

O DRAMA DOS OSSOS DE VIDRO

Osteogênese imperfeita, doença genética marcada pela fragilidade óssea que acomete bebês, é cercada de desinformação. Tratamento é caro e centros especializados no país ainda são poucos

Beto Novaes/EM/DA Press

» ELIAN GUIMARÃES

Belo Horizonte — O instinto protetor das crias é uma reação natural dos seres vivos. Entretanto, o desconhecimento no cuidado pode levar a sofrimentos impensáveis. É o risco que correm as crianças que sofrem de osteogênese imperfeita, doença também conhecida como ossos de vidro ou ossos de cristal. O mal genético do tecido conjuntivo afeta um em cada 15 mil a 60 mil bebês (não há estudos precisos) e tem como característica principal a fragilidade óssea. Por isso, esses pequenos pacientes precisam de uma atenção especial, pois o problema costuma levar a um grande número de fraturas. Outras consequências comuns da doença são deformidades nas pernas, no fêmur e nos braços; tom azulado dos olhos; alteração na dentição; deficiência auditiva e baixa estatura.

Trata-se de uma deficiência molecular na proteína chamada colágeno tipo 1, presente nos ossos, na pele e nos tendões. Dependendo de como essa proteína é produzida, de formas diferenciadas em qualidade ou quantidade, o portador apresenta manifestações clínicas de maior ou menor severidade. De acordo com o ortopedista pediátrico Tulio Canella, a osteogênese é pouco estudada no meio médico, principalmente devido à baixa incidência. Com isso, um dos problemas mais comuns é que casos de ossos de vidro são comumente confundidos com a síndrome da criança espancada. Assim, os pais que buscam ajuda para o sofrimento do filho acabam acusados de maus-tratos, chegando, em alguns casos, a serem levados à Justiça.

Em 1991, uma portaria do Ministério da Saúde tratava do diagnóstico e dos procedimentos para a constituição de centros de referência da osteogênese imperfeita e indicava locais públicos (de atendimento gratuito) onde poderiam ser constituídos, desde que comprovados os procedimentos de formação de equipe multidisciplinar e locais em condições de atendimento. Cidades como Fortaleza, Rio de Janeiro, São Paulo, Curitiba e Brasília (onde as unidades funcionam no Hospital de Base e no HUB) montaram os centros, mas outras regiões ainda estão desabastecidas, como é o caso de Minas Gerais.

Dificuldades

“De maneira geral há uma dificuldade para abordar certas patologias e a osteogênese é uma delas. Há mais de 10 anos venho trabalhando para que o Hospital das Clínicas (da Universidade Federal de Minas Gerais) seja credenciado como referência no acolhimento desses pacientes, mas não temos tido sucesso”, revela Canella. Onde não há centro especializado, os pacientes ficam prejudicados, precisando acionar a Justiça, seja para conseguir a medicação (dependendo do caso, a criança precisa tomar um remédio cuja ampola de 60mg custa entre R\$ 1,2mil e R\$ 1,5mil) ou para implantar a haste de correção de deformidades. A direção do HC/UFGM foi procurada, mas informou que a única pessoa que poderia falar sobre o tema estava de férias.

Segundo Canella, são catalogados 12 tipos de osteogênese imperfeita para estudos genéticos, mas a apresentação clínica se baseia em quatro que vão desde a formação óssea até as fraturas que ocorrem geralmente depois dos 2 anos. Algumas crianças andam e apresentam poucas deformidades; outras, que sofrem do tipo 1 da enfermidade, apresentam apenas escleras azuladas (nos olhos). Nas formas mais severas do problema genético, a criança fica com a estatura muito baixa, além de apresentar deformidades na coluna e nos membros inferiores. Dependendo dessas apresentações, o médico precisa fazer uma avaliação geral, traçar um diagnóstico e iniciar o tratamento mais indicado para cada caso.



Diagnosticado com a doença depois do nascimento, Miguel Caldeira, 6 meses, recebe carinho da mãe, Taís: parto conduzido de maneira errada provocou fraturas no menino

A luta das famílias

Miguel Caldeira da Fonseca Nadu, 6 meses, filho do auxiliar de marketing Wellington Pereira da Fonseca Jr., 23, e de Taís Batista Caldeira, 20, teve seu quadro diagnosticado como ossos de cristal dias depois do nascimento. Por ser talvez o primeiro caso ocorrido em Sete Lagoas (MG), a equipe médica não tinha conhecimento da patologia. Durante a gravidez, detectou-se que havia algo de errado com o feto, mas os médicos não conseguiram determinar o problema. O parto, que, nesse caso, deveria ser de cesariana, foi normal, e a manipulação durante o procedimento provocou inúmeras fraturas na clavícula, nos braços e nas pernas do menino. Taís deixou o trabalho para cuidar de Miguel, e o pai luta para conseguir recursos para tratar o filho e recorreu à Justiça para ter acesso gratuito a medicamentos.

Por ficar muito tempo imobilizado e sem ser manipulado nos primeiros meses, o crânio do bebê começou a crescer de forma desordenada. Foi preciso que a família organizasse um almoço beneficente. Com a ajuda de algumas entidades e da Prefeitura de Sete Lagoas, arrecadou R\$ 13 mil, usados na compra de um capacete para moldar o crescimento do crânio. Uma vez por mês, a família vai a São Paulo, fazer a manutenção do equipamento

com um médico especializado no problema. Com um salário pouco superior a R\$ 1 mil, a família conta com a ajuda de parentes e amigos para manter os cuidados. “Não me importo em passar o resto da minha vida correndo atrás de dinheiro ou do poder público para sustentar o tratamento do meu filho. Dou minha vida para não vê-lo sofrer”, diz Wellington. O esforço trouxe bons resultados: Miguel já pode ser carregado pelos pais.

Adaptação

O bombeiro elétrico Kleber Belarmino e a mulher dele, Ana Maria Caldas Ottoni Belarmino, souberam que o filho, Vinícius, sofria do problema no sexto mês de gestação. “Fiz um ultrassom 3D para colocar no álbum, e os médicos perceberam que os membros superiores estavam mais desenvolvidos que os inferiores. Nosso bebê nasceu de parto normal, mas felizmente não sofreu fraturas durante o procedimento”, lembra Ana. Uma semana depois do parto, ela foi encaminhada ao setor de genética do HC/UFGM, onde o geneticista Marcos Aguiar detectou que o menino, hoje com 8 anos, sofria de osteogênese imperfeita. “Já tinha ouvido falar de um único caso no exterior em que a mãe perdeu a guarda por maus-tra-

tos. Fiquei apavorada, uma vez que no Brasil ainda há muita desinformação.”

Ana e a família foram encaminhados ao ortopedista Tulio Canella para o tratamento. O Hospital Sarah Kubitschek de Belo Horizonte foi indicado, por ser referência nacional em recuperação ortopédica, entretanto, ela conta que a unidade não oferecia acolhimento especializado para ossos de vidro. Mesmo assim, Vinícius foi aceito para fazer fisioterapia. Depois de uma reavaliação, a equipe indicou a hidroterapia associada a um acompanhamento psicológico. Houve também orientação pedagógica e nutricional, e logo o menino entrou na escola.

Com apoio da equipe do Sarah, a mesa de Vinícius foi adaptada para que não oferecesse perigo de quedas e machucados. “Eles foram show de bola, apesar de não serem especialistas na osteogênese imperfeita, fizeram de tudo na adaptação do carrinho de bebê, da mesa da escola e, agora, na cadeira de rodas”, reconhece Ana Maria. Vinícius cursa o 4º período do ensino fundamental e, muito sorridente, está sempre brincando e conversando com todo mundo. Ele ainda não anda, apesar de ter se submetido a diversas cirurgias corretivas. Quando perguntado do que mais gosta, responde sem pestanejar: “Cinema e leitura”.

» Para saber mais

Remédios e hastes

Anos atrás, muitos pacientes com osteogênese imperfeita morriam com poucos meses ou anos de vida devido ao colapso da musculatura cardiovascular. Com a adoção do medicamento penidronato, o tratamento evoluiu — a ação da droga é ampla para diminuir a taxa de perda de matéria dos ossos. Segundo a Associação Brasileira de Osteogenesis Imperfecta, criada em 1999 por pacientes, a resposta ao tratamento tem sido positiva, incluindo a diminuição da dor e a melhora da mobilidade, o que garante maior independência aos pacientes e menor incidência de fraturas.

Além do penidronato, crianças com ossos de vidro passam por cirurgias corretivas. São colocadas hastes para fortalecer os ossos. Hoje, há uma haste similar a uma antena de carro, que acompanha o crescimento do osso. Isso impede que a criança seja submetida a inúmeras cirurgias, como ocorre com a haste fixa.