**P 98
USO DE ZOLEDRONATO EN NIÑO CON DENSITOMETRÍA MINERAL ÓSEA NORMAL, DEBIDO A DISPLASIA FIBROSA ÓSEA GRAVE**

María Loreto Reyes General1, Francisco Mery Muñoz2, Pablo Vigorena Salomon3, Cristian García Bruce4
1Unidad Endocrinología, Departamento de Pediatría, Pontificia Universidad Católica de Chile, 2Departamento de Neurocirugía, Pontificia Universidad Católica de Chile, 3Intituto Oftalmológico Profesor Arentse (IOPA), 4Departamento de Radiología, Pontificia Universidad Católica de Chile

**Introducción:** Se presenta un niño de 10 años con displasias fibrosa ósea (DF) expansiva de la base del cráneo con seguimiento a 33 meses. ZLN se ha usado por 10 años en osteogénesis imperfecta, mostrando ser seguro y efectivo en disminuir el recambio óseo. Los bifosfonatos se han usado por 4 décadas en DF, su beneficio es contradictorio. Por este motivo, el objetivo principal de este reporte es mostrar la evolución del uso de zoledronato (ZLN) en un niño sin disminución de DXA y objetivo secundario efecto del tratamiento.

**Presentación:** Consulta por exoftalmo progresivo izquierdo. TAC muestra características típicas de DF. Oftalmología lo deriva a neurocirugía la que considera de alto riesgo una cirugía, por lo que lo deriva a endocrinología pediátrica para manejo médico. Mutación proteína Gs en sangre negativa, estudio de función en exceso de hormonas negativo. Cintigrafía ósea sin otras lesiones. Dado la gravedad del compromiso progresivo de la órbita y estrechez del canal del nervio óptico, se decide uso de ZLN cada 6 meses en dosis de 0,04 mg/kg. Durante la primera infusión presenta reacción fase aguda (fiebre, vómitos, cefalea y mialgias) y disminución de calcemia hasta 8,5 mg/dL. Recibe 3 ciclos cada 6 meses y luego se suspende por estabilización de lesiones y aumento progresivo de DXA > 2 DS (riesgo de osteopetrosis).

**Evolución:** Muestra progresión leve de tamaño de la lesión después de 6 meses, pero en los siguientes controles muestra estabilización. No aumento de presión intraocular, no alteraciones de convergencia ni nervio óptico. DXA muestra incremento máximo hasta L2-L4:+2,4 DS; Cuello femoral derecho: +4,2 DS; Cuello femoral izquierdo: +4 DS. Al mes 30, ésta disminuye a L2-L4: +2,0 DS; Cuello femoral der.: +4,0 DS; Cuello femoral izq.:+3,8 DS. También se observa un incremento desde el mes 24 al 30 dentro del nivel normal de fosfatasas alcalinas (185 a 234 UI/mL), PTH (52 a 35 pg/mL) y índice calciuria/creatininuria (0,02 a 0,1). Mantiene 25OH vit D normal con aporte de vitamina D3 7000 UI/sem. Radiografías de mano sin signos de osteopetrosis (esclerosis de corticales o disminución del canal intramedular) ni frenación del recambio excesiva (deformación de metáfisis en matraz de Erlenmeyer). Hemogramas sin citopenia.

**Análisis:** Se presenta un caso de uso de ZLN en niño con displasia fibrosa con compromiso grave. Se muestra estabilización de lesión de la base del cráneo. Presenta reacción de fase aguda y disminución de calcemia, las que se presentan en el 50% de los niños tratados con aminobifosfonatos en el primer ciclo. Se muestra incremento de valores de DXA >2 DS, pero sin signos de osteopetrosis y recuperación posterior. Los marcadores de recambio disminuyeron y PTH aumentó, pero dentro de límites normales siempre. El crecimiento fue normal, mostrando estirón puberal normal.

**Conclusión:** El uso de ZLN, con monitoreo clínico estricto podría ser seguro en niños con DXA normal al inicio del tratamiento.