

parte dos participantes (compreensão e/ou expressão) e de contato telefônico sem sucesso. Observa-se a necessidade de mais estudos relacionados a órtese e adesão/abandono, talvez ampliando para a percepção dos cuidadores e familiares e não somente da pessoa com deficiência.

### Conclusão

Considerando um período de isolamento social e impacto da pandemia Covid-19, houve adequada adesão e manutenção do uso das órteses de MS em ambiente domiciliar. Assim como, alto nível de satisfação no uso das mesmas. Sugere-se que novos estudos de acompanhamento destas populações sejam conduzidos, a fim de identificar e/ou minimizar possíveis impactos da Covid-19.

### Referências

1. Wang C, Pan R, Wan X, Tan Y, Xu L, McIntyre RS, et al. A longitudinal study on the mental health of general population during the COVID-19 epidemic in China. *Brain Behav Immun.* 2020;87:40-8. Doi: <https://doi.org/10.1016/j.bbi.2020.04.028>
2. Polizzi C, Lynn SJ, Perry A. Stress and Coping in the Time of Covid-19: Pathways to Resilience and Recovery. *Clin Neuropsychiatry.* 2020;17(2):59-62. Doi: <https://doi.org/10.36131/CN20200204>
3. United Nations. Covid-19 and the rights of person with disabilities: guidance. New York: United Nations, Human Rights; 2020.
4. Brasil. Ministério da Saúde. Guia para prescrição, concessão, adaptação e manutenção de órteses, próteses e meios auxiliares de locomoção. Brasília: Ministério da Saúde; 2019.
5. Lindemayer CK. Estudo e avaliação de termoplásticos utilizados na confecção de órteses [Dissertação]. São José dos Campos: Universidade do Vale do Paraíba; 2004.
6. Agnelli LB, Toyoda CY. Estudo de materiais para confecção de órteses e sua utilização prática por terapeutas ocupacionais no Brasil. *Cad Terapia Ocup UFSCar.* 2003; 11(2): 83-94.

### Desafios da reabilitação em fibrodysplasia ossificante progressiva: relato de caso

Doi: 10.11606/issn.2317-0190.v29iSupl.1a204901

Thadeu Rocha da Costa, Thomas Helfenstein, Ana Alice Amaral Oliveira

Instituto de Medicina Física e Reabilitação do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo

**Palavras-chave:** Miosite Ossificante, Reabilitação, Equipe de Assistência ao Paciente

A Fibrodysplasia Ossificante Progressiva (FOP) acarreta limitação gradual da amplitude de movimento articular pela

osteogênese heterotópica progressiva em diversas estruturas do tecido conjuntivo como músculos, fâscias, ligamentos e tendões. É uma doença autossômica dominante rara, relacionada com a mutação de gene ACVR1/ALK2 que ativa a formação aberrante de tecido ósseo e possui uma prevalência menor que 1 em um milhão de habitantes. Habitualmente há evidências de correlação com a presença da malformação congênita do hálux valgo bilateral, presença de ossificação que surge de maneira espontânea ou precipitada por um trauma, como injeções intramusculares.

A mobilidade osteoarticular é prejudicada de maneira crescente com desorganização funcional da amplitude de movimentos de pequenas e grandes articulações. Com o avanço da doença, que ainda não possui tratamento curativo, há comprometimento precoce da estrutura da coluna vertebral, dificuldade na mobilidade global e na marcha, restrição de expansibilidade da caixa torácica com impacto na função pulmonar (favorecendo doenças infecciosas e complicações respiratórias) além aumento do risco de quedas.

Nesta discussão traremos as considerações da desafiante reabilitação, dentro do ponto de vista fisioterápico, para uma paciente de nove anos, obtendo limitações já estabelecidas em coluna cervical, ombros, cotovelos e dedos, as quais limitam consideravelmente as diversas atividades e funcionalidades da paciente durante seu dia.

### Objetivo

Trazer as considerações da desafiante reabilitação para uma paciente com cinco anos de evolução da FOP.

### Método

A busca dos respectivos títulos de assuntos médicos foi dentro da base de dados Pubmed, definidos como ("Habilitation" OR "Sports for Persons with Disabilities" OR "Recovery of Function" OR "Rehabilitation" OR "Exercise" OR "Physical Therapy Modalities") AND ("Myositis Ossificans" OR "Fibrodysplasia Ossificans Progressive" OR "Progressive Myositis Ossificans" OR "Progressive Ossifying Myositis" OR "Myositis Ossificans Progressive") encontrou um total de 180 artigos que foram discriminados segundo títulos e resumos que não traziam em seu conteúdo parte da terapêutica dessa doença.

### Relato de Caso

Paciente com 9 anos, branca, sexo feminino, comparece com queixas álgicas nas articulações de ombros, cotovelos, coluna cervical e torácica. Antes do diagnóstico de FOP feito aos 4 anos de idade a paciente aos 2 anos foi submetida a cirurgia ortopédica em hálux bilateral. Hoje a deambulação é independente com marcha lentificada, deformidades estruturais no eixo axial da coluna cervico-torácica, abdução de ombros diminuída de até 15°, flexão e extensão de cotovelo limitados. O caminho do tratamento da FOP se torna um programa amplo de atividades preventivas de inúmeras possibilidades de traumas, desde evitar procedimentos cirúrgicos desnecessários, injeções ou biópsias.

Ela realiza uso de medicações diariamente como prednisona baixa dose, baclofeno, gabapentina, lactulose, omeprazol, dipirona e naproxeno durante crises de dor. Alega pontos de melhora da dor quando fica deitada. Associado a

limitação motora a paciente também apresentava atraso do desenvolvimento cognitivo para a idade, com dificuldade para acompanhar as tarefas com turma na escola. Utiliza transporte público com frequência, inclusive para ir até a escola, lá não consegue estender o pescoço para ver as lições da lousa entre outras atividades. No momento faz acompanhamento com terapias de fisioterapia respiratória e motora além de atividades com equipe de Terapia Ocupacional, Psicologia, Fonoaudiologia e Enfermagem.

Não é incomum a cefaléia de forte intensidade recorrente associada a cefaleia tensional ou migranosa, além das manifestações neurológicas como dor neuropática, alodinia e hiperalgesia no casos de FOP. Pacientes que antes tinham uma independência modificada passam a ter semidependência ou dependência completa para atividades básicas e instrumentais de vida diária. A FOP é frequentemente diagnosticada erroneamente como fibromatose, tumor desmóide, câncer, joanete, miosite, artrite ou doenças reumáticas. A demora no diagnóstico não só atrasa a gestão, mas também pode expor o paciente a intervenções desnecessárias. Além disso, o diagnóstico precoce também pode conscientizar o paciente sobre as precauções a serem tomadas.

Técnicas de agulhamento a seco ou acupuntura são sempre contra indicadas. A hidroterapia acaba sendo outra ferramenta útil no processo de prevenção e alívio das lesões, contribuindo para o condicionamento físico em ambiente seguro de baixo impacto e performance cardiopulmonar. Felizmente para a maioria das crianças com FOP terá o calendário vacinal completo antes do diagnóstico. Atividades com alto risco de lesões ou quedas devem ser evitadas e assimilar um plano de estilo de vida individualizado pode ser crucial. A partir das observações clínicas, haverá indicação de órteses, meios auxiliares para locomoção ou cadeiras de rodas adaptada. Aparelhos com comandos por voz facilitam algumas atividades diárias, incentivar musicoterapia, dança ou teatro favorece o bem-estar. O treino integrado pela equipe multiprofissional é fundamental para a construção do processo de reabilitação.

## Conclusão

Mesmo sendo rara, a doença possui algumas características marcantes que favorecem o diagnóstico precoce. O auxílio da genética é crucial para caracterizar a FOP e determinar de maneira assertiva as prevenções, terapias e reabilitação adequadas. Os diagnósticos podem ser negligenciados ou atrasados, resultando em possíveis biópsias e outras intervenções desnecessárias, que favorecem a piora do curso da doença. Prevenção das lesões, manejo médico de surtos dolorosos agudos e reabilitação são pilares para o tratamento.

A capacitação, orientação e o alerta aos médicos, aos profissionais da equipe multidisciplinar e principalmente aos familiares são imprescindíveis para a melhora da assistência desses pacientes garantindo a qualidade de vida dentro das possibilidades da reabilitação motora. Mesmo não havendo tratamento curativo a determinação de um plano terapêutico previne futuros traumas e garante parte do prognóstico adequado mesmo que difícil e repleto de limitações funcionais.

Nosso caso ilustra uma intervenção fisiatríca precoce onde uma reabilitação criativa permite libertar o potencial humano das pessoas com FOP.



**Figura 1.** Vista Posterior das deformidades do eixo axial limitando extensão e flexão de tronco



**Figura 2.** Vista posterior da abdução máxima de ombros bilateralmente, evidenciando angulação menor que 45° de amplitude de movimento

## Referências

- Cappato S, Traberg R, Gintautiene J, Zara F, Bocciardi R. A case of Fibrodysplasia Ossificans Progressiva associated with a novel variant of the ACVR1 gene. *Mol Genet Genomic Med.* 2021;9(10):e1774. Doi: <https://doi.org/10.1002/mgg3.1774>
- De Brasi D, Orlando F, Gaeta V, De Liso M, Acquaviva F, Martemucci L, et al. Fibrodysplasia ossificans progressiva: a challenging diagnosis. *Genes (Basel).* 2021;12(8):1187. Doi: <https://doi.org/10.3390/genes12081187>
- Gencer-Atalay K, Ozturk EC, Yagci I, Ata P, Delil K, Ozgen Z, Akyuz G. Challenges in the treatment of fibrodysplasia ossificans progressiva. *Rheumatol Int.* 2019;39(3):569-576. Doi: <https://doi.org/10.1007/s00296-018-4179-x>
- 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.* 2020;62(1):3-13. Doi: <https://doi.org/10.1111/ped.14065>
- Hoyer-Kuhn H, Schönau E. Pharmacotherapy in Rare Skeletal Diseases. *Handb Exp Pharmacol.* 2020;261:87-104. Doi: [https://doi.org/10.1007/164\\_2019\\_305](https://doi.org/10.1007/164_2019_305)
- Pignolo RJ, Cheung K, Kile S, Fitzpatrick MA, De Cunto C, Al Mukaddam M, et al. Self-reported baseline phenotypes from the International Fibrodysplasia Ossificans Progressiva (FOP) Association Global Registry. *Bone.* 2020;134:115274. Doi: <https://doi.org/10.1016/j.bone.2020.115274>

Rashid U, Bari A, Maqsood A, Naz S, Ahmad TM. Fibrodysplasia Ossificans Progressiva. *J Coll Physicians Surg Pak*. 2016;26(2):154-5.

Semler O, Rehberg M, Mehdiani N, Jackels M, Hoyer-Kuhn H. Current and Emerging Therapeutic Options for the Management of Rare Skeletal Diseases. *Paediatr Drugs*. 2019;21(2):95-106. Doi: <https://doi.org/10.1007/s40272-019-00330-0>

## Febre recorrente em paciente com lesão medular traumática aguda: um relato de caso

Doi: 10.11606/issn.2317-0190.v29iSupl.1a204923

Ahy Natally Sawaki Nakamura, Maria Lígia Eidam, Daniel Rubio de Souza

Instituto de Ortopedia e Traumatologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo

**Palavras-chave:** Traumatismos da Medula Espinal, Febre Recorrente, Reabilitação

Febre é uma ocorrência muito comum após a lesão medular (LM) aguda. Estima-se uma incidência variando entre 38,5 e 71,7%. Estes pacientes sofrem alteração do sistema nervoso autônomo (SNA) com desregulação do controle térmico corporal. As causas de febre nesse grupo podem ter diversas origens como infecções (trato urinário, trato respiratório, tecidos moles, gastrointestinais e abscesso espinhal), trombose venosa profunda, embolia pulmonar, colite, ossificação heterotópica e febres medicamentosas. A causa mais comum é infecção do trato urinário (ITU). A febre sem origem identificada pode ser atribuída a disfunção do Sistema Nervoso Autônomo (SNA) e é denominada de febre neurogênica (FN). A FN é um diagnóstico de exclusão.

### Objetivo

Descrição de caso clínico com lesão medular aguda e febre recorrente e seus diagnósticos diferenciais infecciosos e não infecciosos.

### Relato de Caso

O paciente sofreu fratura cervical alta por acidente de moto necessitando de hospitalização prolongada (quatro meses). Evoluiu com LM nível C4 AIS A. Apresentou febre recorrente (sete episódios febris) com temperatura axilar variando entre 37,8 à 39 °C. Em todos os episódios febris foi realizado rastreio infeccioso.

Cinco deles foram associados com infecções (trato urinário, pneumonia, corrente sanguínea e úlcera de pressão infectada), as quais foram tratadas com terapia antibiótica guiada por culturas. Nos outros dois episódios febris, não houve evidência de infecção ou causas não infecciosas de febre como pancreatite, trombose venosa profunda ou embolia pulmonar ou ossificação heterotópica (OH). Todos esses eventos contribuíram com o prolongamento do tempo de internação e atraso no processo de reabilitação.

### Discussão

Este caso ilustra uma ocorrência frequente na fase aguda da lesão medular e serve de exemplo sobre as múltiplas possibilidades diagnósticas diferenciais para febre nesses casos. Didaticamente devemos dividir a investigação em 3 linhas de raciocínio entre causas infecciosas, não infecciosas e neurogênica (diagnóstico de exclusão). A ausência de sensibilidade abaixo do nível de lesão pode ser uma barreira a localização do foco infeccioso, por isso, a investigação com propedêutica armada deve ser ampla.

Recomenda-se que inicialmente sejam investigados como sítios infecciosos o sistema urinário (causa mais comum), o sistema respiratório (em tetraplégicos, o exame clínico e a própria radiografia simples pode ser insuficientes para investigação, pelo comprometimento do controle motor respiratório, devendo sempre ser considerada investigação com tomografia computadorizada) e sítio cirúrgico. Em pacientes com úlceras por pressão o aspecto exsudativo pode ser indicativo de infecção lembrando que nestes casos a cultura de superfície tem pouco valor como orientação para antibioticoterapia. Em feridas profundas, temos que considerar a hipótese de osteomielite. O tratamento desta deve ser instituído através de desbridamento e limpeza cirúrgica profunda e a antibioticoterapia guiada através de cultura de tecidos profundos colhidos após o procedimento de limpeza cirúrgica. Em não havendo diagnóstico etiológico da febre investigação deve seguir com avaliação com análise de cateteres, hemoculturas, exames de imagem abdominal e ecocardiograma.

Condições não infecciosas também podem causar febre nestes pacientes e devem ser investigadas. As principais hipóteses para febre não infecciosa em lesados medulares na fase aguda são áreas de necrose extensas associadas a lesões por pressão, trombozes extensas, pancreatite e ossificação heterotópica.

A alteração de termorregulação é um fato conhecido nestes pacientes, em especial nas lesões cervicais. A termorregulação corporal depende de vários sistemas que podem estar alterados na lesão medular como a perda da vasodilatação/vasoconstrição periférica e produção de suor. A capacidade de contração muscular, alterada nestes pacientes, também pode ser um fator termorregulador. Outros estudos levantaram a hipótese de que a ocorrência de sangue no líquido cefalorraquidiano, notadamente nos espaços intraventriculares, pode resultar em aumento da temperatura do sistema nervoso central, produzindo febre. A liberação de neurotransmissores, a produção acelerada de radicais livres, o aumento da concentração intracelular de glutamato e a sensibilidade dos neurônios à lesão excitotóxica também podem contribuir para o aumento da temperatura interna.

### Conclusão

A febre após lesão medular é uma complicação comum e pode ser associada a múltiplas etiologias. A Investigação clínica deve ser exaustiva, buscando por sinais localizatórios. A ausência de sensibilidade abaixo do nível de lesão é um dificultador para a localização de sintomas que guiem a investigação. Esta investigação deve cobrir todas as possibilidades infecciosas além de buscar causas não