

# O triunfo do amor inquebrável

■ A 'osteogenesis imperfecta', doença tema do filme 'Corpo fechado', contada pelo pai de Isadora, 9 anos, 60 fraturas

MOACYR OLIVEIRA FILHO\*

BRASÍLIA – A primeira cena de *Corpo fechado*, (*Unbreakable*), filme com Bruce Willis e Samuel L. Jackson, em cartaz nos cinemas, me fez voltar no tempo. As imagens do nascimento de Elijah Price me levaram à madrugada do dia 20 de maio de 1991 quando eu, Valéria e meu filho Pedro Ivo fomos ao Hospital Santa Helena, em Brasília, esperar o nascimento de Isadora, minha quarta filha.

Algumas horas depois, Isadora veio ao mundo de parto e gravidez normalíssimas. Ao me comunicar o seu nascimento, o obstetra Paulo Nardelli avisou que estava tudo bem mas que, por medida de precaução, iriam tirar umas radiografias do bebê que apresentava um pequeno edema numa das coxas.

Reveladas as radiografias, a equipe médica do Hospital parou: Isadora tinha duas fraturas nos fêmures, de idades diferentes, indicando que foram intra-uterinas. Vivi ali, as mesmas situações e os mesmos diálogos da abertura de *Corpo fechado*: "A senhora teve algum problema na gravidez ou no parto?", "A criança caiu?". "Ela teve fraturas dentro do útero". Diante da confirmação de uma gravidez e de um parto absolutamente normais, o obstetra Paulo Nardelli, na época com 30 anos de experiência e mais de 15 mil partos, disse exatamente a mesma frase do personagem: "Nunca vi isso na minha vida!". No final daquela tarde, veio o diagnóstico: Isadora nasceu com *osteogenesis imperfecta*. Uma patologia rara, de origem genética, agora apresentada ao país pelo filme de M. Night Shyamalan.

A *osteogenesis imperfecta* é caracterizada pela fragilidade dos ossos, em função da má formação do colágeno, um dos elementos que formam o tecido dos ossos. Seu principal sintoma é a ocorrência de sucessivas e, normalmente, espontâneas fraturas, principalmente dos ossos longos - fêmur, tibia e úmero -, como consequência da baixa densidade óssea. Por isso, é conhecida como *doença dos ossos de cristal*, o que no filme valeu a Elijah o apelido de "senhor vidro". Os portadores podem apresentar, também, deformações do crânio, face triangular, baixa estatura, dentes frágeis, perda da audição, escolioses na coluna, nas pernas e nos braços, escleróticas azuladas, cansaço extremo e sudorese (suor) excessiva. Em muitos casos, a fragilidade e a deformação óssea impedem o andar. Nem sempre, os sintomas estão presentes em uma só pessoa.

**Tipos** – Como Elijah Price explica a David Dunn, na cena em que se encontram pela primeira vez, a *osteogenesis imperfecta* possui quatro tipos. Pode ocorrer na forma gravíssima (tipo 4), que normalmente provoca a morte do bebê no útero materno ou logo após o seu nascimento, até em forma mais leves (tipo 1) - a mesma do personagem do filme.

A *osteogenesis imperfecta* é rara. Embora contestadas por especialistas, devido ao pouco conhecimento, inclusive dos médicos, e às dificuldades para diagnosticar os casos, as estatísticas oficiais indicam 1 doente a cada 20 mil nascidos vivos. Ou seja, 0,005% da população mundial. Por esses números, no Brasil teríamos cerca de 9 mil portadores.

Os anos passaram e fomos aprendendo a conviver com a doença. Todos os médicos que consultamos, inclusive os da Rede Sarah de Hospitais do Aparelho Locomotor, em Brasília, que Isadora freqüenta desde que nasceu, diziam que a doença não tinha cura e que não havia o que fazer, exceto cuidar das fraturas e criar condições para que ela pudesse levar uma vida a mais próxima possível da normalidade. Segundo esses prognósticos, seria praticamente impossível Isadora andar.

Ao contrário de Elijah, que no filme se protege atrás de gibis para tentar escapar das fraturas, sempre lutamos para que Isadora tivesse uma vida normal. Ela vai à escola, brinca com as amigas, participa com sua cadeira de rodas dos jogos e brincadeiras. Isso tudo apesar das mais de 60 fraturas que já sofreu nos seus 9 anos de vida.

\*Secretário de redação do JB em Brasília

## Primeiro caso é de 1.000 A.C.

Embora a primeira descrição da *osteogenesis imperfecta* conhecida na literatura médica seja a de P. Amand, em 1715, existem confirmações anteriores. No Museu Britânico, em Londres, há uma múmia egípcia, de 1.000 A.C., com alterações no esqueleto, nos dentes e nos ossos longos, típicas da doença. O líder da invasão escandinava na Inglaterra, no século 9, "Ivar, o sem ossos", tinha a patologia. Além disso, um fêmur esquerdo, do século 7, foi achado na Inglaterra.

Quem primeiro identificou a doença nos recém-nascidos e a nominou foi Willem Vrolik, anatomista alemão, em 1849. Em 1831, o também alemão Edmund Axmann descreveu a doença nele mesmo e nos seus irmãos. Em 1859, o inglês Edward Latham Ormedod relatou o caso de uma mulher de 68 anos, com apenas 1 metro de altura, que passou a doença para um filho e uma filha. O esqueleto dela está no Real Colégio de Cirurgiões de Londres. (M.O.F.)



Moacyr continuou o tratamento de Isadora no Brasil. Feliz, ela agora está aprendendo a caminhar

## Respostas no código genético

FABIANA MARINELLO  
AGÊNCIA JB

SÃO PAULO – Para que um prédio se sustente, estruturas firmes funcionam como base. Na *osteogenesis imperfecta* o problema ocorre na sustentação dos ossos, que, sem solidez, quebram à toa. Chefe da Ortopedia Pediátrica da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo, Cláudio Santili explica que o corpo humano é formado por vários tipos de tecidos – o principal é o conectivo – formados por cadeias de colágeno (substância gelatinosa) com textura diferente em cada parte do corpo.

Na pele, o colágeno é mais elástico; no osso, mais rígido. Na estrutura,

o cálcio formaria as paredes, a *Cortical óssea*. "Na doença, o tecido de sustentação é alterado. Embora absorva o cálcio, é frágil", diz. Segundo o médico, o sistema ósseo do ser humano é trocado 20 vezes na vida. "O osso é uma estrutura viva. Ao mesmo tempo que o organismo põe o cálcio, ele o retira para o controle da coagulação e do batimento cardíaco", explica.

A doença pode ser transmitida geneticamente ou adquirida por uma mutação nos genes. Segundo o médico, os cromossomos envolvidos são o 7 e o 17, na cadeia de 46 com a herança genética. A *osteogenesis* tem quatro graus, com maior e menor intensidade. Há quem passe a vida sem descobri-la e outros que não sobrevivem ao parto.

O tratamento é complexo. Apesar de os doentes normalmente consolidarem os ossos fraturados, não podem engessá-los. "Nos portadores, a perda de cálcio tem que ser evitada. O melhor é fazer com que mantenham a movimentação muscular, que estimula a vitalidade. "Como a estrutura é sensível, deformações são comuns. Os ossos se envergam com o peso".

A cura ainda não existe. "Não temos como vencer a doença até que se descubra todo o código genético do ser humano", diz o médico. O tratamento com a droga Aredia – no Shriners Hospital for Children, de Montreal, Canadá – é uma novidade. "O remédio age na troca do cálcio, reduzindo a retirada e tomando o osso mais resistente".

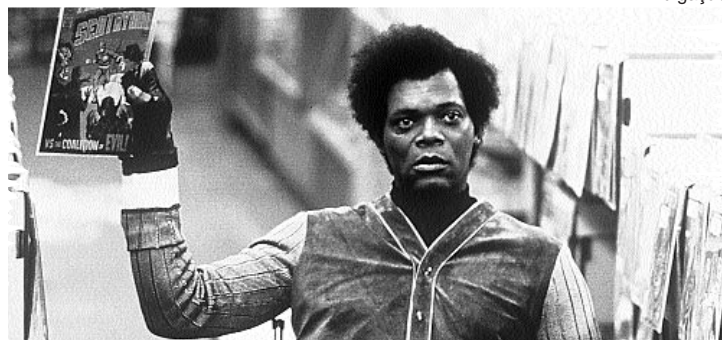
## Um roteiro milionário

Diretor faturou US\$ 15 milhões pela história

RODRIGO FONSECA

A fragilidade física causada pela *osteogenesis imperfecta* é um dos elementos que moldam o comportamento exótico do personagem de Samuel L. Jackson em *Corpo fechado* (*Unbreakable*), em cartaz no país desde o dia 19. Do no de uma loja especializada em quadrinhos raros, Elijah Price já nasceu com braços e pernas quebradas. Por essa razão, passa o filme atormentando a vida do segurança David Dunn (Bruce Willis).

Dirigido por M. Night Shyamalan (do megassucesso *O sexto*



Samuel é Elijah, o dono de gibiteria com os ossos de vidro

sentido, de 1999), que vendeu seu roteiro pela cifra mais cara da indústria do cinema – US\$ 15 milhões –, o filme mostra a transformação na vida de Dunn quando este escapa ileso de um acidente ferroviário e passa a ser procurado por Elijah, que o interpela

com perguntas sobre sua saúde e com a estranha teoria de que é um super-herói, invulnerável. Mesclando ficção e suspense, Shyamalan joga a dúvida do espectador e o resultado está nas bilheterias: US\$ 85 milhões em apenas três semanas em cartaz.

## Tratamento e os primeiros passos

Com o passar dos anos, a convivência com outras crianças normais e um amadurecimento precoce, Isadora passou a alimentar um sonho: andar. O diagnóstico dos médicos e todas as informações que acumulamos nos deixavam impotentes para tentar realizar o sonho de nossa filha. Estávamos conformados: Isadora dificilmente iria andar um dia. A nós, caberia a difícil tarefa de tornar a sua vida melhor, criando condições para que ela pudesse ser uma normal e independente, mesmo presa a uma cadeira de rodas e vivendo sob a permanente ameaça de novas fraturas.

Em maio de 1999, uma porta se abriu e nossa vida sofreu outra reviravolta. Navegando pela internet descobri, meio que por acaso, um site brasileiro de *osteogenesis imperfecta* - [www.aguaaforte.com/oi](http://www.aguaaforte.com/oi) - administrado por Rita Amaral, uma antropóloga da USP e portadora da doença. Nele havia um texto e links sobre um tratamento pioneiro realizado, experimentalmente, desde 1992, no Shriners Hospital for Children, em Montreal, no Canadá, com resultados animadores.

Os resultados iniciais da pesquisa, desenvolvida desde 1992, sob a coordenação do geneticista belga Francis Glorieux, num grupo de 30 crianças entre 3 e 16 anos, foram publicados, em 1998, no *The New England Journal of Medicine* e são impressionantes: aumento na densidade óssea, redução da incidência de fraturas, diminuição da dor nos ossos e aumento da mobilidade. Em vários casos, depois de um ano, as crianças começaram a andar. Fomos a Montreal e iniciamos o tratamento, com a infusão intravenosa de pamidronato, droga da família dos bisfosfonatos – o nome comercial é Aredia – aplicada por 3 dias seguidos, de 4 em 4 meses, na proporção de 1 mg. por kg.

**Melhora** – Depois de vencer o ceticismo e a resistência inicial dos médicos da Rede Sarah conseguimos que o tratamento continuasse no Brasil, coordenado pelo geneticista Carlos Speck, do Sarah. Hoje, depois de cinco aplicações, a densidade óssea da Isadora cresceu 85%, as fraturas praticamente cessaram – desde que começou o tratamento ela só teve mais duas, por acidentes, um deles um atropelamento na faixa de pedestres -, e sua força muscular e mobilidade apresentaram melhoras. Muito mais do que os exames, a vida nos mostrou os resultados positivos. Em dezembro, Isadora caiu da cama no meio da noite e não sofreu absolutamente nada. Se isso tivesse acontecido antes, com certeza teríamos mais algumas fraturas na nossa estatística pessoal.

Em agosto de 2000 voltamos a Montreal para realizar uma cirurgia nas pernas da Isadora, corrigindo as deformidades dos fêmures e colocando hastas telescópicas de titânio, que fortalecem ainda mais os ossos e complementam o pamidronato. Depois de mais de quatro meses de sessões diárias de fisioterapia, coordenadas pela fisioterapeuta Zilda Palhares, da Rede Sarah, no dia 16 de janeiro, finalmente, o sonho da Isadora começou a vir realidade: ela deu os seus primeiros passos durante os exercícios que faz no Sarah. E está pronta para aprender a andar.

**Site** – Toda essa nossa experiência pessoal rendeu também outros frutos. A partir dos contatos feitos pelo site brasileiro de *osteogenesis* e da lista de discussão sobre a doença na internet participamos, em dezembro de 1999, da fundação da Associação Brasileira de *Osteogenesis Imperfecta*, ABOI, que hoje, um ano depois, conta com cerca de 200 associados, entre portadores, familiares e médicos, em todo o país. Além disso, o tratamento com pamidronato já começa a ser aplicado no Brasil em cerca de 40 crianças, em São Paulo, Rio de Janeiro, Brasília, Fortaleza, Porto Alegre e Rio Branco, abrindo uma nova esperança para as crianças brasileiras portadoras da "doença dos ossos de cristal".

O ministro da Saúde, José Serra, pode até nunca ter ouvido falar de *osteogenesis imperfecta*. No entanto, desde novembro de 1999, tramita no Departamento de Análise da Produção de Serviços de Saúde da Secretaria de Assistência à Saúde do Ministério da Saúde, um pedido, encaminhado pela ABOI, para que o uso do medicamento Aredia em pacientes portadores de *osteogenesis imperfecta* seja incluído na relação de medicamentos especiais, para que ele possa ser adquirido pelo SUS, ampliando o número de crianças beneficiadas com o tratamento. As instituições que já estão aplicando o tratamento enfrentam dificuldades para aumentar o universo dos pacientes atingidos devido ao custo elevado do medicamento - cerca de R\$ 650 a ampola com 10 mg. Considerando uma criança que pese 10 quilos - o que é normal em portadores da enfermidade - cada aplicação do medicamento custaria R\$ 1.950, representando um custo anual de R\$ 6.850. A assessoria do ministro Serra informa que o pedido continua sendo analisado pelas áreas técnicas do Ministério. (M.O.F.)