

**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 Dias<sup>1</sup>, Márcia Helena de Souza Freire<sup>2</sup>, Gabrielle Freitas Saganski<sup>3</sup>

**Como citar este artículo:** Dias SC, Freire MHS, Saganski GF. Fibrodisplasia osificante progressiva em pediatria: revisão integradora centrada em la enfermería. Rev Enferm Atenção Saúde [Internet]. 2022 [acesso em: \_\_\_\_]; 11(1):e202247. DOI: <https://doi.org/10.18554/reas.v11i1.5289>

**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. **Descriptores:** Miositis Osificante; Enfermería; Pediatría; Atención Primaria de Salud; Revisión.

---

<sup>1</sup> Académica de Enfermería, en la Universidad Federal de Paraná. Universidad Federal de Paraná. <http://orcid.org/0000-0002-6508-5602>

<sup>2</sup> Doctor en Salud Pública, Profesor del Departamento de Enfermería y Coordinador del Programa de Posgrado en Enfermería Profesional de la Universidad Federal de Paraná. Universidad Federal de Paraná. <http://orcid.org/0000-0003-3941-3673>

<sup>3</sup> Enfermera, Magíster en Enfermería, Universidad Federal de Paraná. Universidad Federal de Paraná. <http://orcid.org/0000-0001-9716-659X>

## 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.

## 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 potencial 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.

## INTRODUCCIÓN

La Miositis Osificante Progresiva, también llamada y conocida como Fibrodisplasia Osificante Progresiva (FOP), es una rara enfermedad genética caracterizada por malformación de los primeros dedos de ambos pies y osificación heterotópica (OH), que incluye tejidos conectivos, músculos, tendones y ligamentos.<sup>1</sup>

Si bien el término reconocido por los Descriptores de Ciencias de la Salud es Miositis Osificante, para los efectos de este

estudio la patología se presentará como Fibrodisplasia Osificante Progresiva (FOP), ya que este es el término que se viene utilizando actualmente en varios estudios científicos para referirse a la patología.<sup>1,2</sup>

Según *The International Fibrodysplasia Ossificans Progressiva Association*<sup>2</sup>, actualmente hay 900 casos conocidos de la enfermedad en todo el mundo. A pesar de su baja prevalencia, alrededor de 0,6 - 1,3 casos por millón de personas, han ganado espacio de discusión a

nivel mundial debido a que le provoca una condición altamente limitante e incapacitante al paciente, en un corto período de tiempo.

Los profesionales confunden la FOP con otras patologías, como el cáncer y la fibromatosis, debido al desconocimiento de la enfermedad. La dificultad para completar un diagnóstico y la falta de información sobre esta patología exponen al paciente a tratamientos inadecuados que contribuyen a una evolución temprana del cuadro clínico.<sup>3</sup>

Un estudio clínico realizado en siete centros internacionales, con el objetivo de describir las características de la FOP y evaluar la progresión de la enfermedad, demostró que las manifestaciones clínicas de la patología comienzan en la infancia y generan un aumento de las discapacidades y limitaciones funcionales a lo largo de la vida. Por ende, los tratamientos deben dirigirse a la población pediátrica para paliar las limitaciones óseas que se producen con el avance de la edad.<sup>1</sup>

La línea de atención a las enfermedades raras en el ámbito del SUS figura en la Ordenanza n.º 199, del 30 de enero de 2014, del Ministerio de Salud (MS), que establece la Política Nacional de Atención Integral a las Personas con Enfermedades Raras.<sup>4</sup> En este caso, se destaca la importancia que tiene la Atención

Primaria de Salud (APS), dado que es la puerta de entrada al Sistema Único de Salud (SUS) y es responsable del seguimiento, la continuidad del seguimiento clínico y la atención integral, como centro de comunicación para la Red de Atención en Salud (RAS).<sup>4</sup> Las personas con FOP, a pesar de presentar problemas de salud de diferentes magnitudes, pueden no solicitar atención terciaria.<sup>5</sup>

Se destaca que, dentro de la APS, la enfermería tiene un papel protagónico. Además de realizar actividades propias del ejercicio de su profesión, de acuerdo con las disposiciones legales de la profesión, tales como consultas, solicitudes de exámenes, prescripción de medicamentos y derivación a otros servicios, contribuye al proceso de formación continua del equipo multidisciplinario, colaborando directa e indirectamente con la mejora de la asistencia.<sup>6,7</sup>

Sin embargo, se sabe que la FOP es una enfermedad poco conocida por los profesionales de la salud, debido a su baja incidencia, rareza y complejidad. Por lo tanto, se justifica el desarrollo de estudios científicos en forma de revisiones, con miras a la difusión del conocimiento, especialmente entre los profesionales de enfermería, como herramienta fundamental para el

(re)conocimiento y la investigación diagnóstica de nuevos casos y, por ende, la mejora de la calidad de la asistencia.

Por lo tanto, el objetivo de este estudio fue identificar acciones de atención/asistencia de enfermería para pacientes pediátricos con Fibrodisplasia Osificante Progresiva en la Atención Primaria de Salud.

### **Materiales y Métodos**

Esta es una revisión integradora (RI), cuyo propósito es la síntesis del conocimiento y la incorporación de los resultados de estudios significativos a la práctica clínica.<sup>9</sup> Se siguieron las seis etapas de Ganong<sup>8</sup>, a saber: 1) elaboración de la pregunta de investigación 2) búsqueda en la literatura; 3) recopilación de datos; 4) análisis de hallazgos; 5) interpretación de resultados; 6) informe de la revisión integradora.

Para elaborar la pregunta de investigación, se utilizó la estrategia *Population, Concept e Context* (PCC)<sup>9</sup>, en la que fueron definidos: P - pacientes pediátricos afectados por Fibrodisplasia Osificante Progresiva; C - atención de enfermería; C- atención primaria. Con base en esas definiciones, se estableció la siguiente pregunta orientadora: “¿Cómo se insertó y/o consideró la enfermería en la prestación de

atención/asistencia a pacientes pediátricos con FOP en la Atención Primaria de Salud?”.

Se consideraron los siguientes criterios de inclusión: artículos indexados en revistas nacionales e internacionales, en portugués, inglés y español; abarcar la población de pacientes pediátricos de 0 a 21 años con FOP<sup>10</sup>; identificar la atención que puede brindar la enfermería; abarcar el contexto de la atención primaria de salud. No se definieron límites de tiempo para esta investigación, debido a la baja tasa de publicaciones encontradas en búsquedas anteriores en las bases de datos. Los criterios de exclusión son: artículos de revisión, duplicados y no disponibles en su totalidad.

Para el levantamiento de los artículos, se identificaron los términos indexados por los **Descriptor en Ciencias de la Salud (DeCS)**: (DeCS): miosite ossificante; enfermagem primária; assistência à saúde; cuidados de enfermagem; atenção primária à saúde y enfermagem; y por el **Medical Subject Headings (MeSH)**: *Myositis Ossificans; Nursing Care; Primary Nursing; Primary Health Care; Delivery of Health Care; Nursing*. Para formular la estrategia de búsqueda se combinaron entre sí los descriptores, de acuerdo con las especificidades de cada base de datos,

utilizando los operadores booleanos “AND” y “OR”.

El levantamiento bibliográfico en las bases de datos se realizó con la ayuda del Portal de Periódicos de la Coordinación de Perfeccionamiento del Personal de Nivel Superior (CAFE - CAPES); PubMed (*National Library of Medicine*); CINAHL (*Cumulative Index to Nursing and Allied*

*Health Literature*); *Web of Science*; Scopus; Embase. También se consultaron bases de datos de la literatura gris: EthOS, *Theses Canada*, *Dart*; y Catálogo CAPES.

A continuación, se muestra un ejemplo de la estrategia de búsqueda realizada en PubMed/MEDLINE con los términos mencionados y el *entry terms*:

**CUADRO 1** – Ejemplo de la estrategia de búsqueda utilizada en la base de datos PubMed/MEDLINE, Curitiba, 2020

Orden	Estrategia de búsqueda	Estudios obtenidos
#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

FUENTE: Organizado por la autora (2020).

Los estudios fueron seleccionados por dos revisores independientes, según los criterios de inclusión y exclusión previamente establecidos. Se comenzó excluyendo los estudios duplicados. A continuación, se leyeron los títulos y resúmenes de los estudios y finalmente, se realizó la lectura completa. Para obtener los datos, se elaboró un cuadro con los siguientes ítems: número de orden del artículo; título; autores; área de

conocimiento; método; país de publicación; factor de impacto de la revista; año de publicación; objetivos principales; resultados principales; recomendaciones/conclusiones del estudio.

Los datos extraídos se transcribieron en hojas de cálculo en el programa *Microsoft OfficeExcel*® 2010 y luego se organizaron en cuadros para visualizar mejor los resultados. El análisis de los artículos incluidos se realizó

mediante síntesis narrativa. La revisión siguió las recomendaciones de la lista de verificación *Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses – PRISMA*.<sup>11</sup>

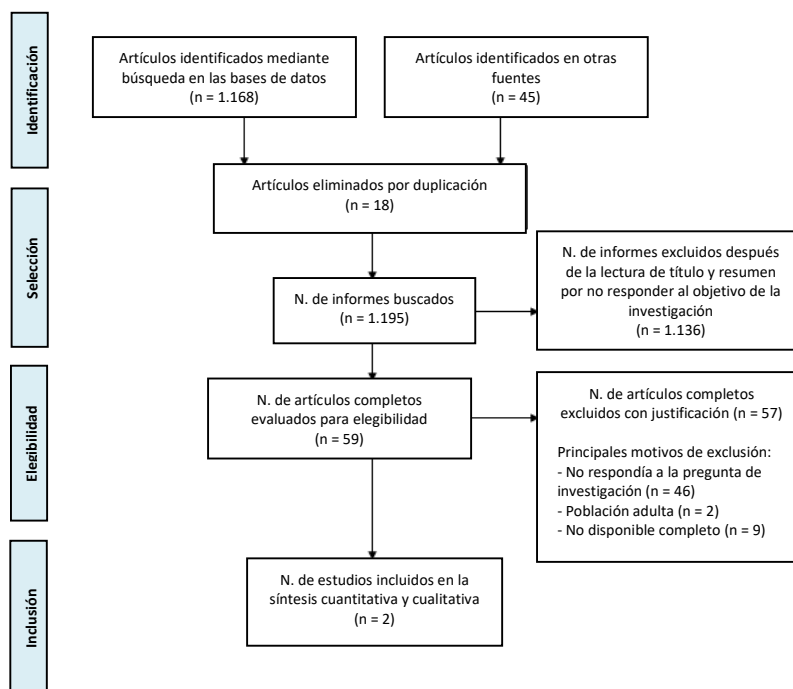
## RESULTADOS

A través de la búsqueda realizada en las diferentes bases de datos se identificaron 1.213 estudios, y en la muestra final se

incluyeron dos estudios que respondían a la pregunta de investigación. Según las bases de datos los artículos identificados son, Cinahl (n=12), Embase (n=15), PubMed (n=21), Scopus (n=7) y *Web of Science* (n=1.113), Catálogo CAPES (n =35), DART (n=4) y EthOS (n=6). No se encontraron estudios en *These Canada*. El proceso de inclusión de artículos para esta revisión se muestra en la Figura 1.

**FIGURA 1** –Diagrama de flujo del proceso de identificación, selección, elegibilidad e inclusión de estudios

Diagrama de flujo del proceso de identificación, selección, elegibilidad e inclusión de estudios



FUENTE: Adaptado de PRISMA (2009). Organizado por la autora (2020).

Ambos artículos incluidos pertenecen al campo de la medicina, fueron publicados en Brasil y España, en 2013. Las principales

características extraídas de los artículos se presentan en el Cuadro 2. Y, los objetivos principales, resultados principales y, las

recomendaciones y/o conclusiones se muestran en el Cuadro 3.

### CUADRO 2 – Caracterización de las producciones científicas sobre FOP, Curitiba, 2020

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

FUENTE: Organizado por la autora (2020).

### CUADRO 3 - Síntesis de artículos incluidos según objetivos y resultados principales, recomendaciones y conclusiones del estudio, Curitiba, 2020

No.	Objetivos principales	Resultados Principales	Recomendaciones/ Conclusiones
A1	Demostrar que es posible diagnosticar la Fibrodysplasia Osificante Progresiva en atención primaria.	La edad al momento del diagnóstico fue de 10 años. Presencia de hallux valgus bilateral desde el nacimiento. Inicio de los primeros síntomas a los 4 años de edad, con aparición de tumores dolorosos y móviles y, posteriormente, tumores de consistencia dura, inmóviles y no dolorosos, sin signos inflamatorios. Algunas OH estaban relacionadas con antecedentes de traumatismos. Había limitaciones de movimiento con rigidez en el codo y la columna. En el tratamiento se utilizaron antiinflamatorios no esteroideos y corticoides.	Los autores consideran que es posible realizar el diagnóstico de FOP en la atención primaria. Recomiendan realizar una evaluación clínica y destacan la importancia de intervenir en el desarrollo de la enfermedad, para evitar que se agrave.
A2	Evaluar la población de pacientes con FOP en España*	La población evaluada fue de 24 personas. La edad promedio al momento del diagnóstico fue de 7 años, con un retraso promedio de 3 años (desde la aparición de los primeros síntomas). De los pacientes: 21 tenían hallux valgus bilateral congénito y todos tenían osificación endocondral; la mitad de los casos	Los autores señalan que se puede mejorar la atención de las personas con enfermedades raras. Por ello, recomiendan que se realice un abordaje sistemático desde la perspectiva de la atención en la atención

		reportaron haber sufrido un traumatismo muscular previo a las lesiones óseas; 12 pacientes tenían limitaciones funcionales*	primaria y la coordinación en red asistencial con otros servicios secundarios y/o terciarios*
--	--	---	---

NOTA: \* Traducción libre de la autora.

FUENTE: Organizado por la autora (2020).

## DISCUSIÓN

Los resultados obtenidos en esta revisión integradora permitieron identificar tres direcciones temáticas de atención: aportes de la enfermería para el reconocimiento temprano de la FOP; importancia de la educación para la salud y prevención de traumatismos.

### **Aportes de la enfermería para el reconocimiento temprano de la FOP**

Las enfermedades raras (ER) tienen un alto grado de complejidad, y la mayoría de ellas presentan signos y síntomas peculiares esenciales para acotar y concluir un diagnóstico.<sup>12</sup> Cuando se trata de FOP, los resultados de este estudio señalan características importantes que deben observarse en esta enfermedad – hallux valgus congénito bilateral y OH. Asimismo, un estudio de revisión que tuvo como objetivo presentar la fisiopatología y las características clínicas de la FOP observó la presencia de deformidades en los primeros dedos de ambos pies, al nacer, y OH, que son importantes hallazgos clínicos presentes en todos los casos.<sup>13</sup>

Por lo tanto, la anamnesis y el examen físico se consideran estrategias instrumentales de gran importancia para la identificación de las ER, como la FOP, ya que permiten contar con las herramientas necesarias para el correcto diagnóstico y la adecuada planificación de la atención.<sup>5,14</sup> La base científica de la atención profesional de enfermería es la Sistematización de la Atención de Enfermería (SAE), metodología que organiza la atención de forma sistemática, con el objetivo de mejorar la calidad de la atención. El desarrollo de la SAE se basa en el razonamiento clínico que se desarrolla a partir de las cinco etapas del Proceso de Enfermería (PE): Recolección de datos e investigación; Diagnóstico de Enfermería; Planificación de la Atención; Implementación de la Atención; y Evaluación de Resultados. La anamnesis y el examen físico forman parte de la primera etapa del PE.<sup>14,15</sup>

La enfermería tiene un papel fundamental en el ámbito de la atención primaria, dado que realiza diversas actividades asistenciales y de gestión. Entre las que se destaca la Consulta de Enfermería,



un espacio para el desarrollo de la práctica clínica, en el que se puede establecer la interacción entre el paciente y el profesional, y se abre espacio para intervenciones como prescripciones, orientaciones y derivaciones, según las necesidades de cada paciente y en base al PE.<sup>15,16</sup>

La FOP es una enfermedad genética congénita, que presenta los primeros síntomas en la primera década de la vida, alrededor de los 4 años, como se observa en el presente estudio. La consulta de enfermería de puericultura es una valiosa herramienta en la detección precoz de signos de FOP, para evaluar el crecimiento y desarrollo del niño, dado que a partir de ahí la enfermera puede detectar problemas de salud e intervenir de forma temprana.<sup>4,17</sup>

### **Importancia de la educación para la salud**

El presente estudio identificó que la edad promedio para el diagnóstico de FOP era de más de siete años, lo que coincide con Sferopoulos et al.<sup>18</sup> que demostraron que la edad promedio era de 9 años. El diagnóstico tardío puede deberse al gran vacío de conocimiento que tienen los profesionales de la salud sobre las enfermedades genéticas raras, ya sea por su rareza, por la cobertura superficial que tiene este tema durante la formación académica, o porque son poco

estudiadas en el contexto de la salud colectiva.<sup>19</sup>

Se sabe que la educación es un proceso continuo de creación de conocimiento. Por ende, la educación para la salud es un importante aliado para el reconocimiento de patologías raras poco discutidas en el campo de la salud en general, ya que brinda capacitación, actualizando la práctica profesional y, por consiguiente, mejorando la atención que se le brinda a los pacientes con estas enfermedades.<sup>7</sup>

En lo que respecta a los enfermeros, además de ser profesionales que brindan atención, también desempeñan el papel de educadores, especialmente en el contexto de la atención primaria, que contribuyen, participan y realizan actividades inherentes a la educación para salud, con el fin de mediar el intercambio de experiencias, conocimientos y reflexión sobre los procesos de trabajo en el equipo multidisciplinario.<sup>7,16</sup>

A pesar de su importancia, la difusión del conocimiento técnico-científico sobre las ER no es suficiente para garantizar una atención adecuada. La sociedad y los gestores del sistema de salud, deben considerar a este público parte de la comunidad, para reducir la invisibilidad de estos pacientes y garantizar el acceso integral a la salud.<sup>12</sup>

## Prevención de traumatismos

Los artículos analizados en esta revisión señalaron que había traumatismos previos a las osificaciones. Las inyecciones intramusculares, las caídas, las biopsias y otros traumatismos de los tejidos blandos son desencadenantes importantes de nuevos episodios *flare-ups*, síntomas de FOP activa, dado que pueden estimular la formación ósea incorrecta. Debido a que la OH se confunde fácilmente con nódulos cancerosos, la biopsia es el traumatismo más común en las personas con FOP y, por lo tanto, al igual que los demás, hay que evitarlo.<sup>20</sup>

Se sabe que la evolución de la FOP está asociada a la aparición de numerosas limitaciones, derivadas de la OH, que de alguna manera interfieren en la calidad de vida del individuo.<sup>1,3</sup> Akyuz<sup>13</sup> en su estudio en el que caracteriza la FOP relacionó los traumatismos con intervenciones quirúrgicas y procedimientos invasivos, que se producen a medida que aparecen las lesiones óseas.

Las limitaciones de movimiento, impuestas por formaciones óseas incorrectas, características de la FOP, afectan principalmente a áreas del cuerpo como la columna vertebral, la cadera y las articulaciones periféricas, que generan, con el tiempo, una disminución creciente de la movilidad de los afectados. Esas limitaciones

fueron observadas en los resultados de la presente revisión, y comprometen la autonomía e independencia del individuo a medida que avanza la enfermedad. Por lo tanto, la prevención del traumatismo de los tejidos blandos es una prioridad en el manejo de la FOP.<sup>1</sup>

La prevención de los *flare-ups*, que conducen a la OH, implica reconocer y controlar la enfermedad, para evitar acciones que estimulen la osificación, como inyecciones intramusculares, caídas, biopsias, estiramientos musculares excesivos, procedimientos quirúrgicos y enfermedades virales.<sup>20</sup>

Por último, dado que el tratamiento de la FOP es únicamente sintomático, con el uso de medicamentos antiinflamatorios no esteroideos (AINE) y corticosteroides, y tienen como objetivo aliviar el dolor y prevenir los *flare-ups*, el equipo multidisciplinario debe estar atento para reconocer la enfermedad en los pacientes, para prevenir el daño, dado que la progresión de la misma conduce a limitaciones progresivas y severas que llevarán a que el individuo tenga una vida útil más corta<sup>1,20</sup>, a un deterioro familiar y social temprano, potencialmente prevenible.

Como limitación para el desarrollo de este estudio, se destaca la escasez de

producción científica sobre FOP en el área de enfermería, especialmente centrada en la población pediátrica.

## CONCLUSIÓN

Los datos de este estudio favorecieron un mayor conocimiento sobre la atención a los pacientes con Fibrodisplasia Osificante Progresiva en el ámbito de la Atención Primaria de Salud. Así como también el conocimiento de algunas de las peculiaridades y necesidades de los pacientes afectados por esta enfermedad, las cuales fueron discutidas desde la perspectiva de la contribución de la enfermería al reconocimiento de la FOP, la importancia de la educación para la salud y la prevención de traumatismos.

Por lo tanto, es evidente que la enfermería tiene un papel fundamental en la atención de los pacientes pediátricos con FOP en los ejes discutidos. Se observó que las principales necesidades de atención de estos pacientes se centran en el diagnóstico precoz y la prevención de daños. Por ende, también cabe destacar que es importante que haya un equipo multidisciplinario calificado para lograr la mejor y oportuna atención para este público y su familia, desde la perspectiva de la integralidad y el acceso a la salud.

Se destaca que hay un vacío de conocimiento en esta área, y se sugiere que se lleven a cabo nuevas investigaciones sobre el cuidado de enfermería para los pacientes con FOP, y también, sobre la calidad de vida de estos pacientes y sus familias, a fin de producir conocimiento sobre las peculiaridades y necesidades de la atención.

**Conflicto de intereses:** Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.

## REFERENCIAS

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. Fibrodisplasia 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](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](https://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/gm/2014/prt0199_30_01_2014.html)

5. Pinzas J G, Wong JEB, Fernandez MAP, Espinosa MAR. Fibrodisplasia 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(Supl1):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](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](http://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/revistasaude/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](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](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/reeusp/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>

RECIBIDO: 24/02/2021

APROBADO: 18/04/2022

PUBLICADO: 04/2022