

## **Doenças Hereditárias do Metabolismo | Casuística / Investigação**

### **PAS-049 - (23SPP-12693) - TRATAMENTO COM BIFOSFONATOS NA OSTEOGÊNESE IMPERFEITA**

Anabela Bandeira<sup>1</sup>; Carolina Fraga<sup>1</sup>; Célia Azevedo Soares<sup>1</sup>; Joana Correia<sup>1</sup>; Margarida Paiva Coelho<sup>1</sup>; Esmeralda Martins<sup>1</sup>; Gabriela Soares<sup>2</sup>

1 - Centro Hospitalar Universitário de Santo Antonio; 2 - Centro Hospitalar de Tras-os-Montes e Alto Douro

#### **Introdução e Objectivos**

O tratamento com bifosfonatos na osteogénese imperfeita (OI) aumenta a densidade mineral óssea e reduz o número de fraturas mas o esquema e a duração deste tratamento ainda necessita de investigação.

#### **Metodologia**

Estudo retrospectivo de crianças com OI tratadas com bifosfonatos. Múltiplas variáveis foram comparadas antes e dois anos após o tratamento.

#### **Resultados**

21 crianças foram incluídas (12 do sexo masculino; 12 com tipo I, 4 com tipo III e 4 com OI tipo IV). A idade mediana do primeiro tratamento foi de 5 anos de idade. O nº total de fraturas foi significativamente menor após o tratamento (mediana antes = 2, após = 0,  $p= 0,0014$ ). A densidade mineral óssea e o score-z foram significativamente maiores após o tratamento (mediana antes = 0,370, após = 0,562,  $p= 0,0022$ ; mediana antes = -2,8, após = -0,85,  $p= 0,0144$ ).

#### **Conclusões**

O tratamento da OI com bifosfonatos foi eficaz na redução do número de fraturas e na melhoria da densidade mineral óssea e do score-z. A avaliação da resposta ao tratamento e da duração do mesmo deve ser feita de forma individualizada.

**Palavras-chave :** Osteogenese Imperfeita