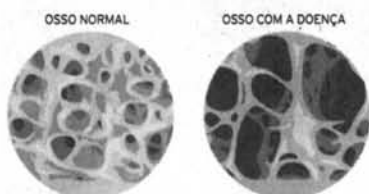


Saúde

Ossos de vidro: falta informação

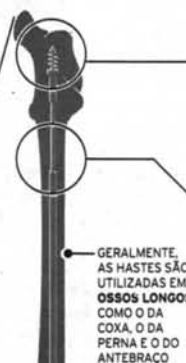
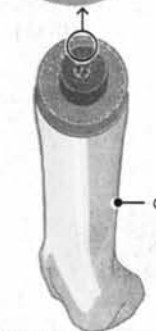
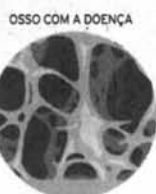
OSTEOGÊNESE IMPERFEITA

Tratamento inclui medicação indicada para osteoporose (bifosfonados) e cirurgia para alguns casos

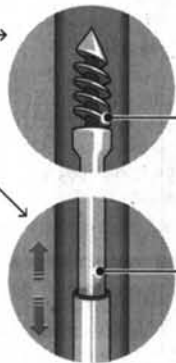


O que é

Quem tem osteogênese imperfeita apresenta uma **deficiência do colágeno do tipo 1**, que é responsável pela resistência óssea. Sem essa proteína, um simples abraço pode ser responsável pela quebra de um osso



GERALMENTE, AS HASTES SÃO UTILIZADAS EM OSSOS LONGOS COMO O DA COXA, O DA PERNA E O DO ANTEBRAÇO



Cirurgia

Uma das alternativas de tratamento é a inclusão de uma **haste metálica no interior do osso**, na região da medula, que garante a firmeza dos ossos

Para que não precisem ser trocadas periodicamente, hoje existem **hastes de formato telescópico** que "crescem" junto com o paciente. Elas são constituídas de duas partes que deslizam uma dentro da outra

Esse tipo de cirurgia ainda é muito cara, mas especialistas do Hospital das Clínicas estudam uma maneira de baratear os custos para que ela possa ser amplamente oferecida pelo SUS. Procedimento não é indicado para todos os casos

INFOGRÁFICO/AE

Hospital das Clínicas cria grupo de estudos para pesquisar a doença e melhorar o tratamento

MARIANA LENHARO

mariana.lenharo@grupoestado.com.br

Os aniversários têm um significado especial para a escritora portuguesa Mafalda Ribeiro, de 27 anos. Ao nascer, os médicos disseram que ela não viveria mais que um mês. Os ossos do bebê, de tão frágeis, tinham sido fraturados dentro do útero da mãe. Naquela época, início dos anos 1980, os médicos pouco sabiam sobre a osteogênese imperfeita, popularmente conhecida como doença dos ossos de vidro. No Brasil, os especialistas já descobriram que ela não é tão rara como se pensava no passado. Por isso, o Hospital das Clínicas (HC) está recrutando voluntários para fazer um estudo inédito sobre o perfil dos pacientes no País.

"Pretendemos fazer um estudo da história natural da doença. Ainda não há trabalhos desse tipo", conta o ortopedista Roberto Guarnerio, coordenador de Ambulatório de Ortopedia Pediátrica do HC, setor que será responsável pela pesquisa. A ideia é fazer o acompanhamento de portadores de osteogênese imperfeita que tenham entre 3 a 17 anos. Além disso, o hospital estuda formas de baratear uma cirurgia bastante delicada que pode

melhorar a vida de vários portadores da doença, de modo que o procedimento possa ser amplamente oferecido pelo SUS (veja acima).

Antes apontada como raríssima, hoje estima-se que a enfermidade atinja uma em cada 10 mil pessoas, segundo o ortopedista José Antonio Pinto, chefe da disciplina de Ortopedia Pediátrica da Universidade Federal de São Paulo. Para a antropóloga da Universidade de São Paulo (USP) Rita Amaral, a desinformação decorre da falta de perspectiva para os pacientes: como a doença não tem cura, por muito tempo se acreditou que as pessoas afetadas não chegariam à idade adulta. Portadora da enfermidade, aos 52 anos, Rita prova o contrário.

Se até 1996 os médicos afirmavam que, além de Rita, existiam apenas três ou quatro casos em todo o Brasil, hoje se sabe que a enfermidade atinge pelo menos 12 mil pessoas no País, segundo estimativas da Associação Brasileira de Osteogênese Imperfeita. São pacientes que já nascem com a osteogênese. Trata-se de uma doença genética que tem como principal causa a falha na produção do colágeno, proteína responsável pela resistência óssea. "Funciona como um muro em que se utiliza um cimento de qualidade inferior, por isso o osso fica fragilizado", explica Antonio Pinto. Além da fragilidade óssea, a doença faz com que as articulações fiquem frouxas, a pele mais elástica, a esclera (que é a parte

branca dos olhos) azulada e os dentes com esmalte de má qualidade.

Abalos psicológicos

Além dos problemas físicos, também feridas psicológicas podem afetar o doente e sua família. Há casos de pais que foram afastados dos filhos por suspeita de espancamento antes que a doença fosse diagnosticada, conta o ortopedista pediátrico Celso Rizzi, do Instituto Nacional de Traumatologia e Ortopedia do Rio de Janeiro. "Quando a criança sofre maus tratos, também apresenta diversas fraturas, daí a confusão", detalha.

A doença dos ossos de vidro não acomete com a mesma intensidade todos os pacientes. O caso de Mafalda, que mede 97 cm e pesa 20 quilos, é um dos mais severos, a ponto de ela nunca ter conseguido andar: a delicadeza dos ossos não permite que eles sustentem o peso do próprio corpo sem que se quebrem. Há quadros mais brandos, em que a doença se estabiliza na idade adulta. Essa situação virou até tema de filme, em 2000, quando *Corpo Fechado*, com Bruce Willis, contou a história de um portador da doença, interpretado por Samuel L. Jackson. ::

QUADROS

TIPO 1

» é mais brando, com manifestação na infância, aparecimento de surdez e escleras azuladas. De 5 a 10% desses pacientes chegam a necessitar de cadeira de rodas

TIPO 2

» é o mais grave de todos. O grau de fragilidade pode causar morte intrauterina por esmagamento dos ossos pela contração do útero

TIPO 3

» fragilidade óssea grave, com deformidades ósseas múltiplas, encurvamentos e fraturas. Presença de esclera azulada. Mais da metade desses pacientes dependem da cadeira de rodas

TIPO 4

» fragilidade óssea moderada, presença de fratura aos 2 ou 3 anos de vida e de deformidades menos graves. Cerca de 40% dos pacientes tornam-se cadeirantes



Serviço

Para agendar consultas e fazer parte do grupo de estudos da doença no HC é preciso procurar o Instituto de Ortopedia e Traumatologia do Hospital

(Rua Dr. Ovídio Pires de Campos, 333). De 2ª a 6ª, das 7 às 16h
Informações: ☎ 3069-6943
Documentos: RG e também encaminhamento médico com diagnóstico

Tratamento inclui remédios e cirurgia

☉ O tratamento envolve a medicação com os chamados bifosfonatos, remédios também usados para tratar a osteoporose. Cirurgias de inclusão de hastes metálicas no interior dos ossos também são

recomendadas para alguns casos (leia mais na arte ao lado).

Desde 2001, os pacientes de osteogênese imperfeita de até 18 anos têm direito a receber do Sistema Único de Saúde (SUS) o pami-

dronato dissódico, medicamento bifosfonato também utilizado no tratamento da osteoporose.

Esse remédio atua da seguinte forma: ossos são continuamente renovados por dois tipos de células, um que fabrica o osso e o outro que o desfaz. As drogas bifosfonadas diminuem a ação da célula que desfaz o osso, dando a chance para que o osteoblasto fortaleça os ossos, que ficam mais duros e resistentes. Especialistas constataam que, apesar de não ser possível curar a doença, existe uma grande redução de fraturas com o uso do medicamento.

O subsídio ao fármaco se limita à infância e adolescência porque, na fase adulta, as fraturas costumam diminuir naturalmente, só voltando a reaparecer depois dos 50 anos. Outra opção de tratamento é a inclusão de hastes metálicas no interior dos ossos para corrigir deformidades e prevenir novas fraturas (veja arte ao lado). Segundo o ortopedista Celso Rizzi, do Instituto Nacional de Traumatologia e Ortopedia do Rio, essa técnica foi desenvolvida há anos, mas só recentemente as novas técnicas e materiais utilizados tornaram o procedimento mais seguro.

Atualmente, além da haste flexível, existe também a opção da haste telescópica, que tem a capacidade de acompanhar o crescimento do paciente. Pesquisadores do Hospital das Clínicas estudam maneiras de baratear esse material, que ainda custa muito caro, fazendo com que o procedimento seja restrito. O ortopedista José Antonio Pinto, chefe da disciplina de Ortopedia Pediátrica da Unifesp, lembra que a cirurgia com hastes telescópicas não são indicadas para todos os pacientes, já que ela exige que o osso tenha uma qualidade mínima. ::

PINGUE-PONGUE

Mafalda Ribeiro

ESCRITORA PORTUGUESA PORTADORA DA DOENÇA

'Sou apaixonada pela vida e pelas pessoas'

ARQUIVO PESSOAL



Mafalda, portadora da doença

Você sempre foi consciente de que era diferente?

Completamente. Primeiro, nada me foi ocultado desde o princípio. Não me colocaram numa redoma de cristal. Os pais, familiares e todos os colegas de escola tiveram o cuidado de não me esconder em casa. Percebi que não podia correr, saltar e fazer brincadeiras que levassem a fraturas porque a seguir vinha a dor. Aceitei isso muito naturalmente.

Alguma vez sentiu-se vítima de preconceito?

Aprendi a gostar de mim como sou. Tal como me conheci, com olhos esverdeados, pele clara, sorriso rasgado e mãos compridas, também sabia que me chamava Mafalda e que tinha osteogênese imperfeita. Nunca me trataram mal por sofrer de uma doença. Mesmo que tentassem eu não deixava. Sou a primeira a brincar comigo mesma.

Como a doença interfere na sua relação com as pessoas?

Interfere muito, de forma positiva. O fato, por exemplo, de poder ainda com 27 anos andar no colo faz com que as relações emocionais sejam vividas mais intensamente. Sou uma apaixonada pela vida. Se não fosse portadora de deficiência não teria uma noção tão consciente do mundo que me rodeia. Sou observadora, tagarela, uma espécie de psicóloga dos amigos.

Como é o seu cotidiano?

Tenho uma vida perfeitamente normal, igual aos jovens da minha idade. Quando há barreiras, tenho o privilégio de ser portátil (20kg, em 97 cm) e pegam-me no colo. Não sofro a discriminação.

Como é o tratamento que faz para a osteogênese imperfeita?

Tenho dores normais musculares das mudanças de tempo, de debilitação física causada pela minha vida agitada e cansativa, mas fora isso sou uma pessoa saudável. ::