gênero feminino, 50% do tipo I, 14,5% do tipo III e 35,5% do tipo IV. Desta amostra 93,5% tinham escleras azuladas e 43,6% Dentinogênese Imperfeita, 37,1% apresentaram fraturas ao nascimento, 19,3% apresentaram mais de 20 fraturas, 36% possuíam deformidades esqueléticas, 22,6% usavam haste intramedular e 59,7% foram classificados com osteopenia. Em relação à marcha 74,2% deambulavam, 9,7% deambulavam apenas curtas distâncias e 16,1% não deambulavam. Em relação ao tratamento medicamentoso com Bifosfonados, 36,8% utilizavam Alendronato e 46,1% Pamidronato de Sódio, sendo que dos que realizavam o tratamento com Pamidronato de Sódio 26,3% iniciaram com idade entre 0 e 6 meses e 41,1% com mais de 5 anos. Conclusão: Estes dados corroboram com a literatura, as características clínicas são clássicas e variam de acordo com os tipos de OI, apresentando desde formas leves que necessitam de alguns cuidados específicos até formas graves com diversas complicações exigindo tratamento e manejo mais complexos.