

FIBRODISPLASIA OSSIFICANTE PROGRESSIVA EM PEDIATRIA: REVISÃO INTEGRATIVA COM FOCO NA ENFERMAGEM**PROGRESSIVE OSSIFYING FIBRODYSPLASIA IN PEDIATRICS: AN INTEGRATIVE REVIEW FOCUSING ON NURSING****FIBRODISPLASIA OSIFICANTE PROGRESIVA EN PEDIATRÍA: REVISIÓN INTEGRADORA CENTRADA EN LA ENFERMERÍA**

Sylvia Carriel Dias¹, Márcia Helena de Souza Freire², Gabrielle Freitas Saganski³

Como citar esse artigo: Dias SC, Freire MHS, Saganski GF. Fibrodisplasia ossificante progressiva em pediatria: revisão integrativa com foco na enfermagem. Rev Enferm Atenção Saúde [Internet]. 2022 [acesso em: ____]; 11(1):e202247. DOI: <https://doi.org/10.18554/reas.v11i1.5289>

RESUMO

Objetivo: identificar as ações de cuidado/assistência de enfermagem ao paciente pediátrico com FOP na Atenção Primária à Saúde. **Método:** revisão integrativa, com as buscas realizadas em outubro de 2020, em cinco bases de dados e literatura cinzenta. Com descritores nacionais e internacionais. A seleção dos estudos foi realizada por revisores independentes. **Resultados:** a partir de uma busca ampla foram identificados 1213 estudos e incluídos 2 artigos na amostra final. Seguiu-se três direcionamentos temáticos assistenciais: Contribuições de enfermagem no reconhecimento precoce da doença, a importância da educação em saúde, e a prevenção de traumatismos. **Conclusão:** os resultados obtidos agregaram conhecimento acerca da assistência aos pacientes pediátricos com FOP. Estudos científicos acerca dos cuidados de enfermagem a essa doença ainda são escassos, assim recomenda-se o desenvolvimento de novos estudos visto a significância do papel da enfermagem às doenças raras.

Descritores: Miosite Ossificante; Enfermagem; Pediatria; Atenção Primária à Saúde; Revisão.

¹ Acadêmica de enfermagem, pela Universidade Federal do Paraná. Universidade Federal do Paraná. <http://orcid.org/0000-0002-6508-5602>

² Doutora em Saúde Pública, Docente do Departamento de Enfermagem e Coordenadora do Programa de Pós-graduação em Enfermagem Profissional da Universidade Federal do Paraná. Universidade Federal do Paraná. <http://orcid.org/0000-0003-3941-3673>

³ Enfermeira, Mestre em Enfermagem, pela Universidade Federal do Paraná. Universidade Federal do Paraná. <http://orcid.org/0000-0001-9716-659X>

ABSTRACT

Objective: to identify the nursing care/assistance to pediatric patients with FOP in Primary Health Care. **Method:** integrative review was conducted in October 2020, in five databases and gray literature. With national and international descriptors. The eligibility of studies was performed by independent reviewers. **Results:** of 1213 potential studies, 2 studies were included in the final sample. Three thematic care directions followed: Nursing contributions to the early recognition of the disease, the importance of health education, and the prevention of injuries. **Conclusion:** The results obtained added knowledge about the assistance to pediatric patients with FOP. Scientific studies about nursing care for this disease are still scarce, so it is recommended that new studies be developed, given the significance of nursing's role in rare diseases.

Descriptors: Myositis Ossificans; Nursing; Pediatric; Primary Health Care; Review.

RESUMEN

Objetivo: identificar las acciones de atención/asistencia de enfermería a pacientes pediátricos con FOP en la Atención Primaria de Salud. **Método:** revisión integradora, las búsquedas se realizaron en octubre de 2020, en cinco bases de datos y en la literatura gris, con descriptores nacionales e internacionales. La selección de los estudios fue realizada por revisores independientes. **Resultados:** mediante una búsqueda amplia se identificaron 1213 estudios y se incluyeron 2 artículos en la muestra final. Se siguieron tres direcciones temáticas de atención: aportes de la enfermería para el reconocimiento temprano de la enfermedad; importancia de la educación para la salud; y prevención de traumatismos. **Conclusión:** los resultados aportaron conocimiento adicional sobre la atención a pacientes pediátricos con FOP. Los estudios científicos sobre la atención de enfermería a esta enfermedad aún son escasos, por lo que se recomienda desarrollar nuevos estudios, dada la importancia que tiene el papel de la enfermería en las enfermedades raras. **Descriptor:** Miositis Osificante; Enfermería; Pediatría; Atención Primaria de Salud; Revisión.

INTRODUÇÃO

A Miosite Ossificante Progressiva, também denominada e conhecida como Fibrodysplasia Ossificante Progressiva (FOP), é uma doença genética rara, caracterizada por malformação dos primeiros artelhos de ambos os pés e ossificações heterotópicas (OH), incluindo tecidos conjuntivos, músculos, tendões e ligamentos.¹

Apesar de o termo reconhecido pelos *Descritores em Ciências da Saúde* ser Miosite Ossificante, para fins deste estudo a

patologia será apresentada como Fibrodysplasia ossificante Progressiva (FOP), visto que é este o termo atual que vem sendo utilizado em diversos estudos científicos para se referir à patologia.^{1,2}

Segundo *The International Fibrodysplasia Ossificans Progressiva Association*², existem atualmente 900 casos conhecidos da doença no mundo. Apesar de sua baixa prevalência, cerca de 0,6 - 1,3 casos por milhões de indivíduos tem agregado espaço de discussão em âmbito mundial devido à condição altamente limitante e

incapacitante que proporciona aos acometidos, em um curto intervalo de tempo.

A FOP é confundida com outras patologias, como câncer e fibromatose, pelo desconhecimento acerca da doença. A dificuldade pela conclusão de um diagnóstico e, a falta de informações acerca desta patologia expõe o paciente a tratamentos inadequados que contribuem para uma evolução precoce do quadro clínico.³

Um estudo clínico realizado em sete centros internacionais, com o objetivo de descrever as características da FOP e avaliar a progressão da doença, evidenciou que as manifestações clínicas da patologia iniciam-se na infância, resultando em um aumento das incapacidades e limitações funcionais ao longo da vida. Dito isto, tratamentos devem ter como alvo a população pediátrica, a fim de amenizar as limitações ósseas que ocorrem com o avanço da idade.¹

A linha de cuidado às doenças raras no âmbito do SUS está descrita na Portaria nº 199, de 30 de Janeiro de 2014, do Ministério da Saúde (MS), esta institui a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras.⁴ Neste cenário, destaca-se a importância da Atenção Primária à Saúde (APS), que é a porta de entrada para o Sistema Único de Saúde (SUS) e responsável pelo acompanhamento, continuidade do

seguimento clínico e integralidade do cuidado, como centro de comunicação da Rede de Atenção à Saúde (RAS).⁴ Pessoas com FOP, apesar de apresentarem acometimentos de diversas proporções, podem não demandar por cuidados em nível terciário.⁵

Ressalta-se que no âmbito da APS, a enfermagem dispõe de papel protagonista. Além de realizar atividades inerentes à sua prática profissional, de acordo com as disposições legais da profissão, como consultas, solicitações de exames, prescrições medicamentosas e encaminhamento para outros serviços, contribui com o processo de educação permanente da equipe multiprofissional, colaborando diretamente e indiretamente para a melhoria da assistência.^{6,7}

Contudo, sabe-se que a FOP é uma doença pouco conhecida pelos profissionais da saúde, devido à sua baixa incidência, raridade e complexidade. Portanto, justifica-se o desenvolvimento de estudos científicos na modalidade de revisões, na perspectiva da disseminação do conhecimento, principalmente entre os profissionais da enfermagem, como ferramenta essencial para o (re)conhecimento e investigação diagnóstica de novos casos e, conseqüente, melhoria da qualidade da assistência.

Para tanto o objetivo deste estudo foi identificar as ações de cuidado/assistência de enfermagem ao paciente pediátrico com Fibrodisplasia Ossificante Progressiva na Atenção Primária à Saúde.

Materiais e Métodos

Trata-se de uma revisão integrativa (RI), cuja finalidade é a síntese do conhecimento e a incorporação dos resultados de estudos significativos na prática clínica.⁹ Foram seguidas as seis etapas de Ganong⁸, a saber: 1) elaboração da pergunta de pesquisa 2) busca na literatura; 3) coleta de dados 4) análise dos achados; 5) interpretação dos resultados; 6) relato da revisão integrativa.

Para a elaboração da pergunta de pesquisa utilizou-se a estratégia *Population, Concept e Context* (PCC)⁹, no qual foram definidos: *P* - pacientes pediátricos acometidos por Fibrodisplasia Ossificante Progressiva; *C* - cuidados de enfermagem; *C*-atenção primária. Com base nessas definições foi estabelecida a seguinte pergunta norteadora: “*Como a enfermagem tem se inserido e/ou sido considerada na prestação de cuidados / assistência aos pacientes pediátricos com FOP na Atenção Primária à Saúde?*”.

Considerou-se como critérios de inclusão: ser indexados em periódicos

nacionais e internacionais, nos idiomas português, inglês e espanhol; compreender a população de pacientes pediátricos na faixa etária de 0 a 21 anos de idade acometidos por FOP¹⁰; identificar os cuidados à saúde que podem ser aplicados pela enfermagem; abranger o contexto da atenção primária à saúde. Para esta pesquisa não foram definidos limites temporais, devido ao baixo índice de publicações encontradas em busca prévia nas bases de dados. Como critérios de exclusão: artigos de revisão, duplicados e não disponíveis na íntegra.

Para o levantamento dos artigos identificou-se os termos indexados pelo **Descritor em Ciências da Saúde** (DeCS): miosite ossificante; enfermagem primária; assistência à saúde; cuidados de enfermagem; atenção primária à saúde e enfermagem; e pelo **Medical Subject Headings** (MeSH): *Myositis Ossificans; Nursing Care; Primary Nursing; Primary Health Care; Delivery of Health Care; Nursing*. Os descritores foram combinados entre si, de acordo com as especificidades de cada base de dados, utilizando os operadores booleano “AND” e “OR” para formular a estratégia de busca.

O levantamento bibliográfico foi feito junto às bases de dados com o apoio do Portal de periódicos da Coordenação de

Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior (CAFE - CAPES);

PubMed (National Library of Medicine);

CINAHL (Cumulative Index to Nursing and Allied Health Literature); Web of Science;

Scopus; Embase. Foram consultadas também

bases de dados da literatura cinzenta: EthOS, Theses Canada, Dart; e Catálogo CAPES.

Coloca-se como exemplo uma estratégia de busca realizada no PubMed/MEDLINE com os termos referidos e os *entry terms*:

QUADRO 1 – Exemplo da estratégia de busca utilizada na base de dados PubMed/MEDLINE, Curitiba, 2020

Ordem	Estratégia de busca	Estudos acessados
#1	"Myositis Ossificans" OR "Fibrodysplasia Ossificans Progressiva" OR "Progressive Myositis Ossificans" OR "Progressive Ossifying Myositis" OR "Myositis Ossificans Progressiva"	2.613
#2	"Nursing Care" OR "Care, Nursing" OR "Management, Nursing Care" OR "Nursing Care Management" OR Nursing OR Nursings OR "Primary Nursing" OR "Nursing, Primary" OR "Primary Nursing Care" OR "Care, Primary Nursing" OR "Nursing Care, Primary" OR "Primary Health Care" OR "Care, Primary Health" OR "Health Care, Primary" OR "Primary Healthcare" OR "Healthcare, Primary" OR "Primary Care" OR "Care, Primary" OR "Delivery of Health Care" OR "Delivery of Healthcare" OR "Healthcare Deliveries" OR "Healthcare Delivery" OR "Deliveries, Healthcare" OR "Delivery, Healthcare" OR "Health Care Delivery" OR "Delivery, Health Care"	1.891.630
#3	#1 AND #2	21

FONTE: autores (2020).

A seleção dos estudos se deu por dois revisores independentes, conforme critérios de inclusão e exclusão estabelecidos previamente. Iniciou-se pela exclusão dos estudos duplicados. Em sequência os estudos foram lidos os títulos e resumos e por fim, a leitura na íntegra. Para a obtenção dos dados, foi elaborado um quadro com os seguintes itens: número de ordem do artigo; título; autores; área de conhecimento; método; país de publicação; fator de impacto da revista; ano de publicação; objetivos principais;

resultados principais; recomendações/conclusões do estudo.

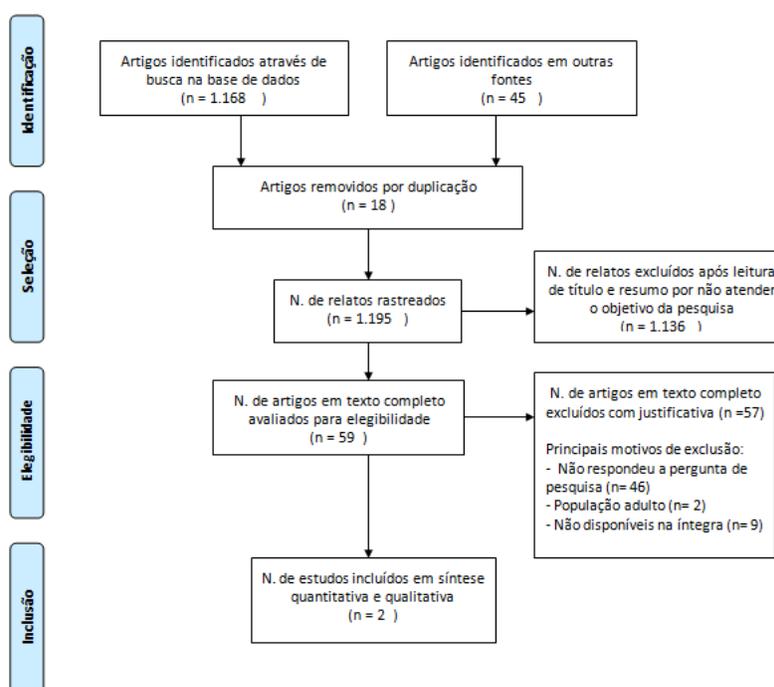
Os dados extraídos foram transcritos para planilhas construídas com auxílio do *Microsoft OfficeExcel*[®] 2010 e, posteriormente organizados em quadros para melhor visualização dos resultados. A análise dos artigos incluídos foi realizada mediante síntese narrativa. A revisão seguiu as recomendações da lista de conferência *Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses* – PRISMA.¹¹

RESULTADOS

Mediante a busca realizada nas diferentes bases de dados foram identificados 1.213 estudos, e a inclusão na amostra final compreendeu dois estudos que responderam à pergunta de pesquisa. Conforme as bases de dados e os artigos identificados, Cinahl (n=12), Embase (n=15), PubMed (n=21),

Scopus (n=7), e Web of Science (n=1.113), Catálogo CAPES (n=35), DART (n=4), e EthOS (n=6). Não foram encontrados estudos no These Canada. O processo de inclusão dos artigos para essa revisão está apresentado na Figura 1.

FIGURA 1 – Fluxograma do processo de identificação, seleção, elegibilidade e inclusão dos estudos.



FONTE: Adaptado de PRISMA (2009). Autores (2020).

Dentre os artigos incluídos, ambos são da área da medicina, publicados no Brasil e Espanha, no ano de 2013. As principais características extraídas dos artigos estão

apresentadas no Quadro 2. E, os objetivos, resultados principais e, as principais recomendações e/ou conclusões estão dispostos no Quadro 3.

QUADRO 2 – Caracterização das produções científicas sobre FOP, Curitiba, 2020

No.	Título	Autores	Título do periódico	Método de Pesquisa	Fator de impacto
A1	Fibrodysplasia ossificante progressiva: diagnóstico na atenção primária	Garcia-Pinzas,J Wong,JEB Fernández,MAP Rojas-Espinoza, MA	Rev. Paul. pediatria	Relato de caso	0.1232
A2	Hay lugar em atención primaria para las enfermedades poco frecuentes? El caso de la fibrodysplasia osificante progressiva	Morales-Piga,A Ribes,MG Álvaro,PA Álvaro,CC La Paz,MP de Bachiller-Corral,J	Atención primaria	Relato de caso	1.087

FONTE: Organizado pela autora (2020).

QUADRO 3 - Síntese dos artigos incluídos segundo objetivos e resultados principais, recomendações e conclusões do estudo, Curitiba, 2020

No.	Objetivos principais	Principais Resultados	Recomendações/ Conclusões
A1	Demonstrar ser possível diagnosticar a Fibrodysplasia Ossificante Progressiva na atenção primária.	A idade no diagnóstico foi de 10 anos. Presença de hálux valgo bilateral desde o nascimento. Início dos primeiros sintomas aos 4 anos de idade, com o surgimento de tumorações dolorosas e móveis e, posteriormente, tumorações de consistência dura, imóveis e não dolorosas, sem sinais inflamatórios. Algumas OH foram relacionados a antecedentes traumáticos. Houve limitações de movimento com a rigidez do cotovelo e coluna vertebral. Anti-inflamatórios não esteroides e corticoides foram utilizados no tratamento.	Os autores consideram ser possível diagnosticar a FOP na atenção primária. Recomendam a realização da avaliação clínica e, destacam a importância de intervir no desenvolvimento da doença, evitando assim o seu agravamento.
A2	Avaliar a população de pacientes com FOP na Espanha*	A população avaliada foi de 24 pessoas. A média de idade no momento do diagnóstico foi de 7 anos, apresentando atraso médio de 3 anos (a contar do aparecimento dos primeiros sintomas). Dos pacientes: 21 apresentaram hálux valgo bilateral congênito e todos apresentaram ossificação endocondral; metade dos casos relataram ter sofrido trauma muscular anterior às lesões ósseas; 12 pacientes possuíam limitações funcionais*	Os autores apontam que o atendimento às pessoas com doenças raras pode ser melhorado. Para tanto recomendam abordagem sistemática na perspectiva do cuidado na atenção primária e, a coordenação em rede de atenção, com outros serviços secundários e/ou terciários*

NOTA: * Tradução livre pelos autores.

FONTE: Autores (2020).

DISCUSSÃO

Os resultados obtidos na presente revisão integrativa permitiu identificar três direcionamentos temáticos assistenciais: as contribuições de enfermagem no reconhecimento precoce da FOP; a importância da educação em saúde; e, a prevenção de traumatismos.

Contribuições de enfermagem no

reconhecimento precoce da FOP

As doenças raras (DR) possuem um alto grau de complexidade, e apresentam, em sua maioria, sinais e sintomas peculiares essenciais para restringir e concluir um diagnóstico.¹² Ao se tratar da FOP, os resultados deste estudo apontam características importantes que devem ser observadas nesta doença – hálux valgo congênito bilateral e OH. Do mesmo modo, um estudo de revisão, que teve como objetivo apresentar a fisiopatologia e as características clínicas da FOP evidenciou deformidades nos primeiros artelhos de ambos os pés, ao nascimento, e OH, sendo importantes achados clínicos presentes na totalidade dos casos.¹³

Diante ao exposto, a anamnese e o exame físico surgem como estratégias instrumentais de grande importância para a identificação de DR, como a FOP, uma vez

que permitem obter subsídios necessários para o correto diagnóstico e adequado planejamento do cuidado.^{5,14} O cuidado profissional de enfermagem tem como base científica a Sistematização da Assistência de Enfermagem (SAE), metodologia que organiza o cuidado de modo sistematizado, com vistas a melhorar a qualidade da assistência. O desenvolvimento da SAE se baseia em raciocínio clínico desenvolvido a partir das cinco etapas do Processo de Enfermagem (PE): Coleta de dados e investigação; Diagnóstico de Enfermagem; Planejamento da Assistência; Implementação da assistência; e, Avaliação dos resultados. Sendo a anamnese e o exame físico, componentes da primeira etapa do PE.^{14,15}

A enfermagem assume papel de liderança no âmbito da atenção primária, desenvolvendo diversas atividades assistenciais e gerenciais. Dentre elas, destaca-se a Consulta de Enfermagem, um espaço de desenvolvimento da prática clínica, no qual se possibilita a interação entre paciente e profissional, e se abre espaço para a realização de intervenções como prescrições orientações e encaminhamentos, de acordo com as necessidades de cada paciente e, com base no PE.^{15, 16}

Sendo a FOP uma doença genética congênita, que apresenta seus primeiros

sintomas na primeira década de vida, por volta dos 4 anos de idade, como observado no presente estudo. Têm-se a consulta de enfermagem em puericultura, para avaliação do crescimento e desenvolvimento infantil, como ferramenta de grande valia na detecção precoce de sinais da FOP, uma vez que a partir dela o enfermeiro pode detectar problemas de saúde e intervir precocemente.^{4,17}

A importância da educação em saúde

O presente estudo identificou uma média de idade superior a sete anos para o diagnóstico da FOP, coincidindo com Sferopoulos et al.¹⁸ que evidenciaram média de idade de 9 anos. O diagnóstico tardio pode ser justificado pela vasta lacuna de conhecimento por parte dos profissionais da saúde em relação às doenças genéticas raras, seja por sua raridade, pela abrangência superficial deste assunto no decorrer da formação acadêmica ou, por serem pouco exploradas no contexto da saúde coletiva.¹⁹

Sabe-se que a educação é um processo contínuo de criação de conhecimento. Assim, a educação em saúde é um importante aliado para o reconhecimento de patologias raras pouco discutidas no âmbito da saúde em geral, uma vez que proporciona a capacitação, atualização da

prática profissional e, conseqüente, a melhoria da assistência aos pacientes com estas doenças.⁷

No que tange a enfermagem, além de serem profissionais do cuidado exercem também o papel de educadores, especialmente no contexto da atenção primária, contribuindo, participando e realizando atividades inerentes a educação em saúde, de modo a mediar à troca de experiências, saberes e reflexão dos processos de trabalho entre a equipe multidisciplinar.^{7,16}

Apesar da sua importância, disseminar o conhecimento técnico-científico sobre DR, não é o suficiente para garantir uma adequada assistência. A sociedade em conjunto com os gestores do sistema de saúde, precisam enxergar este público como integrantes da coletividade, de modo a diminuir a existência da invisibilidade destes pacientes, garantindo assim o acesso integral à saúde.¹²

Prevenção de traumatismos

Os artigos analisados nesta revisão apontaram traumatismos anteriores às ossificações. As injeções intramusculares, quedas, biópsias entre outros traumas nos tecidos moles, são importantes gatilhos para novos episódios de *flare-ups* – sintomas da FOP em atividade, uma vez que podem

estimular a formação óssea equivocada. Por ser as OH facilmente confundidas com nódulos cancerígenos, a biópsia é o trauma mais comum para pessoas com FOP, e, portanto, assim como os demais deve ser evitado.²⁰

Sabe-se que a evolução da FOP está associada ao surgimento de inúmeras limitações, decorrentes das OH que de alguma forma, interferem na qualidade de vida do indivíduo.^{1,3} Akyuz¹³ em seu estudo de caracterização da FOP relacionou os traumas como intervenções cirúrgicas e procedimentos invasivos, ocorridas à medida do surgimento das lesões ósseas.

As limitações dos movimentos, impostas pelas formações ósseas equivocadas, características da FOP, atingem principalmente áreas do corpo como coluna, quadril e articulações periféricas, promovendo, ao longo do tempo, uma diminuição crescente da mobilidade dos acometidos. Foram observadas essas limitações nos resultados da presente revisão, comprometendo a autonomia e independência do indivíduo à medida da progressão da doença. Neste sentido, a prevenção de traumas de tecidos moles é prioridade no manejo da FOP.¹

A prevenção dos *flare-ups*, que levam a OH, envolve o reconhecimento e domínio

sobre a doença, de modo a evitar ações que estimulem as ossificações, como, injeções intramusculares, quedas, biópsias, alongamento muscular excessivo, procedimentos cirúrgicos e doenças virais.²⁰

Por fim, visto que, o tratamento da FOP é apenas sintomático, com o uso de anti-inflamatórios não esteroides (AINEs) e corticoides, que visam à amenização da dor e, a prevenção dos *flare-ups*, a equipe multidisciplinar deve estar atenta ao reconhecimento destes pacientes, para a prevenção de danos, uma vez que a progressão da doença leva a limitações progressivas e graves que remeterão o indivíduo a uma vida útil mais curta^{1, 20}, a uma perda familiar e social precoce, potencialmente prevenível.

Como limitação para o desenvolvimento deste estudo ressalta-se a escassez de produção científica sobre FOP na área da enfermagem, sobretudo com foco na população pediátrica.

CONCLUSÃO

Os dados deste estudo favoreceram um maior conhecimento acerca da assistência aos pacientes com Fibrodisplasia Ossificante Progressiva no âmbito da Atenção Primária à Saúde. Bem como, o conhecimento de algumas das peculiaridades e necessidades

dos pacientes acometidos por esta doença, as quais foram discutidas na perspectiva da contribuição da enfermagem para o reconhecimento da FOP, a importância da educação em saúde e a prevenção de traumatismos.

De maneira que se pode perceber que enfermagem, assume papel relevante na assistência aos pacientes pediátricos com FOP nos eixos discutidos. Verificou-se que as principais necessidades de cuidado a estes pacientes estão centradas no diagnóstico precoce e, na prevenção dos danos. Diante disto, vale destacar ainda a importância da atuação de uma equipe multidisciplinar qualificada para que seja alcançado o melhor e oportuno atendimento a este público e sua família, na perspectiva da integralidade e do acesso à saúde.

Destaca-se a existência de uma lacuna de conhecimento nesta área e, sugere-se que novas pesquisas sejam desenvolvidas sobre a assistência de enfermagem aos pacientes com FOP, e ainda, concernente à qualidade de vida destes pacientes e sua família, a fim de serem produzidos conhecimentos sobre as peculiaridades e necessidades de cuidado.

Conflitos de interesses: Os autores declaram que não há conflito de interesses.

Referências

1. Pignolo RJ, Baujat G, Brown MA, Cunto CD, Dirocco M, Hsiao EC, et al. Natural history of fibrodysplasia ossificans progressiva: cross-sectional analysis of annotated baseline phenotypes. *Orphanet J Rare Dis*. [Internet]. 2019 May [citado em 25 fev 2022]; 14(98):1-11. Disponível em: <https://ojrd.biomedcentral.com/track/pdf/10.1186/s13023-019-1068-7.pdf>
2. da Silva TEU, Carneiro BS, de Oliveira A B, da Silva JC, & Telles CMPF. Fibrodysplasia ossificante progressiva: relato de caso. *REAS* [Internet]. 2022 [citado em 25 fev 2022]; 15(6):1-8. Disponível em: <https://acervomais.com.br/index.php/saude/article/view/10271/6174>
3. Kaplan FS, Al Mukaddam H, Baujat L, Brown M, Cali A, Cho TJ, et al. The medical management of fibrodysplasia ossificans progressiva: current treatment considerations. *Proc Intl Clin Council FOP* [Internet]. 2019 Mar/Jun [citado em 25 fev 2022]; 1:1-111. Disponível em: https://www.ifopa.org/updated_fop_treatment_guidelines_released
4. Ministério da Saúde (Brasil). Portaria nº 199, de 30 de janeiro de 2014. Institui a Política Nacional de Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras, aprova as Diretrizes para Atenção Integral às Pessoas com Doenças Raras no âmbito do Sistema Único de Saúde (SUS) e institui incentivos financeiros de custeio [Internet]. D.O.U. 31 jan 2014 [citado em 25 fev 2022]. Disponível em: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2014/prt0199_30_01_2014.html
5. Pinzas J G, Wong JEB, Fernandez MAP, Espinosa MAR. Fibrodysplasia ossificante progressiva: diagnóstico em atenção primária. *Rev Paul Pediatr*. [Internet]. 2013 mar [citado em 25 fev 2022]; 31(1):124-8. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/rpp/a/H5XCV7DmYgbwZtt5HMwBrBr/?format=pdf&lang=pt>

6. Ferreira SRS, Périco LAD, Dias VRFG. A complexidade do trabalho do enfermeiro na Atenção Primária à Saúde. *Rev Bras Enferm.* [Internet]. 2018 [citado em 25 fev 2022]; 71(Sup11):752-7. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/reben/a/qTVY5r3JLdL8xcTHNf9ZhxF/?format=pdf&lang=pt>
7. Campos KFC, Sena RR, Silva KL. Educação permanente nos serviços de Saúde. *Esc Anna Nery Rev Enferm.* [Internet]. 2017 [citado em 25 fev 2022]; 21(4):e20160317. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/ean/a/9vD6Ww7FyM9qHFKqgrRkT3c/?format=pdf&lang=pt>
8. Ganong, L.H. Integrative reviews of nursing research. *Res Nurs Health* [Internet]. 1987 Feb [citado em 25 fev 2022]; 10(1):1 - 11. doi: 10.1002/nur.4770100103
9. Peters MDJ, Godfrey CM, Khalil H, McInerney P, Parker D, Soares CB. Guidance for conducting systematic scoping reviews. *Int J Evid-Based Healthc.* [Internet]. 2015 Sept [citado em 25 fev 2022]; 13(3):141-6. Disponível em: https://journals.lww.com/ijebh/Fulltext/2015/09000/Guidance_for_conducting_systematic_scoping_reviews.5.aspx
10. U.S. Department of Health and Human Services. Food and Drug Administration. Guidance for Industry and FDA Staff. Pediatric Expertise for Advisory Panels [Internet]. Rockville, MD: US Department of Health and Human Services, Food and Drug Administration, Center for Devices and Radiological Health; 2003. 6 p. Disponível em: www.fda.gov/downloads/MedicalDevices/DeviceRegulationandGuidance/GuidanceDocuments/ucm082188.pdf
11. Prisma. Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta- Analyses. Available from: <https://prisma-statement.org/>
12. Salviano ICB, Castro MMC, Matos MAA, Aguiar CVN. Doenças raras: Cenário no Brasil e no Mundo. *Revista Saúde e Desenvolvimento* [Internet]. 2018 [citado em 25 fev 2022]; 12(11):232-44. Disponível em: <https://www.revistasuninter.com/revistasaud/index.php/saudeDesenvolvimento/article/view/960/541>
13. Akyuz G, Atalay KG, Ata P. Fibrodysplasia ossificans progressiva: lessons learned from a rare disease. *Curr Opin Pediatr.* [Internet]. 2019 Dec [citado em 25 fev 2022]; 31(6):716-22. Disponível em: https://journals.lww.com/co-pediatrics/Fulltext/2019/12000/Fibrodysplasia_ossificans_progressiva__lessons.6.aspx
14. Santos MAP, Dias PLM, Gonzaga MFN. “Processo de Enfermagem”: Sistematização da Assistência de Enfermagem- SAE. *Saúde Foco* [Internet]. 2017 [citado em 25 fev 2022]; (9):679-83. Disponível em: https://portal.unisepe.com.br/unifia/wp-content/uploads/sites/10001/2018/06/075_processodeenfermagem.pdf
15. Conselho Federal de Enfermagem. Resolução Cofen nº 358/2009. Dispõe sobre a sistematização da assistência de enfermagem e a implementação do processo de enfermagem em ambientes, públicos ou privados, em que ocorre o cuidado profissional de Enfermagem, e dá outras providências [Internet]. D.O.U, 15 out 2009 [citado em 25 fev 2022]. Disponível em: <http://www.cofen.gov.br/wp-content/uploads/2012/03/RESOLUCAO3582009.doc>
16. Kahl C, Meirelles BHS, Lanzoni MM, Koerich C, Cunha KS. Ações e interações na prática clínica do enfermeiro na Atenção Primária à Saúde. *Rev Esc Enferm USP.* [Internet]. 2018 [citado em 25 fev 2022]; 52:e03327. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/reusp/a/SqwXTp7RJYYnh54rRLXHCrC/?format=pdf&lang=pt>
17. Gaiva MAM, Monteschio CAC, Moreira MDS, Salge AKM. Avaliação do crescimento e desenvolvimento infantil na

- consulta de enfermagem. *Av Enferm.* [Internet]. 2018 [citado em 25 fev 2022]; 36(1):9-21. Disponível em: <http://www.scielo.org.co/pdf/aven/v36n1/0121-4500-aven-36-01-00009.pdf>
18. Sferopoulos NK, Kotakidou R, Petropoulos AS. Myositis ossificans in children: a review. *Eur J Orthop Surg Traumatol.* [Internet]. 2017 [citado em 25 fev 2022]; 27:491-502. Disponível em: <https://link.springer.com/content/pdf/10.1007/s00590-017-1932-x.pdf>
19. Iriart JAB, Nucci MF, Muniz TP, Viana GB, Aureliano WA, Gibbon S. Da busca pelo diagnóstico às incertezas do tratamento: desafios do cuidado para as doenças genéticas raras no Brasil. *Ciênc Saúde Colet.* [Internet]. 2019 out [citado em 25 fev 2022]; 24(10):3637-50. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/csc/a/vgJYDtBJhpB Bzj44Sz76btG/abstract/?lang=pt>
20. Haga N, Nakashima Y, Kitoh H, Kamizono J, Katagiri T, Saijo H, et al. Fibrodysplasia ossificans progressiva: Review and research activities in Japan. *Pediatr Int.* [Internet]. 2020 [citado em 25 fev 2022]; 62(1):3-13. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1111/ped.14065>

RECEBIDO: 24/02/2021

APROVADO: 18/04/2022

PUBLICADO: 04/2022