**P 74**

**SEGUIMIENTO DE PACIENTES CON OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA DESPUÉS DE LA INTERRUPCIÓN DEL TRATAMIENTO CON BIFOSFONATOS UNA VEZ FINALIZADO EL CRECIMIENTO**

Pamela Trejo Param1, Telma Palomo2, Francis Glorieux2, Frank Rauch2

1Clínica Alemana, 2Shriners Hospital for Children / McGill University

1. **Objetivo:** Conocer la evolución de pacientes con osteogénesis imperfecta (OI) durante la edad adulta después de suspendida la terapia con bifosfonatos.

2. **Diseño experimental:** Revisión retrospectiva de fichas clínicas.

3. **Materiales y Métodos:** Pacientes afectados por OI con mutaciones conocidas en uno de los genes que codifican para el colágeno tipo 1, quienes recibieron tratamiento con bifosfonatos durante al menos 2 años mientras crecían hasta alcanzar su altura final, y tuvieron al menos 2 años de seguimiento después de la interrupción de este tratamiento.

4. **Resultados:** Cincuenta y cinco pacientes fueron identificados, (26 hombres); 30 tenían una mutación en COL1A1, y 25 en COL1A2; 19 fueron clasificados como OI tipo I, 12 como OI tipo III y 24 como OI tipo IV. Encontramos que el número de fracturas de huesos largos disminuyó de una media de 0.7 (SD 1.1, rango 0 a 6) en los últimos dos años de tratamiento, a una media de 0.3 (SD 0.8, rango 0 a 4) en los últimas dos años de seguimiento, p = 0.01. Las fracturas por compresión vertebrales se evaluaron en 32 pacientes con radiografías disponibles de la columna vertebral en el momento en que interrumpieron el tratamiento con bifosfonatos y al momento de su última visita, con una mediana de tiempo entre las radiografías de 3,0 años (rango 0,8 - 13,9), el porcentaje de vértebras comprimidas pasó de 7.1% (rango 0.0% a 92.9%) a 3.6% (rango 0.0% a 90.9%; p = 0.938), la severidad de las fracturas (índice de deformidad de la columna vertebral) se mantuvo estable en una mediana de 0.1 (rangos 0.0 a 1.9 y 0.0 a 1.8; p = 0.493). En un subgrupo de 31 individuos con mediciones de densidad mineral ósea (DMO) al momento de interrumpir el tratamiento y después de 2 y 5 años, se observó que esta se mantuvo estable en columna lumbar de 0.791 g / cm2 (SD 0.094) a 0.813 g / cm2 (SD 0.102) después de dos años y a 0.814 g / cm2 (SD 0.090) después de cinco años (p = 0.188). Sin embargo, hubo una disminución en el z score desde -1.8 (DE 1.1) a -2.0 (DE 1.1) a los 2 años y a-2.2 (DE 0.9) a los 5 años, p = 0.028. Además de lo anterior la densidad trabecular en el radio distal medida por pQCT, (4% del radio) permaneció sin cambios significativos desde 188.2 mg / cm3 (SD 103.0), a 164.1 mg / cm3 (SD 77.9) y 168.7 mg / cm3 (SD 97.2) a los 2 y 5 años respectivamente, p = 0.468.

5. **Conclusiones:** Observamos que después de suspender la terapia con bifosfonatos los pacientes con OI a 2 y 5 años de seguimiento la DMO se mantuvo estable en columna lumbar y radio distal, no se apreció un aumento de las fracturas compresivas vertebrales y presentaron una disminución de las fracturas de huesos largos. Sin embargo hubo una disminución del z score en columna lumbar, lo que debe continuar siendo monitorizado regularmente en estos pacientes en conjunto con la clínica para evaluar una eventual necesidad de reinstauración del tratamiento médico.

**Financiamiento:** Sin financiamiento