

FIBRODISPLASIA OSSIFICANTE PROGRESSIVA: A DIFICULDADE DO PORTADOR FRENTE AS CONDIÇÕES IMPOSTAS POR ELA

BRASIL, M. L.¹, QUINES, A. L. DOS. S.², PEREIRA, B. B.³ SILVA, I. R. D.⁴ TAVARES, S. L. DOS. S.⁵

¹ Universidade da Região da Campanha (URCAMP) – Bagé – RS – Brasil

² Universidade da Região da Campanha (URCAMP) – Bagé – RS - Brasil

³ Universidade da Região da Campanha (URCAMP) – Bagé – RS – Brasil

⁴ Universidade da Região da Campanha (URCAMP) – Bagé – RS – Brasil

⁵ Universidade da Região da Campanha (URCAMP) – Bagé – RS – Brasil

RESUMO

Fibrodisplasia Ossificante Progressiva, antes conhecida como miosite ossificante é uma doença que se gera a partir de um erro genético, ela é muito rara e atinge uma pequena parte da população. Pessoas portadoras dessa doença percebem o surgimento de ossos em lugares onde eles não deveriam existir. A doença tem um ciclo que pode ser natural ou acelerado devido a várias situações as quais fazem com que os ossos surjam mais rapidamente. Não existe nenhum método de profilaxia ou de cura o que faz com que o portador saiba que tem o problema após a manifestação clínica do mesmo, todo o tratamento é feito em cima do princípio de primeiramente não fazer mal, já que seguindo esse princípio conseguimos fazer com que a doença evolua mais lentamente. Ela costuma se manifestar ainda na infância, entre os 4 e os 6 anos e têm uma expectativa de vida de 42 anos. O portador na fase avançada da doença não consegue se locomover, nem mudar de posição, ficando assim com a necessidade de ser assistido por alguém durante todo o momento, para qualquer coisa, desde ir ao banheiro até se alimentar ou beber água. Após o portador da doença chegar a fase avançada, ele rapidamente evolui para a morte advinda geralmente de problemas os quais acometem ossos internos, que estão enclausurados.

Palavras-chave: Ossificação; Mutação genética; Tecido conjuntivo.

1 INTRODUÇÃO

A Fibrodisplasia Ossificante Progressiva como é chamada atualmente, conhecida também por FOP, substitui a expressão denominada anteriormente como Miosite Ossificante, está é uma rara doença genética do tecido conjuntivo que tem a prevalência de 0,61 casos a cada um milhão de habitantes (FONSECA, 2001). Essa doença faz com que ocorra a ossificação dentro dos músculos, tendões, ligamentos, tecidos conectivos e alterações congênitas nas extremidades (RODRIGUES, 2005). Ela geralmente surge na infância, por volta dos três anos de idade, de progressão leve ou intensa, uma vez que caso ocorram quedas, incisões, tratamentos odontológicos sem uma atenção específica, traumas ou anestésias, a condição patológica pode evoluir com tamanha rapidez, fazendo com que o portador fique cada vez mais imóvel e com presentes deformações. A expectativa de vida para os portadores desta doença é em média 41 anos de idade (FERNANDES, 2015). No início o paciente começa a perceber o aparecimento de ossos em locais onde eles

não deveriam existir, em seu ápice a doença impõe ao paciente uma única posição, fazendo com que ele fique preciso dentro de seu próprio corpo. Não há ainda um tratamento que leve o paciente à cura total da condição, todo o tratamento é conservador, baseado no princípio do *primum non nocere*, do latim, primeiramente não fazer mal (RODRIGUES, 2005). Geralmente a doença começa a se manifestar na coluna vertebral, ombros, quadril e articulações periféricas, fazendo assim com que na fase avançada da doença o paciente assuma uma única posição, ficando impedido de realizar movimentos simples, como por exemplo, sentar (FONSECA, 2001). Esta fase da doença recebe a denominação de síndrome do stone man (homens de pedra) que foi descrita apenas em 600 doentes, nesta situação o paciente evolui rapidamente para a morte, causada por problemas respiratórios decorrentes da situação restritiva imposta pela doença (FONSECA, 2001). Acredita-se que esta condição patológica acontece devido a uma mutação esporádica, uma vez que na grande maioria dos casos não há antecedentes familiares para relacionarmos com a mesma (FONSECA, 2001).

2 METODOLOGIA (MATERIAIS E MÉTODOS)

Refere-se à um estudo exploratório, de base descritiva, denominado revisão bibliográfica, que segundo Gil (2008, pg.50) “é desenvolvida a partir de material já elaborado, constituído de livros e artigos científicos”. Buscou-se por meio deste estudo compreender e refletir sobre a doença de Fibrodysplasia Ossificante Progressiva. Utilizou-se fontes de informações para a presente revisão de literatura, dissertação e artigos sobre a temática presente, das bases de dados SCIELO e LILACS.

3 RESULTADOS E DISCUSSÃO

Descobriu-se com o estudo que a doença relatada é de difícil convivência, uma vez que não existem até então tratamentos efetivos para que ela seja prevenida ou curada, sendo assim, todas as terapias feitas para a melhora do paciente são conservadoras, visando a preservação de futuros agravos como, traumas e incisões. O portador da Fibrodysplasia Ossificante Progressiva acaba por manter-se prisioneiro no seu próprio esqueleto, perdendo assim toda a sua independência, tanto social quanto profissional, pois fica completamente inviável do portador trabalhar, conviver com outras pessoas e até mesmo se alimentar, ir ao banheiro e coisas deste tipo, caso ele se encontre na fase mais avançada da doença, denominada síndrome de stone men (homens de pedra), ela fica impossibilitada inclusive de mudar de posição.



Figura 1. Radiografia da coluna cervical, com ossificação de partes moles e deformidades das costelas.

Vários outros problemas começam a aparecer em um paciente com FOP, comumente o mesmo expõe desejos de morte e dar fim ao sofrimento imposto pela condição saúde debilitada. Chegamos assim ao consenso de que a sensação de ficar preso dentro do próprio corpo deve ser completamente insustentável e por vezes o desânimo toma conta.



Figura 2. Imagem posterior de um portador de Fibrodissiplasia Ossificante Progressiva em fase avançada da doença.

Um problema que acomete quase oitenta por cento dos portadores de Fibrodissiplasia Ossificante Progressiva é a depressão, condição esta que limita ainda mais a vida do doente, que por vezes pensa em suicídio, este sem grandes sucessos já que a condição imposta pela doença o impossibilita de efetivar tal vontade, outro problema muito comum em pacientes de FOP, é o fato do mesmo vir a necessitar de alguma intervenção cirúrgica, sabendo que procedimentos invasivos necessitam de incisões cirúrgicas e que estas aceleram o desenvolvimento da doença, sendo que o local mole onde a incisão será realizada deixará de existir e ali nascerão novos ossos, privando ainda mais o paciente de manter sua rotina. É necessário que a equipe médica seja muito cautelosa perante a situação, tomando todas as medidas possíveis para evitar uma cirurgia, optando pelo procedimento em última instância. A cargo do enfermeiro fica a atenção redobrada no momento das punções, pois ela deve ser feita com a menor força possível, para que não agrave a condição da doença, procedimentos de rotina como aferição de pressão, verificação de temperatura, palpação e ausculta também devem ser feitos com toda a cautela possível, uma vez que empregado alguma força excessiva nestes procedimentos estas ações poderão acelerar a progressão da doença. Quedas são acidentes frequentes em pacientes com FOP, uma vez que esta geralmente começa atingindo

a coluna vertebral e a periferia dela, fazendo com que a pessoa se desequilibre constantemente, vindo a cair, tal ocorrência acaba fazendo com que ossifiquem novas partes que até então estavam intactas. Identificou-se que o apoio da família para essas pessoas é imprescindível, auxiliando na prevenção da sensação de abandono, além proporcionarem apoio em qualquer situação provida da doença. Com o decorrer do tempo a pessoa com FOP não consegue mais realizar atividades do seu cotidiano, como por exemplo, sair de casa, considerando que esta simples ação poderia vir a transformar-se em complicações ou até mesmo ocasionais possibilidades de futuros traumas, agravantes assim da sua condição.

4 CONCLUSÃO

Conclui-se que conviver com a Fibrodissiplasia Ossificante Progressiva é extremamente delicado e complexo, considerando que a condição que a doença impõe ao portador é de quase total dependência. Atualmente é impossível detectar a mutação genética da patologia no pré-natal, infelizmente os avanços da medicina impossibilitam a identificação precoce, sendo assim, o diagnóstico só é possível após a manifestação dos primeiros sinais e sintomas. O profissional enfermeiro, como representante da saúde deve estar inteirado das ocorrências clínicas da doença, compreendendo seus sintomas e apresentações, conhecimento este que possibilitará o desempenho do cuidado efetivo e adequado para cada paciente nesta condição de saúde, prevenindo agravos da situação. No Brasil a FOP recebe apoio de algumas instituições, esta serve para sanar dúvidas frequentes, expor sobre condições da doença e como o seu portador deve se cuidar para que consiga manter uma vida relativamente normal. Por ser uma doença extremamente rara não atinge total conhecimento da população e até mesmo dos profissionais da área da saúde. Atualmente estudos e avanços científicos buscam maior conhecimento sobre esta patologia, visando um tratamento mais efetivo e uma possível e futura cura para seus portadores. Sugere-se maiores pesquisas sobre o tema abordado, já que o mesmo não possui grande diversidade de conteúdo para estudo.

5 REFERÊNCIAS

- Araújo Júnior, Cyrillo Rodrigues de, et al. "Fibrodissiplasia ossificante progressiva: relato de caso e achados radiográficos." *Radiologia Brasileira, São Paulo* 38.1 (2005).
- FERNANDES, Fribrodissiplasia Ossificante Progressiva. Disponível em: <<http://karipeixefop.blogspot.com.br/p/conclusao.html>>. Acesso em: 24 de outubro de 2016, às 15:43.
- Fonseca, J. E., et al. "Miosite ossificante progressiva: stone man." *Acta Méd Port* 14 (2001): 429-33.