



Trabalhos Científicos

Título: Fibrodisplasia Ossificante Progressiva, Uma Patologia Rara: Relato De Caso

Autores: NAYARA RAFAELA SAMPAIO BARBOSA (HUGV - UFAM), GABRIELA BARONI DE CAMARGO (HUGV - UFAM), JENNIFER JORGE DE SALES (HUGV - UFAM), KIMBERLY MARIA BENTES VIANA (HUGV - UFAM), MYLLA CHRISTIE DE OLIVEIRA PASCHOALINO (HUGV - UFAM)

Resumo: A Fibrodisplasia Ossificante Progressiva (FOP), doença genética rara, acomete cerca de uma a cada 2 milhões de pessoas. Caracteriza-se por ossificação heterotópica progressiva dos tecidos de partes moles periarticulares, causando grave restrição da mobilidade. Atendeu-se no setor de pediatria do Ambulatório Araújo Lima, Hospital Universitário Getúlio Vargas, paciente do sexo masculino, 7 anos, natural e procedente de Manaus (AM), apresentando nodulações de caráter inflamatório, em região cervical, com progressão caudal e aditiva, há 1 ano, que tornam-se endurecidas após o período inflamatório. Episódio também observado em abdome, evoluindo com redução da mobilidade axial. Associação causal desencadeadora percebida à injeção intramuscular e atividade física intensa. Paciente com deformidade congênita em hálux bilateral, sem prejuízo funcional. História familiar de neuropatia. Durante exame físico, observou-se nodulações diversas cervicais, torácicas e lombares, variando entre aspecto enrijecido e flutuações com sinais flogísticos. À palpação abdominal, notou-se epigástrico espessado à direita, sem megalias palpáveis. Mantém restrição na rotação lateral do pescoço e flexão do tronco. Quando em ortostase, observou-se a “posição do esquiador”. Os hálux são curtos e desviados lateralmente, com projeções ósseas laterais. Exame radiográfico indicando ossificações heterotópicas superficiais em hemitórax direito. Estes achados possibilitaram o diagnóstico, que foi confirmado por geneticista local. Atualmente, o paciente segue em acompanhamento genético e reumatológico. A FOP, apesar de rara, apresenta clínica característica - edema de partes moles associado a hálux valgo congênito. A idade média de início da ossificação é de 5 anos, com evolução para restrição de movimento aos 7 anos em 80% dos casos. Não existe tratamento específico para esta condição, sendo a prevenção de novos episódios inflamatórios a conduta mais importante no prognóstico e sobrevida, o que torna relevante o conhecimento clínico e manejo preventivo nesta patologia a fim de proporcionar melhor qualidade de vida aos seus portadores.