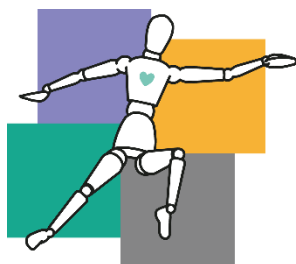




MANUAL DE DIAGNÓSTICO: FIBRODISPLASIA OSSIFICANTE PROGRESSIVA (FOP)

Dê uma lida - o diagnóstico é fácil...



**TIN
SOLDIERS
GLOBAL**
EDUCATE · DIAGNOSE · REFER

O QUE É FOP...

Fibrodisplasia ossificante progressiva = FOP

A FOP é uma doença genética ultrarrara em que os músculos, tendões, ligamentos e outros tecidos conjuntivos se transformam em ossos. Os ossos extra (heterotópicos) que se formam se assemelham a um osso normal. O crescimento de ossos heterotópicos restringe os movimentos do corpo de uma pessoa com FOP, progressivamente ao longo da vida. Em resumo, as pessoas atingidas pela FOP formam uma segunda esquelito que resulta em articulações bloqueadas, tornando os movimentos difíceis, e até mesmo impossíveis, e que pode deixar uma pessoa permanentemente imóvel.

FATOS SOBRE FOP:

- **Pessoas vítimas de FOP têm os dedos grandes dos pés malformados e algumas vezes polegares curtos.**
- **Os dedos grandes dos pés e os polegares de quem tem FOP podem ter uma articulação média faltando.**
- A FOP é **uma doença genética** ultrarrara com apenas 900 casos conhecidos no mundo: com uma taxa de incidência de 1 pessoa sobre 1 milhão.
- A FOP **não é contagiosa**
- A **FOP não tem nenhum modelo étnico, racial ou de gênero**
- A FOP evoluiu de 2 maneiras – apresentando surtos espontâneos ou resultantes de traumas.
- A FOP é mal diagnosticada em mais de 90% das vezes
- A FOP é uma doença debilitante que conduz a **uma imobilidade progressiva**
- Uma vez formado o osso heterotópico, ela não pode ser removido pois cirurgias acarretam o desenvolvimento de mais ossos.
- Muitas pessoas com FOP também têm perda auditiva
- A progressão da doença é variável e **difícil de prever**
- A FOP **não afeta a inteligência**
- A ossificação heterotópica se forma em todos os músculos esqueléticos, com exceção do diafragma, da língua e dos músculos extraoculares.
- A FOP **existe há muito tempo** e foi relatada pela primeira vez em uma revista médica britânica há cerca de 300 anos.
- Certas pessoas atingidas pela FOP **vivem um período de vida reduzido**
- Provavelmente **existem milhares de pessoas com FOP** que não sabem o que têm.

O QUE PROCURAR PARA FAZER O DIAGNÓSTICO DE UMA PESSOA COM FOP...

#1. EXISTEM DEDÕES DO PÉ MALFORMADOS?

- o Ambos os dedões do pé devem estar malformados
- o A malformação do dedo do pé está presente ao nascimento
- o Os dedões dos pés podem ter a articulação do meio faltando
- o Os dedões são frequentemente deformados de tal modo que são voltados para dentro, na direção dos outros dedos



Exemplos de dedões curtos, falta a articulação média nos dedos dos pés, dedos dos pés empurrados para a frente

#2. A PESSOA TEM POLEGARES CURTOS?

- o Algumas pessoas com FOP (~50%) podem ter polegares curtos.
- o Polegares curtos também podem apresentar falta da articulação central.



Exemplos de polegares curtos e polegares sem a articulação intermediária

#3. A PESSOA ATUALMENTE TEM OU TEVE ALGUM CALOMBO ENDURECIDO NO CORPO?

- o Flare-up (surto) = inchaço, edema, calombos
- o FOP flare-ups (surtos) = o edema pode ser duro, quente e sensível ao toque
- o Os surtos podem aparecer e progredir rapidamente, muitas vezes dentro de algumas horas.
- o Os surtos podem ser confundidos com tumores, mas os tumores não mudam ou se movem tão rapidamente.
- o Os surtos podem aparecer repentinamente; eles também podem desaparecer rapidamente OU eles podem estar presentes por um longo tempo
- o As crises no couro cabeludo, pescoço, costas, tórax e braços são particularmente visíveis
- o Flare-ups nos quadris e coxas podem ser mais difíceis de ver
- o Podem aparecer flare-ups após algum tipo de queda ou lesão menor/maior



Exemplos de flare-ups (surtos) nas costas de crianças com FOP



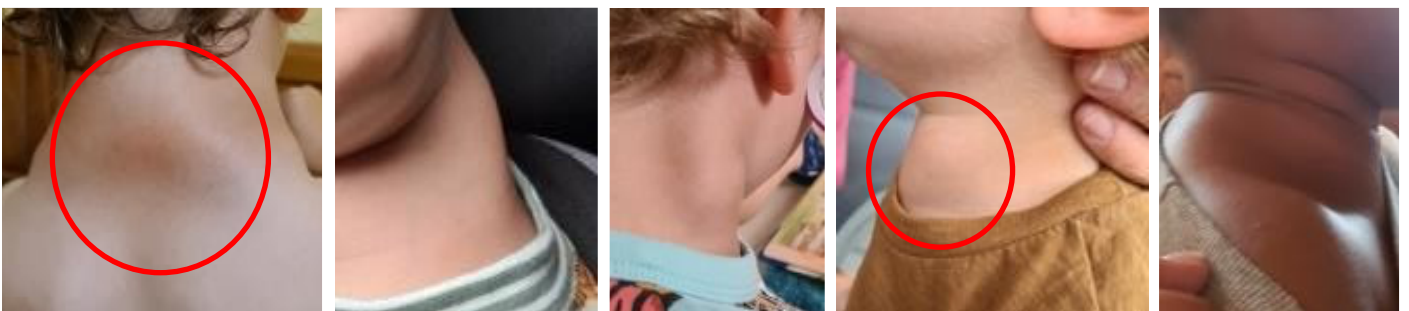
Exemplo de flare-up no peito



Exemplo de flare-up na testa



Exemplos de flare-ups/calombos que frequentemente aparecem na cabeça de uma criança com FOP.
Essas saliências podem ir e vir rapidamente e se mover pela cabeça.
O osso heterotópico que se forma na cabeça geralmente é incorporado ao crânio em crescimento.



Exemplos de flare-ups ao nível do pescoço

FLARE/CALOMBOS MAIS EXPLICAÇÕES:

Um surto representa a fase inflamatória inicial do que muitas vezes se torna o osso heterotópico. Em outras palavras, “flare-ups” são frequentemente a primeira fase da formação óssea heterotópica. Um único “surto” pode durar de 6 a 8 semanas ou mais. no quadril tendem a durar vários meses ou até mais de um ano.

Múltiplas crises também podem ocorrer durante um período ativo de FOP. Quando um surto está em andamento, a rigidez articular pode ocorrer durante a noite. A rigidez vem do inchaço e da pressão dentro do músculo durante os estágios iniciais, antes da formação de novo osso. Embora as crises sejam geralmente dolorosas, o grau de dor varia entre os pacientes e as diferentes áreas do corpo. Muitas pessoas descobrem que a dor diminui quando o surto termina.

Os surtos podem ir e vir rapidamente bem como parecem se mover para as costas e outras partes do corpo em poucos dias. É difícil saber se a natureza “migratória” de alguns “flares-ups” se deve a um único flare-up que se deslocou ou ao fim de um flare-up e ao início de outro. Por outro lado, alguns surtos duram semanas ou até meses.

Um surto nem sempre é facilmente visto ou reconhecido como um surto. Em grandes articulações, como os quadris, pode ser difícil notar inicialmente inchaço ou edema, e o único sintoma pode ser o aumento da dor na região da virilha.

#4. A PESSOA TEM MOVIMENTO LIMITADO NO PESCOÇO, COSTAS, MEMBROS OU ARTICULAÇÕES?

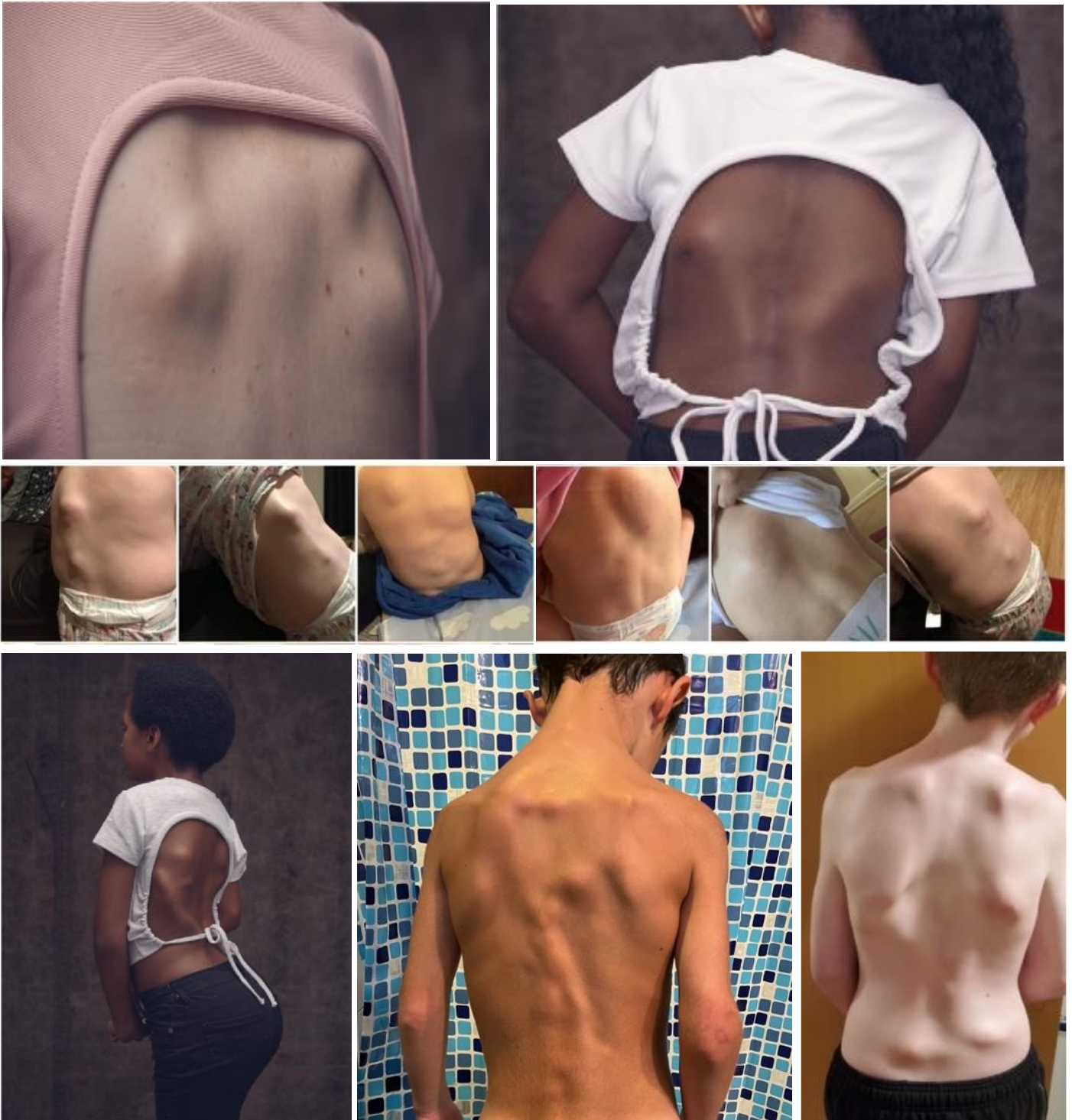
- o Pessoas com FOP formam ossos heterotópicos/extras. Este osso extra pode limitar os movimentos do pescoço, coluna, costas, peito, ombros, cotovelos, pulsos, mandíbula, quadris, joelhos ou tornozelos.
- o A formação óssea heterotópica geralmente começa durante a primeira década de vida e progride episodicamente em padrões anatômicos característicos até a idade adulta.



Foto de um cotovelo travado por um osso em heterotópico na articulação do procedimento cotovelo



Exemplo de um osso heterotópico extremo o paciente foi submetido a vários cirúrgicos



Fotos de formação óssea heterotópica nas costas. O osso heterotópico pode assumir qualquer formato, mas é mais visível no dorso devido à menor quantidade de gordura subcutânea em comparação com outras áreas.

MOVIMENTO LIMITADO/RESTRIÇÃO EXPLICAÇÃO ADICIONAL:

O crescimento ósseo heterotópico restringe o movimento e normalmente segue o caminho de progressão do pescoço, coluna e ombros durante a primeira década de vida, seguido de progressão para os cotovelos, quadris, joelhos, mandíbula e tornozelos durante a segunda década de vida.

TOME UMA ATITUDE PARA CONFIRMAR UM DIAGNÓSTICO:

PASSO 1: NÃO FAÇA MAL AO PACIENTE!

Sem biópsia; Sem cirurgia! Os esforços para remover o osso heterotópico não têm sucesso e resultarão em crescimento ósseo adicional.

SEM injeções intramusculares

NÃO esticar ou puxar os membros de uma pessoa com FOP

O crescimento ósseo heterotópico pode ocorrer mesmo com trauma mínimo ou sem qualquer aviso.

EVITE TRAUMAS CORPORAIS, EM TODAS AS FORMAS. A FOP pode ser facilmente precipitada mesmo por pequenos traumas no corpo, por isso sempre **manuseie o paciente suavemente e com cuidado especial.**

Alguns **exemplos comuns de trauma** são colisão, biópsia, cirurgia, queda, bloqueio mandibular para tratamento odontológico, estiramento excessivo da mandíbula ou movimento forçado de membros travados.

PASSO 2: TIRAR FOTOS/VÍDEO/COLETAR INFORMAÇÕES

Para confirmar um diagnóstico correto, a TIN SOLDIERS (TS) pede que você registre o seguinte e envie via celular:

- Obtenha permissão do paciente para compartilhar fotos e informações com a equipe do Tin Soldiers. A equipe dos Tin Soldiers compartilhará essas imagens com outros médicos de sua rede para confirmar ou refutar um diagnóstico.
- **Fotos de diagnóstico** a serem tiradas:
 1. Fotos de ambos os pés/dedos dos pés em um fundo de cor clara (como fotos dos dedos dos pés apresentado neste manual)
 2. Fotos de mãos – especialmente polegares – tiradas contra um fundo de cor clara
 3. Fotos de qualquer erupção ou inchaço
 4. Fotos de quaisquer áreas que pareçam que um osso heterotópico pode ter se formado
 5. Fotos de áreas do corpo rígidas ou com limitações de movimento corporal.
 6. Foto de corpo inteiro do paciente vestido. Deve usar calça esportiva ou qualquer outro revestimento apropriado.
 7. Opcional: Vídeos breves mostrando como o paciente se movimenta (caminhando, movimentos dos braços ou limitações)
- Responda às perguntas do Formulário de Encaminhamento para Diagnóstico do Paciente (veja anexo)

PASSO 3: CONTACTE TIN SOLDIERS...

TIN SOLDIERS é uma organização sem fins lucrativos com uma rede global de profissionais bem treinados no cuidado da FOP. Nossa missão é ajudar a diagnosticar novos pacientes em todo o mundo para que ninguém com FOP fique para trás.

POR FAVOR, entre em contato com a TIN SOLDIERS o mais rápido possível para obter assistência especializada em FOP para garantir um diagnóstico adequado.

Correio eletrónico: info@tinsoldiers.org OU odette@tinsoldiers.org OU vanda@tinsoldiers.org

Whatsapp: +2783 444 1880

A equipe da Tin Soldiers espera apoiá-lo, conectando-o com profissionais de saúde da FOP e auxiliando no atendimento ao paciente. Como profissional de saúde, você desempenha um papel importante na obtenção de um diagnóstico correto.

Tin Soldiers fornecerá mais informações sobre como apoiar um paciente assim que o diagnóstico clínico for confirmado. A **Tin Soldiers** está ligada a todas as organizações nacionais de FOP e organizações internacionais que serão capazes de apoiar uma família na sua jornada com a FOP. Tin Soldiers serão seus parceiros no fornecimento de cuidados adequados ao seu paciente e no apoio no processo.

O QUE DEVE ENVIAR PARA TIN SOLDIERS:

1. Foto do **formulário de encaminhamento diagnóstico do paciente** preenchido (ver anexo)
2. **Fotos e vídeos de diagnóstico**

A equipe da Tin Soldiers espera apoiá-lo, conectando-o com profissionais de saúde da FOP e auxiliando no atendimento ao paciente. Como profissional de saúde, você desempenha um papel importante na obtenção de um diagnóstico correto.

PRECAUÇÕES MÉDICAS ESSENCIAIS QUE VOCÊ PRECISA LER...

1. É altamente recomendável consultar-se formalmente com médicos especialistas em FOP. Para facilitar isso, entre em contato com a equipe Tin Soldiers.
2. Evite todas as injeções IM (intramusculares), a menos que sejam necessárias para a sobrevivência do paciente. As injeções IM podem causar crises e subsequente ossificação heterotópica.
3. Estabilizar e tratar: Punção venosa, tratamentos subcutâneos e intravenosos são aceitáveis. Equipe experiente e colocação intravenosa guiada são altamente recomendadas.
4. IVs periféricos são permitidos. Use a menor agulha possível com um tempo curto de operação com torniquete. Evite acesso venoso central, a menos que seja necessário para a sobrevivência do paciente.
5. Se ocorrer trauma grave, iniciar imediatamente corticosteroides - Prednisona – 2mg/kg/dia (oral) ou metilprednisolona 1,6 mg/kg/dia (IV) por 4 dias. Avalie outras causas potenciais do surto, como infecções.
6. Precauções de intubação: A coluna cervical geralmente está parcialmente ou completamente fundida pela FOP. A mandíbula provavelmente está limitada em movimento ou funcionalmente fundida. Embora seja móvel, é extremamente sensível a traumas. Não manipule passivamente. Se o suporte não invasivo das vias aéreas não for possível, proteja as vias aéreas com intubação nasotraqueal com fibra óptica por um anestesiologista experiente. Um cirurgião deve estar imediatamente disponível para realizar uma traqueotomia, se indicado. Esteróides devem ser administrados se a intubação for realizada. Consulte as diretrizes de tratamento da FOP para obter mais informações.

7. Atenção: nenhuma vacina deve ser administrada durante um surto. As vacinas intramusculares e a vacina DTP (Difteria, Tétano e Coqueluche) devem ser evitadas em todos os pacientes com FOP. Se as vacinas forem administradas por via subcutânea, a maioria das vacinas utilizadas no Brasil são recomendadas para pessoas com FOP. Por favor consulte as diretrizes de tratamento da FOP para aconselhamento sobre vacinas específicas. Em caso de dúvida, entre em contato com seu médico FOP.
8. É essencial para as pessoas com FOP que seus familiares e cuidadores as acompanhem/prestem cuidados em hospitais e consultas.

INFORMAÇÕES SOBRE A COVID-19 PARA PESSOAS COM FOP

ICC = Conselho Clínico Internacional sobre FOP

Visite iccfop.org para obter informações atualizadas sobre os cuidados da COVID-19 para pessoas com FOP.

SAÚDE ORAL E PRECAUÇÕES DENTÁRIAS

1. É essencial nunca realizar injeções de Bloqueio Mandibular/Gow Gates. Estes devem ser cuidadosamente evitados, pois podem levar à anquilose e ao fechamento da mandíbula.
2. A anestesia infiltrativa é permitida para procedimentos simples. Para qualquer procedimento odontológico importante, siga as recomendações do ponto 5 acima.
3. A mobilidade do pescoço e de outras articulações deve ser considerada durante o tratamento, e o excesso de pressão e o período prolongado de abertura da boca durante um procedimento devem ser evitados. Consulte os protocolos de gestão de risco de acordo com as diretrizes.
4. Diretrizes para o Tratamento da FOP O tratamento atraumático e de estabilização deve ser iniciado o mais rápido possível para limitar a necessidade de procedimentos restauradores definitivos. Em caso de dúvida, entre em contato com um especialista em saúde bucal da FOP.

RECURSOS PARA SABER MAIS:

Diretrizes de tratamento médico para FOP estão disponíveis em:

www.iccfop.org/guidelines/

Para entrar em contato com a equipe da **TIN SOLDIERS** por correio eletrônico:

info@tinsoldiers.org OU odette@tinsoldiers.org OU vanda@tinsoldiers.org

Para obter mais informações sobre o Programa de Pesquisa de Pacientes

TIN SOLDIERS, visite: www.tinsoldiers.org/

Informações sobre suporte familiar e notícias sobre FOP, visite:

www.ifopa.com

Obrigado por dedicar seu tempo para cuidar e ter um papel fundamental no processo de diagnóstico.

Você é um campeão dos Tin Soldiers!

Temos disponíveis muitos documentos que contam a história da FOP e podem ser visualizados em

<https://www.youtube.com/channel/UCGm89tgRthpNzkodYapbTmw>

para materiais impressos adicionais, entre em contato

info@tinsoldiers.org



VALORES DOS TIN SOLDIERS

FIM DO ISOLAMENTO

Encontre pessoas que vivem isoladas, sem diagnóstico médico adequado, que estão sozinhas, assustadas e sem saber o que fazer.

CUIDADO

Primeiro, eduque as famílias e os profissionais de saúde sobre “não causar danos” e, em seguida, conecte-os aos recursos de que necessitam, tanto para apoio médico como emocional.

NÃO DEIXE NINGUÉM PARA TRÁS

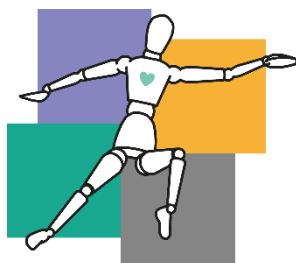
Ao procurarmos pessoas com FOP, encontramos outras também. Tomamos cuidado para não deixar para trás ninguém que sofra de problemas musculoesqueléticos.

Nós os conectamos também!

Site: [Tinsoldiers.org](https://tinsoldiers.org)

Correio eletrónico: info@tinsoldiers.org OU odette@tinsoldiers.org
OU vanda@tinsoldiers.org

WhatsApp: +2783 444 1880



**TIN
SOLDIERS
GLOBAL**

EDUCATE · DIAGNOSE · REFER

FORMULÁRIO DE REFERÊNCIA PARA DIAGNÓSTICO DO PACIENTE

Se você acredita que tem um potencial paciente com FOP e gostaria de encaminhá-lo para aconselhamento, responda às seguintes perguntas:

1. Você tem autorização para encaminhamento de pacientes?
2. Você tem consentimento para compartilhar imagens e detalhes de contato do paciente?
3. Por que você acha que o paciente tem FOP?
4. Descreva quaisquer características clínicas adicionais.
5. O paciente recebeu algum tratamento recente, ou seja. Biópsia, exame, etc. se sim, o quê?
6. Por favor, envie fotos de: dedos dos pés, costas, quaisquer áreas de limitação ou inchaços.
7. Por favor, envie todas as imagens radiológicas disponíveis, inclua radiografias do dedos do pé.

