

# Osteogenesis Imperfecta

Como viver com  
"Ossos de Cristal"



**OI** ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE  
OSTEOGENESIS IMPERFECTA  
FUNDADA EM 11 DE DEZEMBRO DE 1999

[www.ebooksbrasil.org](http://www.ebooksbrasil.org)

Osteogenesis Imperfecta: como viver com “ossos de cristal”

ABOI – Associação Brasileira de Osteogenesis Imperfecta

Organização e traduções:

Rita Amaral

Versão para eBook

eBooksBrasil.com

Fonte Digital

Documento da Tradutora

©2003 – ABOI – Associação Brasileira de Osteogenesis Imperfecta



## **Osteogenesis Imperfecta: como viver com “Ossos de Cristal”**

**ABOI – Associação Brasileira de Osteogenesis Imperfecta.**

Organização e traduções de Rita Amaral

Copyright: Associação Brasileira de Osteogenesis Imperfecta

Os textos aqui apresentados podem ser livremente copiados e divulgados desde que citada sua autoria.

São Paulo – Brasil – 2002

# **Apresentação**

Rita Amaral

A Osteogenesis Imperfecta, chamada de O.I., é uma doença que tem como principal sintoma a fragilidade óssea. Os portadores de O.I. costumam ter dezenas ou centenas de fraturas, ossos que se curvam e duas características marcantes: a esclerótica (branco do olho) azulada e o rosto triangular. Alguns também têm dentes acinzentados e frágeis, podendo ainda, alguns portadores, apresentarem surdez motivada por problemas nos ossinhos do ouvido interno. Devido aos inúmeros problemas nos ossos, quem tem O.I. costuma ter estatura muito baixa e desvios de coluna. Até bem pouco tempo, os únicos tratamentos possíveis para a O.I. eram o engessamento dos membros fraturados e, eventualmente, se os ossos não fossem frágeis demais, cirurgias corretivas, colocando-se pinos de aço dentro deles a fim de corrigir as curvaturas e dar-lhes firmeza. Sendo uma doença rara (atinge um a cada 21.000 nascidos), pouco se tem estudado sobre ela e mesmo os médicos a conhecem pouco também, o que muitas vezes acaba complicando a situação dos portadores.

Buscando melhorar o nível de informação sobre a O.I. entre portadores, médicos e paramédicos e lutar por melhores condições de tratamento e pesquisa, foi

fundada, em dezembro de 1999, a Associação Brasileira de Osteogenesis Imperfecta – ABOI, resultado da união de portadores, familiares e médicos especialistas interessados.

A primeira ação da ABOI foi a solicitação, ao SUS, da doação gratuita do pamidronato dissódico a única (e cara) droga existente no mercado capaz de proporcionar a melhoria da qualidade dos ossos e da mobilidade dos portadores de O.I., especialmente quando aplicada em crianças. Este medicamento pode auxiliar na melhoria da qualidade de vida de muitos portadores. No entanto, o pamidronato **não cura a O.I.** e nem é indicado para todo e qualquer portador. Exames aprofundados (de sangue, urina, densidade óssea e outros) devem ser realizados antes de sua aplicação.

Graças ao esforço coletivo da ABOI e dos médicos, em 2001 o Ministério da Saúde criou, através da Portaria 2305 de 19 de dezembro, dez Centros de Referência em Osteogenesis Imperfecta – CROI –, que devem receber para tratamento com pamidronato pago pelo SUS, portadores de Osteogenesis Imperfecta de 0 a 21 anos. Veja no final do livro\* onde estão sendo instalados estes CROIs.

# O que se deve saber sobre Osteogenesis Imperfecta.

Rita Amaral

## 1 – Exercícios físicos são fundamentais para os portadores de O.I..

Sempre que não estiver engessado, o portador deve procurar exercitar a musculatura. O melhor exercício, sempre que possível, é **andar**.

Andar é uma função importante para o ser humano, não apenas pela liberdade de ir e vir, agir etc., mas também por outras razões. Veja algumas delas:

- Andar fortalece os ossos, pois ao colocar peso sobre eles o corpo reconhece quanto colágeno, cálcio e outros minerais precisa para suportar tal peso e cria osso adequado para isso.
- Andar é importante para a circulação sanguínea. O coração bombeia o sangue para o corpo e um sofisticado sistema de artérias e músculos, localizado nas pernas e considerado uma espécie de “segundo coração”, o “empurra” para cima, de volta ao coração. Andar fortalece este sistema circulatório, evitando problemas coronários, vasculares (de circulação do sangue) etc.

- Andar favorece os movimentos do intestino e da bexiga, mantendo-os em bom funcionamento, melhorando o estado nutricional e urinário da pessoa.
- Andar fortalece a coluna vertebral.
- Quando é impossível andar, deve-se fazer outros exercícios, como natação, hidroginástica, exercícios respiratórios etc. Mesmo exercícios simples, como dobrar e esticar os braços e as pernas, são importantes. O médico e o portador devem decidir juntos que exercício é melhor de acordo com cada caso específico.

## **2 – Uma boa alimentação é essencial.**

Uma boa alimentação é essencial para todas as pessoas e, evidentemente, também para os portadores de O.I.. Eles devem ter uma alimentação rica em cálcio, fósforo, magnésio e vitaminas. Especialmente os que recebem o tratamento com pamidronato, devem tomar um suplemento de cálcio, pois o **pamidronato não é cálcio**, e sim um “condutor”, que leva o cálcio do sangue para os ossos. É preciso ter um “extra” de cálcio quando se toma o pamidronato. Se você toma pamidronato ou alendronato e seu médico não lhe recomendou suplemento de cálcio, vitamina D e exercícios, converse com ele sobre isto.

## **Recomendações em nutrição**

### **CÁLCIO – Contribui para o crescimento ósseo**

Alimentos que contêm cálcio:

Leite e derivados lácteos (queijo, iogurte, requeijão,

manteiga etc)  
Peixe  
Salmão  
Amêndoas  
Brócolis  
Espinafre  
Legumes

**FÓSFORO – Diminui a eliminação de cálcio pela urina**

Alimentos que contêm fósforo:

Carne  
Fígado  
Coração  
Rim  
Peixes  
Amêndoas  
Nozes  
Brotos de soja  
Gema de ovo

**MAGNÉSIO – Favorece a formação de colágeno**

Alimentos que contêm magnésio:

Cereais integrais (trigo, aveia, soja, arroz integral etc)  
Gérmen de trigo  
Acelga  
Batatas  
Amêndoas  
Chocolate amargo  
Nozes  
Legumes

**ZINCO – Favorece o crescimento das células ósseas**



Alimentos que contêm zinco:

Cereais integrais (trigo, aveia, soja, arroz integral etc)

Ostras

Carnes vermelhas

Rins

### **VITAMINA C – Favorece a formação de colágeno**

Alimentos que contêm vitamina C:

Laranjas

Limões

Maçãs

Kiwis

Acerolas

Pimentões

Tomates

Verduras de folha verde

### **VITAMINA D – Favorece a absorção do cálcio**

Alimentos que contêm vitamina D:

Azeite

Leite

Sardinhas

Salmão

Óleo de fígado de bacalhau

### **Alimentos não recomendáveis**

Embutidos (lingüiças, salsichas, chouriço, salame, copa etc)

Cafeína (Café e chá mate ou preto)

Refrigerantes (coca-cola, pepsi-cola etc)

Bebidas alcoólicas

**3 – Problemas respiratórios são comuns em portadores de O.I.**

Para diminuir as conseqüências da compressão medular (achatamento dos ossinhos da coluna vertebral) por falta de cálcio ou desvios como a escoliose, tanto adultos como crianças devem fazer exercícios respiratórios. Cantar, encher balões de ar, soprar línguas-de-sogra, empurrar uma bolinha de ping-pong dentro de uma bacia d'água soprando-a com um canudinho, são alguns dos exercícios que podem ser feitos. Casos mais graves precisam de terapia respiratória específica. Se você sente muito **cansaço sem razão aparente**, pode ser o momento de começar a fazer exercícios respiratórios. Para quem pode fazer, natação é uma das melhores formas de exercício, também neste caso. Mas não espere o cansaço aparecer: faça sempre exercícios respiratórios.

#### **4 – Alguns portadores de O.I. podem sofrer perda da audição.**

Devido a problemas nos ossinhos do ouvido médio, que podem ser frágeis ou malformados perdendo sua capacidade de transmitir bem os sons ao ouvido interno, alguns portadores perdem a audição, ou parte dela.

Algumas pessoas podem ter uma alteração da audição na idade adulta, que pode ser de grave a profunda, enquanto outras perdem a audição num nível leve ou moderado. Algumas pessoas com O.I nunca apresentam problemas auditivos. Outras sofrem uma perda da audição de tipo grave e progressivo, mas podem melhorar com uma cirurgia conhecida como estapedectomia. Nesta operação coloca-se uma prótese que permite a transmissão normal das ondas sonoras ao ouvido interno. Há também outras questões pré e pós-operatórias que devem ser avaliadas, discutidas ou esclarecidas para que uma pessoa com O.I seja

submetida a esta cirurgia. Em geral os pacientes devem ir a centros de tratamento em que os otólogos (médicos especializados em problemas de audição) tenham uma boa experiência em cirurgias deste tipo, como os hospitais universitários. Recomenda-se que todo portador, especialmente crianças que apresentam problemas de fala, atrasos para falar ou otites recorrentes façam uma avaliação audiométrica. Mesmo que não haja sintomas, fazer uma **audiometria anual** é recomendável.

### **5 – Quem tem Osteogenesis Imperfecta pode ter também Dentinogenesis Imperfecta**

A Dentinogenesis Imperfecta é uma fragilidade no esmalte dos dentes que afeta apenas alguns portadores de O.I.. Quando isso acontece, é conveniente procurar o dentista o mais cedo possível, a fim de evitarem-se problemas de mandíbula e de audição. O tratamento mais comum, até agora, é a colocação de coroas em todos os dentes.

### **6 – A dor crônica afeta alguns portadores**

A dor associada às múltiplas fraturas, pode levar a um desnecessário sofrimento e, quando não tratadas, podem resultar em dor crônica, impedindo uma vida produtiva. A dor crônica é a dor que, além de durar um tempo maior que o esperado, interfere na vida normal da pessoa. Muitas vezes os problemas que lhe deram origem foram sanados, mas a dor continua. Essas dores podem estar associadas às múltiplas fraturas, problemas vertebrais, deformação das juntas, osteoartrites, contraturas, deformidade ou mau alinhamento dos membros e recorrentes dores na barriga.

O tratamento da dor em portadores de O.I., tanto adultos como crianças, exige avaliação adequada e um programa de tratamento visando as múltiplas formas de dor aguda e crônica. Com o aumento da média de vida das pessoas com O.I., as dores relacionadas à velhice também aparecem mais fortemente. Nestes casos, uma abordagem interdisciplinar no tratamento da dor é a atitude mais recomendada.

### **Dicas**

Entre os modos de enfrentar a dor estão o uso de calor e do frio, na forma de banhos ou bolsas de água quente, que podem aliviar dores crônicas ou músculos rijos. Bolsas de gelo ou frias também aliviam várias sensações dolorosas de nervos afetados, além do frio ajudar a prevenir inchaços e inflamações. Calor ou frio podem ser aplicados por 15 a 20 minutos de cada vez na área dolorida com uma toalha que pode ser colocada entre a pele e a fonte de frio ou calor para protegê-la. Toalhas quentes ou bolsas de água aquecidas no forno de microondas também providenciam uma rápida fonte de calor. Latas de cerveja ou de sucos, geladas, ou saquinhos de vegetais congelados no freezer também são bolsas de gelo instantâneas.

### **7 – Exercícios e fisioterapia são muito importantes**

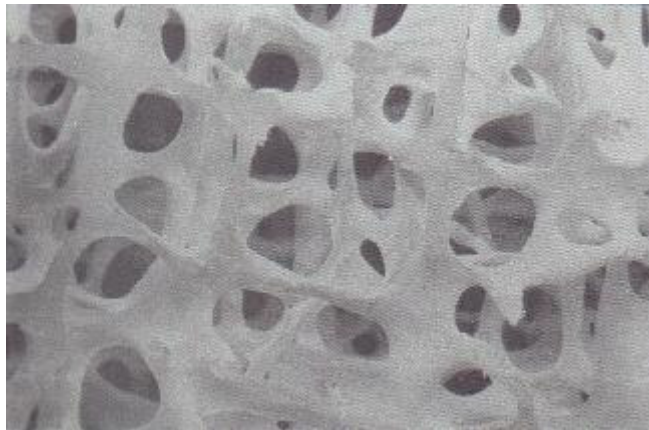
Realizados sob os cuidados de um profissional que conheça a natureza da O.I., exercícios e fisioterapia podem ser excelentes no fortalecimento dos músculos, ajudando a pessoa a ter um visão mais positiva da vida. Devido ao fato de que os exercícios físicos aumentam o nível de endorfinas (analgésicos naturais produzidos pelo cérebro) no corpo, as dores podem diminuir. Para

crianças com O.I. é importante começar a fisioterapia tão cedo quanto possível. Fisioterapeutas podem ensinar posicionamentos apropriados, postura e exercícios que fortaleçam os músculos sem afetar os ossos. Os exercícios podem ser simples, como dobrar e desdobrar as pernas e os braços, por exemplo. Hidroterapia é uma das melhores técnicas de exercícios para suavemente aumentar a tonicidade muscular e reduzir a dor.

# O que é um osso?

Dr.Horacio Plotkin

Nosso esqueleto serve como estrutura para nosso corpo. Os ossos servem como vasilhame para proteger os órgãos vitais e para facilitar os movimentos. Eles são feitos de fibras de colágeno, minerais como cálcio e fósforo e células ósseas. O colágeno é uma proteína com uma complexa estrutura tridimensional, comparável a uma corda. Os minerais e o colágeno dão uma força tensorial ao osso [capacidade de resistir à fratura – *nota da tradutora*]. As células ósseas são responsáveis por sua dinâmica. A estrutura do osso é comparável a um galho de árvore, com o colágeno sendo a madeira rodeada por cristais minerais e as células ósseas comparáveis com as folhas.



# Osso Normal

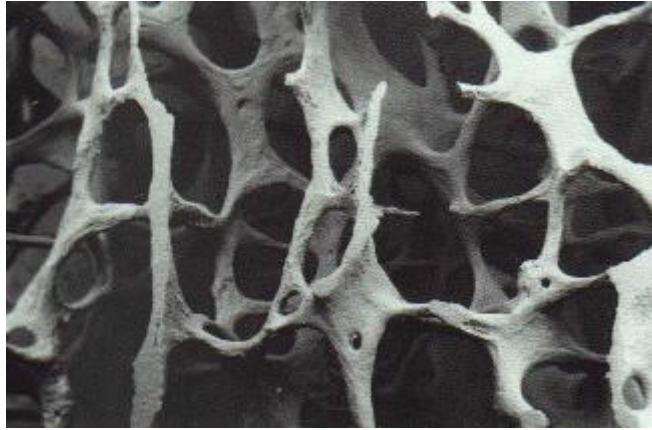
## **Células ósseas: síntese e reabsorção**

Os ossos são continuamente renovados e modificados pelas células ósseas. Os *osteoblastos* são as células ósseas que constroem os ossos (fazem a síntese). Os *osteoclastos* destroem o osso já formado, para que ele seja renovado (fazem a reabsorção). A massa óssea está em constante equilíbrio entre formação e reabsorção. Durante o crescimento das crianças a atividade dos *osteoblastos* é mais alta que a atividade dos *osteoclastos*, resultando num ganho de massa óssea. Entretanto, em algumas pessoas, a atividade se inverte. Nestes casos existe uma perda de massa óssea. A imobilização do corpo causa uma desaceleração da atividade dos osteoblastos e uma aceleração da atividade dos osteoclastos. Ossos crescem de três modos:

- na altura: durante a infância, por formação de osso novo e aumento das placas que estão localizadas nas extremidades dos ossos.
- em densidade: pela deposição de finas camadas de osso em suas superfícies externas, assim como acontece no desenvolvimento dos troncos das árvores.
- por remodelação: os ossos constantemente se remodelam, configurando-se para corresponder às diferentes tarefas impostas a eles

Cada vez que uma pessoa se move o esforço é transmitido aos ossos pela gravidade e pelos músculos. A mineralização do osso tem um importante papel no

desenvolvimento normal do esqueleto de uma criança.



Osso com Osteogenesis Imperfecta.

Quando uma pessoa tem um de seus membros imobilizados devido a uma fratura, existe perda de massa óssea



# Cirurgias

Dr. Horacio Plotkin

Muitas crianças com O.I. são capazes de andar, mas não podem fazer nenhum progresso nisso por causa das repetidas fraturas.

A proposta da cirurgia de *rodding* é controlar o número de fraturas e corrigir deformidades.

Nas áreas onde houve uma fratura ou o osso está curvo, ele é cortado e realinhado. Uma haste de aço de tamanho apropriado é introduzida através dos seus segmentos para torná-lo reto.

A haste age como um eixo interno para fortalecer o osso fraturado e diminuir muito a dor de uma fratura.

O *rodding* pode também permitir que a pessoa seja mais ativa após a fratura e evita prolongados períodos de engessamento e inatividade.

*Rodding* é uma cirurgia usualmente restrita a crianças com as formas moderada ou severa de O.I., ou para repetidas fraturas de um ou muitos ossos longos. Recomenda-se, normalmente, esperar até que a criança tenha pelo menos um ano de idade para realizar o *rodding*, mas o procedimento cirúrgico tem sido realizado com crianças de até 3 meses.

# **Fraturas em Crianças**

Dr. Horacio Plotkin

É difícil lidar com as inúmeras repetições de episódios de fraturas e com a visão de seu filho sofrendo a dor de um osso fraturado. Você deve ter em mente, contudo, que fraturas ocorrerão, não importa o quão cuidadoso/a você seja. Fraturas devem ser aceitas como parte da constituição física de sua criança.

## **Reconhecendo fraturas.**

Os seguintes sinais podem indicar a presença de uma fratura em crianças:

- Elas podem chorar de repente e muito alto.
- Você pode ouvir um som do estalo do osso quando quebra ao manusear a criança.
- Você pode notar inchaço, ferimento ou calor da pele em redor da área.
- Elas podem auto-immobilizar uma fratura no braço.
- Elas podem girar sua cabeça na direção do braço fraturado para diminuir a tensão dos músculos do lado do ombro.

## **Se você suspeita de uma fratura:**

- Tente ficar calmo/a e confortar a criança.
- Tente localizar a fratura tocando delicadamente apenas na superfície de cada membro, começando com aquele onde você menos espera a fratura.

### **Quando ocorre uma fratura:**

- Administre o medicamento analgésico como prescrito por seu médico para aliviar a dor.
- Imobilize o braço ou perna temporariamente, usando as instruções mencionadas abaixo.
- Cuidadosamente transporte sua criança para o médico.

### **Dicas para imobilização de osso fraturado durante o transporte para o médico:**

Para imobilizar o fêmur (osso da coxa) coloque uma proteção de toalha entre as duas pernas e embrulhe ambas as pernas, juntas, com uma bandagem elástica.

Outra opção é cortar uma peça oval de cartão, do tamanho da coxa, forrar com algo macio e colocar em volta dela como um gesso, enrolando o lugar com uma bandagem elástica.

Para imobilizar o úmero (osso de cima do braço), faça uma tipóia temporária prendendo com alfinetes de segurança a manga de uma camisa de manga longa no corpo da camisa acima e abaixo do pulso e do cotovelo.

## **Seu filho esconde a dor da fratura?**

Sylvia VanKepen

Crianças com O.I. algumas vezes escondem sua dor. Algumas das possíveis razões para isto são:

**Medo de ser inconvenientes para a família e os amigos “de novo”.**

*(“Algumas vezes minha família e amigos ficavam cansados de atravessar todo o processo de hospitalização, vendo-me atravessar toda a dor de novo”).*

**Medo dos pais ficarem bravos.**

*(“Alguns pais, não os meus, demonstram raiva pela inconveniência, para eles, de ter que hospitalizar seu filho”).*

Algumas vezes as criança apenas se convencem de que os pais ficarão com raiva ou decepcionados.

**Medo de não poder ir a algum lugar mais tarde porque terá que estar no hospital.**

*(“Se a família estava planejando sair no próximo feriado, ou eu estava planejando ficar com os amigos nos próximos dias, eu não queria admitir que isso podia não acontecer”).*

**Medo de outra hospitalização, outro gesso, outra cirurgia, outra série de raios X. Culpa, por dar “tanto trabalho”**

*(“Quando eu me machucava durante um período muito ocupado, isto é, Natal, sentia culpa porque minha mãe tinha que me ajudar com outro osso quebrado durante o tempo mais ocupado do ano”).*

**Idéia de ser corajoso/a, forte, resistente.**

*(“Uma vez que sempre me foi dito que eu era TÃO corajosa, eu acreditei que deveria ser sempre”).*

**Dedicação à escola/trabalho. Não deixar outra fratura obstruir esta meta**

*(“No último ano, machuquei meu pé a caminho do trabalho não querendo admitir perder um dia, agüentei a dor até voltar para casa e então faltei no dia seguinte”).*

**Racionalização ou esperança da possibilidade de não ser um osso quebrado.**

*(“Talvez apenas uma contração muscular”).*

## **Segurando sua criança**

Dr. Horacio Plotkin

O fato de que sua criança seja mais propensa a fraturas não deve desencorajar você de tocá-la e acariciá-la. Você deve sempre lembrar que seu filho precisa ser abraçado, tocado, e que conversem com ele. Estimulação freqüente é absolutamente necessária para o desenvolvimento emocional e social da criança. Não tenha medo de dar esse calor a seu filho.

Para segurar seu bebê sem perigo, você deve sempre planejar antes de erguê-lo. Sempre esteja seguro de que você sabe onde vai e que nada interrompa seu caminho. É importante que você se assegure de que os bracinhos do seu bebê, pernas, dedos dos pés e das mãozinhas não estão presos no cobertor nem em qualquer item da roupa, seja da sua ou da dele, pois um movimento brusco pode feri-lo.

Abrir seus dedos tanto quanto possível permitirá a você prover a maior superfície de contato possível entre sua mão e o corpo do bebê. Esta deve ser a posição de suas mãos quando você manusear sua criança. Quando você estiver pronta(o), levante seu bebê com uma mão atrás de sua cabeça e sua outra mão posicionada sob as nádegas. Assegure-se que as pernas dele/a estejam apoiadas no seu antebraço, para prevenir que balancem.

Passo a passo você deve:

- 1.** Planejar tudo.
- 2.** Verificar se os braços e pernas estão livres de cobertores.
- 3.** Se os dedos das mãos e pés estão livres de roupas.
- 4.** Abrir seus dedos.
- 5.** Levantar o bebê com uma mão por trás da cabeça e outra sob as nádegas.

## **Posicionamento e freqüentes questões**

Dr. Alfred I. duPont

O encurvamento dos ossos longos é uma freqüente complicação da Osteogenesis Imperfecta.

Um dos ossos que curvam mais facilmente é o fêmur. Isto não se deve apenas à fragilidade dos ossos, mas também ao *stress* mecânico normal que acontece ao osso durante as atividades musculares normais e na atividade de sentar.

Algumas crianças com O.I. são de menor estatura que as demais crianças de sua idade. Algumas precisam de dispositivos (adaptações) para sentarem comodamente e corretamente. Muitos dispositivos de sentar para bebês e crianças pequenas são grandes demais para média das crianças com O.I. Estas crianças freqüentemente acabam sentando com os joelhos tortos e virados para fora (sentando “em anel”). Não é incomum vermos uma criança sentada com os pés cruzados nos quadris e sem peso distribuído para o pé. Apesar de ser uma postura confortável para assumir, enquanto uma criança senta, ou num passeio de carrinho, cruzar as pernas sempre assim pode não ser bom para os ossos das pernas.

A melhor posição para sentar é a que permite distribuir o peso na pélvis, com os joelhos em rotação



neutra (nem para dentro, nem para fora). Os joelhos devem estar dobrados num ângulo de 90 graus e os pés apoiados para permitir a distribuição do peso das pernas. Se uma criança está apta a usar toda a parte inferior do corpo para se apoiar sentada, é mais fácil para ela trabalhar no controle da cabeça e do tronco. As imagens seguintes são um exemplo de como adaptar um carrinho de bebê para um ótimo alinhamento.



A primeira imagem mostra uma criança sentada em seu carrinho. Note a posição de suas pernas. Ela senta de modo semelhante no chão e numa cadeira alta. Esta postura facilita o encurvamento dos fêmures.



A segunda foto mostra como o carrinho é facilmente adaptado com um estofamento de espuma. A profundidade da adaptação é a distância das nádegas até o joelho da criança. A altura do dispositivo é a distância que vai de seu joelho até a sola de seu pé. A largura dele é a distância que vai do lado de fora de uma coxa até o lado de fora da outra coxa quando as pernas estão confortavelmente fechadas juntas. Pode-se usar um cortador elétrico para recortar o contorno de tamanho correto e desenvolver o apoio adequado das coxas nas laterais.



A terceira foto mostra o resultado de sentar num apoio estofado recortado, no carrinho. Note como as pernas são bem colocadas e como a criança parece confortável.

Crianças com O.I. podem desenvolver achatamento da cabeça ou contraturas (endurecimento das juntas) de diferentes partes do corpo. Portanto, é crucial posicionar seu bebê de modo a evitar estes problemas e também

fraturas. Use um colchão regular, com uma pele de ovelha ou semelhante por cima (e um lençol sobre ela); vire seu bebê de um lado e do outro e de bruços, se for tolerável por ele. Uma posição alternativa para “de bruços” é ter seu bebê apoiado em seu ombro enquanto você reclina as costas.

### **Lembre-se:**

1. Repousar de bruços ajuda a fortalecer os músculos do pescoço e dos braços do seu bebê e a esticar suas perninhas.

2. Se seu bebê tem problemas respiratórios, caixa torácica anormal ou múltiplas contraturas nos braços não tente colocar seu bebê de bruços. Em vez disso, coloque sacos de areia ou toalhas para segurá-lo, nas costas ou de lado.

3. Para sentar no carro e em carrinhos, é melhor ter equipamento em uma posição inclinada, se possível.

## Trocando fraldas

Dr. Horacio Plotkin

Para evitar fraturas, o manuseamento de seu bebê deve ser feito com muito cuidado.

Com o bebê de costas, abra uma fralda limpa e escorregue-a suavemente por debaixo da fralda suja, com as mãos espalmadas, para que a fralda não enrugue.

Abra a fralda suja e suavemente retire-a de baixo de seu bebê, deslizando-a, também, deixando a limpa por baixo.

Limpe seu bebê e então arraste por baixo dele outra fralda limpa.

Se seu bebê tem fraturas dolorosas você pode inserir lenços de limpeza dentro da fralda [do tipo que há no mercado para limpeza de maquiagem ou de bebês mesmo – *nota da tradutora*], apenas substituindo-os quando for realmente necessário.

As pernas do seu bebê devem ser manipuladas o mínimo possível. Se você precisa manusear suas perninhas, segurá-las com as mãos fechadas com firmeza (não com força) é melhor que levantá-las pelo calcanhar, prevenindo que puxões e movimentos bruscos causem fraturas.

# Brincando

Dr. Horacio Plotkin

A socialização se dá primeiramente, através da brincadeira, daí a importância de deixar seu filho interagir com outras crianças e com brinquedos estimulantes.

Cercá-lo de brinquedos vai promover seu desenvolvimento psicomotor.

Brinquedos apropriados incluem os leves, fáceis de manusear, e aqueles feitos com materiais suaves e pontas arredondadas.



Exemplos deles são bonecas macias, bichinhos de brinquedo pequenos e “abraçáveis” e brinquedos táteis, tais como livros com diferentes texturas.

Esta não é evidentemente, uma lista exaustiva. Contudo, segurança é sempre importante como também é de primeira importância providenciar brinquedos apropriados para o desenvolvimento e progressão do desenvolvimento de crianças normais.

Para uma criança que pode andar, lembre-se de deixar o piso relativamente livre de objetos em que ela possa pisar e escorregar. Além disso, qualquer coisa (brinquedos grandes, estantes, móveis) que a criança possa vir a usar como apoio deve ser bem estável. Estantes, de preferência, devem estar presas na parede.

# **Vestindo as roupas**

Dr. Horacio Plotkin

Crianças com O.I. são freqüentemente incomodadas por roupas de lã, portanto as leves e de algodão são recomendadas. Todas as aberturas para a cabeça, braços e pernas devem ser largas e as calças devem ser um tamanho ou dois maiores do que as aparentemente necessárias, para evitar constrição.

Botões, colchetes ou velcro nas aberturas dos agasalhos e das braguilhas podem ajudar a facilitar o vestir as roupas, evitando fraturas.

Se uma fratura muito dolorosa ocorrer durante o vestir é conveniente cortar a roupa de criança, para retirá-la sem piorar a fratura.

## **Moda**

Crianças com O.I. tendem a não perder suas roupas tão rapidamente quanto as outras crianças. Muitos pais sentem, entretanto, que ajuda a melhorar a auto-estima da criança investir no estilo mais atual e dar-lhes roupas da moda.

Uma auto-imagem positiva para crianças com O.I. é suficientemente difícil sem ter que enfrentar também problemas de auto-imagem sobre si ou suas roupas.

## **Alguns procedimentos que podem ajudar:**

1. Comece substituindo as roupas que sejam cansativas para seu filho vestir ou despir, substituindo por outras com reposicionamento de aberturas rápidas (velcro, colchetes etc.).

2. Posicione seu bebê confortavelmente e seguramente sobre suas roupas (ou perto delas) na hora de vestir, dependendo do que for apropriado para o estilo da peça a ser vestida.

3. Quando vestindo as mangas, sempre enfie sua mão dentro da manga e então, cuidadosamente, pegue o braço da criança. E com a outra mão, lentamente puxe a manga sobre o braço do bebê. A mesma técnica deve ser usada para vestir as calças.



# **Nutrição do bebê**

Dr. Horacio Plotkin

Os mesmos cuidados que se deve ter ao segurar e posicionar a criança enquanto se está dando a ela os cuidados de higiene, devem ser tomados em qualquer outra atividade. Cuidados adicionais devem ser tomados para não pressionar os membros num ângulo anormal enquanto alimentando.

Colocar o bebê para arrotar deve ser feito de modo muito delicado, dando suaves tapinhas nas costas com algo macio nas mãos.

Leite materno é uma excelente fonte de nutrição para recém-nascidos, incluindo aqueles com O.I. Entretanto, algumas crianças com O.I. severa podem ter dificuldades respiratórias que interfiram com sua habilidade para sugar. Nestes casos, a amamentação na mãe pode não ter o mesmo ótimo sentido na nutrição da criança, [é possível, contudo, extrair o leite com uma bombinha apropriada e dá-lo ao bebê na mamadeira ou por qualquer outro meio – *nota da tradutora*]

## **Crianças com O.I. na escola**

Dr. Horacio Plotkin

As crianças com O.I. não têm dificuldades intelectuais, portanto devem ir a escolas normais.

Muitas crianças com O.I. andam independentemente, com uma base larga (pernas bem separadas). Entretanto, elas freqüentemente têm fraturas, sofrem intervenções cirúrgicas etc., o que as força a usarem muletas, andadores e, algumas vezes, uma cadeira de rodas. A escola deve ser acessível a crianças deficientes, com rampas de acesso, banheiros acessíveis, mesa e cadeiras móveis, uma cadeira de rodas para casos de emergência e um plano de evacuação de emergência adaptado para crianças deficientes em caso de fogo.

Algumas crianças com O.I. carecem de estabilidade (equilíbrio) e precisam de uma melhor supervisão nos jardins da escola ou em superfícies molhadas.

Crianças com O.I. devem deixar a classe 5 minutos depois do fim da aula para evitar o tumulto. Em aulas de educação física elas não devem participar de nenhum esporte de impacto, para evitar ferimentos. Contudo, sua participação nessas aulas deve ser fortemente encorajada, respeitando-se, é claro, os limites de cada criança. O equipamento usado deve ser leve (como bolas, por exemplo).

A criança deve parar quando estiver cansada e deve usar órteses [aparelhos tutores ortopédicos – *nota da tradutora*] todo o tempo.

### **Outros elementos facilitadores da integração na escola**

- Carteiras ajustáveis;
- Cadeira de rodas com uma prancha;
- Tatame ou outro piso macio para períodos de descanso;
- Banheiros adaptados;
- Alcançadores [aparelhos extensores, pequenos bancos etc – *nota da tradutora*]

## **Pamidronato para O.I.: um panorama**

Dr. Horacio Plotkin

Pamidronato é uma medicação que pertence a uma família farmacológica chamada *bisfosfonatos*.

Os *bisfosfonatos* têm sido usados para o tratamento de osteoporose pós-menopausal e da moléstia de ossos de Paget. A ampla ação dessa medicação para diminuir a taxa de reabsorção dos ossos conduz ao aumento da densidade óssea.

Nosso protocolo [o protocolo de Montreal – *nota da tradutora*] estabelece uma série de três infusões de pamidronato por ano (isto é, uma a cada quatro meses). Cada infusão é feita durante três dias. No caso de crianças pequenas, o tratamento é repetido mais freqüentemente (isto é, a cada seis semanas), para potencializar os efeitos da droga num período da vida em que mudanças ocorrem muito rapidamente.

A resposta ao tratamento tem sido realmente encorajadora.

Primeiro, a dor tem diminuído significativamente, se não completamente desaparecido, em todos os pacientes.

Segundo, sua mobilidade e portanto, sua independência, têm sido aumentadas.

Terceiro, a incidência de fraturas tem sido significativamente reduzida, quando comparada com a

incidência antes do tratamento.

Finalmente, a densidade mineral dos ossos na espinha lombar tem aumentado, algumas vezes dramaticamente, em todas as crianças.

O mais importante é que a taxa de crescimento nestas crianças não diminuiu, quando comparada com a taxa antes do tratamento. A melhora destes pacientes em termos de densidade e mobilidade é definida como muito importante.

A terapia por pamidronato, embora não cure a doença, é efetiva na diminuição da dor e da incidência de fraturas e aumenta a mobilidade e densidade óssea em crianças com Osteogenesis Imperfecta severa, claramente levando a uma melhor qualidade de vida.

## **Cuidados especiais em casa**

Alejandra Iglesias

Estas são algumas medidas de segurança que através destes anos nos ajudaram com nosso filho, Ignacio.

Não significa que sirvam em todos os casos. Apenas esperamos dar algumas boas idéias que possam ser usadas, adaptando-as a outros casos de O.I..

### **Para evitar fraturas:**

Usamos um colete salva-vidas inflado levemente e outro de espuma sintética. Deste modo evitamos varias fraturas de costelas por golpes ao gatinhar ou tentar dar os primeiros passos.

Usamos a grade da cama até os dois anos e meio, mas cortamos uma parte perto dos pés da cama, pela qual Ignacio podia descer dela de acordo com sua vontade, sem perigo de cair enquanto dormisse.

Colocamos uma cadeirinha de carro para bebês sobre um cadeirão muito estável e de pés largos, de modo que Ignacio pudesse comer na mesa com a família na altura adequada, sem usar inestáveis almofadas e além disso com cinto de segurança.

Colocamos um corrimão como os de escada, feito com canos de luz de plástico, ao longo dos corredores e

paredes descobertas a fim de que pudesse exercitar-se caminhando com apoio (em paredes lisas ninguém pode agarrar-se se for cair).

Colocamos antideslizantes fixos, ou seja: colamos com cimento de contato na banheira e fixamos os tapetes por meio de “colchetes de pressão” nos pisos, de modo que os cantos não se levantem nem possam ser enganchados pelos pés ao caminhar. Assim, também, podem ser retirados facilmente para limpar e lavar.

Colocamos protetores nos cantos dos móveis.

Deixamos Ignácio andar descalço quanto queira. Além de formar o pé, dificilmente um pé descalço resvala ou desliza, o que acontece com meias ou sapatilhas.

Tratamos passar as férias na praia. A areia é macia e escolhemos as praias onde não haja muita gente. Assim é mais fácil controlá-lo sem inibir os jogos e os demais.

Nunca molhamos os pisos quando Ignácio está em casa. Parece bobagem, mas duas de suas fraturas foram por causa do piso úmido.

Colocamos dois tarugos na borda de sua caixa de brinquedos, de modo que se a tampa cai, não possa fechar e fique um pouco aberta (apoiadas pelos taruguinhos) de maneira que seus dedos ou suas mãos não sejam golpeadas pela tampa, se fechar. Fizemos o mesmo com todas as outras “portas ou tampas” que ele usa.

Volto a sublinhar que esta não é uma receita mágica. Serviu a NÓS. Pensamos que em cada caso devem ser tomadas as providencias adequadas. Apenas quisemos transmitir uma experiencia que para nós foi favoravel”.

## **Os autores:**

**Dr. Horacio Plotkin**, endocrinologista pediátrico argentino, é professor da Pediatria da Escola de Medicina da Universidade de Nebraska e responsável pela Unidade de Metabolismo Ósseo do Munroe-Meyer Institute do University of Nebraska Medical Center situado em Omaha, Nebraska, nos Estados Unidos onde coordena uma equipe de pesquisa sobre Osteogênese Imperfecta. Atua também no Children's Hospital. Quem quiser conhecer a página em inglês do Dr. Plotkin, pode dar um pulinho no site dele e aproveitar para assinar seu livro de visitas:

[http://www.geocities.com/dr\\_plotkin/hplotkin@unmc.edu](http://www.geocities.com/dr_plotkin/hplotkin@unmc.edu)

### **Dr. Alfred Dupont**

Ortopedista do Alfred Dupont Institute

### **Rita Amaral**

Antropóloga brasileira, portadora de Osteogenesis Imperfecta

### **Sylvia VanKepfen**

Portadora holandesa de Osteogenesis Imperfecta

### **Alejandra Iglesias**



Mãe argentina de portador de Osteogenesis Imperfecta

## **Médicos que conhecem O.I. no Brasil**

**Prof. Dr. Pedro Henrique S. Correa – SP –  
Endocrinologista**

Hospital das Clínicas de São Paulo.

E-mail: correaph@hotmail.com

**Profa. Dra. Maria Odete Ribeiro Leite – SP –  
Endocrinologista**

Hospital das Clínicas de São Paulo.

**Prof. Dr. Cláudio Santili – SP – Ortopedista Pediátrico**

Santa Casa de São Paulo

Consultório: Av. Dr. Arnaldo, 1975 – Sumaré, São Paulo

CEP: 01255-000

Telefone/Fax: (11) 3871-5592 e 263-3942/ 226-7790

Bip: 253-4545, código 18300

E-mail: santili@originet.com.br

**Prof. Dr. Zan Mustacchi – SP – Pediatra e Geneticista  
Clínico**

Hospital Infantil Darcy Vargas (Serviço Público) –

Telefone: (011) 3721-2211

Telefone Celular: (11) 9976-1476 – Residência: (011)  
3712-0669

E-mail: zancepec@ibpinetsp.com.br

**Prof. Dr. William Belangero – Campinas – SP –  
Ortopedista Pediátrico**

Departamento de Ortopedia e Traumatologia da  
Faculdade de Ciências Médicas da Universidade de  
Campinas, SP.

Telefone: (19) 3788-7715 ou 3788-7750

E-mail: [belanger@sigmanet.com.br](mailto:belanger@sigmanet.com.br)

**Dr. Waldir W V. Cipolla**

Grupo de Ortopedia Pediátrica do Hospital dos  
Servidores Públicos do Estado de São Paulo

Consultório: Av. Moema, 265, conj. 123/124

Telefone: (11) 5051-1655.

E-mail: [wwcipola@originet.com.br](mailto:wwcipola@originet.com.br)

**Dr. Marcelo Camargo de Assis – Campinas – SP –  
ortopedista**

Consultório: Rua Professor Camilo Vanzoline, 256.  
Campinas, SP

Telefone: (19) 3236-8160 e 3232-1644

E-mail: [assismarcelo@hotmail.com](mailto:assismarcelo@hotmail.com)

**Profa. Dra. Marise Lazaretti Castro – SP –  
endocrinologista**

Universidade Federal de São Paulo – SP

Ambulatório de Fragilidades Ósseas.

R. Borges Lagoa, 800 (Vila Clementino), São Paulo,  
Capital

Horário de funcionamento: terças-feiras, a partir das 13  
hs.

Telefone (11) 5549-7255

E-mail: mlazaretti@endocrino.epm.br

**Dr. João Barbosa Neto – RJ – Geneticista, pediatra e endocrinologista.**

Praça do Flamengo, 66 B. Sala 309  
Telefone: (21) 556-8334 e 285-6645  
E-mail: braz2@uol.com.br

**Dr. Romildo Mercon Amorim – RJ – Ortopedista**

Largo do Machado, 54 sala 808 Catete – RJ CEP: 22 221 020  
Telefone. (21) 285-6834  
E-mail: romildomerson@ig.com.br

**Dr. Jairo Andrade Lima – PE – Ortopedista**

Hospital das Clínicas – UFPE  
Av. Prof. Moraes Rego, S/N, Cidade Universitária, Recife – PE  
CEP:50670-420  
Telefone: (81) 3454-3633  
E-mail: cira@elogica.com.br

**Dr. Mario Mamede – CE – Ortopedista**

Hospital Albert Sabin  
Rua Tertuliano Sales,544 CEP:60410-790  
Telefone: (85) 257-2067  
Centro Traumatológico-Ortopédico  
R.Rui Barbosa, 1539 Fortaleza – Ceará  
Telefone: (85) 261-4999

**Dra. Temis Félix – RS – Geneticista**

Serviço de Genética Médica – Hospital de Clínicas de Porto Alegre.

Rua Ramiro Barcelos 2350 – CEP:90035-000 Porto Alegre – RS

Telefone (51) 316-8309 Fax: (51) 316-8010

E-mail:tfelix@hcpa.ufrgs.br

**Dra. Lina Maria Vieira Bastos – CE – Geneticista e Pediatra**

Hospital Geral de Fortaleza – Papicu – Fortaleza – CE

Telefone: (85) 488-2791 e (85) 279-8250 (res)

E-mail: libastos@secrel.com.br

**Dr. Nilo Dourado – CE – Ortopedista**

Hospital Albert Sabin – Fortaleza – Ceará

Rua Tertuliano Sales, 544 CEP: 60410-790

Telefone: (85) 257-2067 e (85) 261-4999

**Dr. Renato Bastos Pereira – RJ – Ortopedista**

Orto Center – Estrada dos Três Rios 623 – Jacarepaguá

Telefone: (21) 392-2251 / 392-6394 / 392-4253

**Dr Sergio Ragi Eis– Ortopedista Pediátrico – Vitória – ES**

Telefone: (27) 225-0202 / (27) 227 872

Telefone Celular:(27) 99812083

E-mail: seragi@terra.com.br

**Prof. Dr Francisco Salles Nogueira – ortopedista – MG**

Santa Casa de Misericórdia de Belo Horizonte, MG

Telefone (31) 3238-8245

Hospital Universitário São José

Telefone: (31) 3291-7788

Telefone Consultório: (31) 3225-5198

Telefone Celular: (31) 9977-5085

E-mail: Fcsnogueira@aol.com

**Dr. João Lindolfo Borges – diagnóstico por imagem**

**Prof. Dr. Marcos Almeida Matos – ortopedista – BA**

Santa Casa de Misericórdia da Bahia

Hospital Santa Izabel

Praça Conselheiro Almeida Couto, nº 500

Nazeré, Salvador – Bahia, CEP 40050-450

Telefone Consultório: (71) 247-9438

E-mail: almmatos@starmedia.com

**Prof. Dr. Marco Antonio Borges Lopes – SP – Obstetra  
– Medicina Fetal**

Clínica Obstétrica do Hospital das Clínicas da Faculdade  
de Medicina da USP

Telefone: (11) 3069-6209

E-mail: marco.lopes@fleury.com.br

**Dr. Vitor Cassel – ortopedista – Santa Maria – RS**

Clínica Cassel

Rua Floriano Peixoto, 1947. CEP 97015-373

SANTA MARIA – RS

Telefone:(55) 222-8568 FAX:(55) 221-3773

E-mail: cassel.sma@zaz.com.br

E-mail:cassel@cassel.med.br

Site: <http://www.cassel.med.br/>

# **Centros de Referência em Osteogenesis Imperfecta – CROI**

## **São Paulo**

Hospital das Clínicas – USP  
Santa Casa de Misericórdia  
Hospital São Paulo – UNIFESP

## **Rio de Janeiro**

Instituto Fernandes Figueira

## **Espírito Santo**

Hospital Nossa Senhora da Glória de Vitória

## **Ceará**

Hospital Albert Sabin

## **Rio Grande do Sul**

Hospital das Clínicas de Porto Alegre

## **Paraná**

Hospital Pequeno Príncipe, de Curitiba

## **Distrito Federal**

Hospital Universitário de Brasília  
Hospital de Base

# **ABOI – Associação Brasileira de Osteogenesis Imperfecta**

## **Entre em contato com:**

**Coordenadoria Nacional** José Carlos dos Santos  
(presidente)

Rita Amaral (vice-presidente)

e-mail: [aboi@aboi.org.br](mailto:aboi@aboi.org.br)

Correspondência Convencional:

A/c Rita Amaral

R. das Fiandeiras, 479 ap. 34 – Vila Olímpia – São Paulo  
– SP

CEP: 04545-003 – Tel:(11) 3849-3541

## **Núcleo Norte e Nordeste**

Coordenadora: Célia Regina Vieira Bastos

e-mail: [crbastos@secrel.com.br](mailto:crbastos@secrel.com.br)

R. Emídio Lobo, 96 apto. 102 – Papicu – Fortaleza – CE

CEP 60176 190 – Tel: (85) 3265-1989 e (85) 3265-7172

## **Núcleo Rio de Janeiro, Minas Gerais e Espírito Santo**

Coordenadores: José Carlos G. dos Santos e Fátima B.  
dos Santos

e-mail: [jgeraldo@ibge.gov.br](mailto:jgeraldo@ibge.gov.br)

R. Major Azevedo, 48 – Irajá – Rio de Janeiro – RJ

CEP: 21230-060 – Tel: (21) 3371-29 41



### **Núcleo São Paulo – Sul**

Coordenadores: Rita Amaral e Kátia Ogawa

e-mail: ritaamaral@pobox.com e katia@aguaforte.com

R. das Fiandeiras, 479 ap. 34 – Vila Olímpia – São Paulo  
– SP

CEP: 04545-003. Tel: (11) 3849-3541

### **Núcleo Centro-Oeste**

Coordenadores: Glauce Paraguassu e Moacyr O. Filho

e-mail: glauce.t@ig.com.br

QE 17 conj G casa 13 Guara 2 CEP:7105-0072

(61) 382-7280 (casa) / 311-6500 (trab.) / cel:9908-0127

## **Estrutura Administrativa da ABOI 2003/2004**

### **Diretoria Executiva**

**Presidente:** José Carlos Geraldo dos Santos

**Vice-Presidente:** Rita Amaral

**Diretora Financeira:** Christane Amaral

**Diretor de Divulgação:** Moacyr de Oliveira Filho

**Diretora Secretária:** Kátia Ogawa

### **Conselho Deliberativo**

Presidente: Fátima Benincazza dos Santos

Célia Bastos

Aparecida Barbosa

Romualdo dos Santos

Leandra Certeza

Marcos Vinícius Gonçalves

### **Conselho Fiscal**

Simone Urbano

Glauce Paraguassu

Vera Lúcia Monteiro

A.B.O.I.  
<http://www.aboi.org.br>  
e-mail: [aboi@aboi.org.br](mailto:aboi@aboi.org.br)

Copyright 2002 © ABOI

É autorizada livremente a circulação do conteúdo desta  
página  
em qualquer meio de comunicação,  
eletrônico ou impresso, desde que citada a fonte.

©2003 – A.B.O.I.

Versão para eBook  
eBooksBrasil.com

---

Março 2003

Proibido todo e qualquer uso comercial.

Se você pagou por esse livro  
**VOCÊ FOI ROUBADO!**

Você tem este e muitos outros títulos  
GRÁTIS

direto na fonte:  
eBooksBrasil.org

Edição em pdf  
eBooksBrasil.org

---

Março 2006