



Governo do Distrito Federal
Secretaria de Estado de Saúde do Distrito Federal
Diretoria de Vigilância Epidemiológica
Gerência de Rede de Frio

Nota Técnica N.º 3/2025 - SES/SVS/DIVEP/GRF

Brasília-DF, 12 de maio de 2025.

Aos Núcleos de Vigilância Epidemiológica e Imunização (NVEPI)

Aos Núcleos Hospitalar de Epidemiologia (NHEP)

Ao Centro de Referência para Imunológicos Especiais do Distrito Federal (CRIE/DF)

À Diretoria Regional de Atenção Primária à Saúde (DIRAPS)

À Coordenação da Atenção Primária à Saúde (COAPS/SAIS)

Com vistas aos serviços de vacinação do Distrito Federal

Assunto: Recomendações para vacinação de pessoas portadoras de Fibrodisplasia Ossificante Progressiva - FOP

1. CONTEXTO

1.1. A Fibrodisplasia Ossificante Progressiva - FOP, é uma doença genética rara do tecido conjuntivo, caracterizada por ossificação disseminada em tecidos moles e alterações congênitas das extremidades. O início ocorre na infância e o envolvimento progressivo axial e da região proximal dos membros leva a uma consequente imobilização e deformação articular.

1.2. Os recém-nascidos tem aparência normal ao nascimento, com exceção das malformações características dos hálux, presentes em 95% dos pacientes com FOP. Durante a primeira década de vida, a maioria das crianças com FOP desenvolverá surtos imprevisíveis de edemas inflamatórios dolorosos nos tecidos moles (surtos ou “flare-up”), que frequentemente são confundidos com tumores. Alguns surtos regredem espontaneamente, mas a maioria deles transforma os tecidos moles em ossos heterotópicos maduros. As placas ósseas substituem músculos esqueléticos e tecido conjuntivo por processo de ossificação, causando imobilidade permanente.

1.3. Estudo bibliográfico publicados na statPearls, apontam que a FOP possui incidência estimada de aproximadamente 1 em cada 2 milhões de pessoas, ausência de predisposição étnica, racial, de gênero ou geográfica.

1.4. Os episódios de re-agudização da FOP podem ocorrer espontaneamente ou podem ser precipitados por procedimentos invasivos como **injeções**, biópsias, flebopunções ou bloqueios anestésicos, daí a importância do diagnóstico precoce e preciso.

1.5. Até o momento, não há tratamento efetivo para esta doença. Embora muitas terapias estejam em estudo, o tratamento atual é conservador e baseia-se no diagnóstico precoce, na prevenção de lesões ou danos iatrogênicos, na melhora sintomática da dor nos surtos e na otimização da função residual.

1.6. A FOP pode reduzir gravemente a capacidade respiratória dos seus portadores devido a deformidades da parede torácica, ossificação heterotópica e escoliose. As medidas que previnem infecções respiratórias como pneumonias e gripe devem ser consideradas fortemente, como aplicação de vacinas com os cuidados necessários nos pacientes, vacinação de todos os contactantes, entre outros cuidados respiratórios.

2. VACINAÇÃO EM PESSOAS QUE VIVEM COM FOP

2.1. A prevenção de infecções é essencial para indivíduos que vivem com FOP. No entanto, existem importantes considerações, precauções e recomendações a serem avaliadas para vacinação desses

pacientes. A princípio, qualquer **injeção intramuscular é contraindicada** pelo risco de ossificação heterotópica (OH) no local de aplicação das vacinas.

2.2. A vacina tríplice bacteriana DTP está associada a ossos heterotópicos em 27% das crianças FOP (Lanchoney et al., 1995). Os mecanismos específicos e a incidência ainda são desconhecidos, entretanto, **recomenda-se não aplicar nenhuma vacina que contém componentes de difteria ou tétano, por nenhuma via**, pois há evidências que podem desencadear surtos inflamatórios e OH, resultando em perda permanente do movimento articular.

2.3. RECOMENDAÇÕES GERAIS:

- Vacinas com componentes diftérico e/ou tetânico, além das vacinas Pneumocócicas conjugadas, Meningocócicas e *Haemophilus influenzae* tipo b são particularmente preocupantes, pois há evidências que podem desencadear surtos inflamatórios e ossificação heterotópica (OH), resultando em perda permanente do movimento articular;
- Se possível, a vacina deverá ser aplicada em um local que já esteja fundido, pois todas as vacinas parecem induzir alguma reação local como dor e inchaço no braço. Escolher o local da injeção perto de uma articulação ou grupo muscular que já foi afetado por OH, e em um local que não causaria muitas complicações se o osso heterotópico se formasse. Dessa forma, se uma crise se desenvolver, é menos provável que resulte em perda de mobilidade;
- Os pacientes com FOP devem estar livres de crises por pelo menos 2 semanas antes de receber qualquer vacina;
- As famílias desses pacientes devem ser instruídas sobre os aspectos da vacinação e todos **os contactantes devem ter seu calendário de vacinação completado, de acordo com a faixa etária, além de terem direito as vacinas Influenza e COVID-19, na estratégia especial**, para a proteção dos portadores de VOP;
- A decisão de aplicar uma determinada vacina no paciente com FOP é pessoal e baseada no equilíbrio entre riscos e benefícios e deve ser discutida com a equipe médica e o paciente, ou sua família no caso das crianças e adolescentes;
- **Optar, sempre que possível, pela via subcutânea (SC), mesmo com vacinas aplicadas normalmente via intramuscular (IM).**

2.4. RECOMENDAÇÕES ESPECÍFICAS:

2.4.1. POR CATEGORIA

Categoria	Vacinas e Recomendações
Vacinas administradas por via SC que são seguras para pacientes com FOP.	Tríplice viral (SCR), varicela (VAR) e tetra viral (SCRV).
Vacinas com recomendação de administração IM, mas que são eficazes e provavelmente seguras por via SC.	Vacina pneumocócica polissacarídea 23-valente (VPP23), vacina poliomielite inativada (VIP), Hepatite A e Hepatite B.

Vacinas com recomendação de administração IM, que provavelmente são seguras por via SC, mas os dados de eficácia são ausentes.	Meningocócica B e Vacina contra o papiloma vírus humano (HPV).
Vacinas com recomendação de administração IM, sem dados de eficácia na aplicação SC e que podem NÃO serem seguras para pacientes com FOP devido à conjugação a componentes diftérico ou tetânico.	Vacina Hib, Meningocócicas conjugadas C e ACWY e Vacinas pneumocócicas conjugadas: VPC10, VPC13, VPC15 e VPC20

2.4.2. VACINAS BACTERIANAS DE COMPONENTE DIFTÉRICO OU TETÂNICO:

- **Vacinas dupla ou tríple bacterianas (DTP, DT, dT, dTpa, Pentavalente e Hexavalente):** NÃO são recomendadas em pacientes com FOP pela possibilidade de causarem surtos inflamatórios, ossificação heterotópica e perda permanente do movimento articular. Situações específicas em que a vacinação é necessária por risco de vida devem ser analisadas individualmente.
- **Difteria:** Se houver suspeita clínica de difteria, seguir as diretrizes de diagnóstico e tratamento Guia de Vigilância em Saúde-6ª edição <https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/saude-de-a-a-z/t/tetano-acidental/publicacoes/guia-de-vigilancia-em-saude-6a-edicao.pdf/vie>
- **Coqueluche** - para bebês e pessoas com comprometimento respiratório:

- Surto local ou na comunidade: afastar a criança com FOP da escola;
- Suspeita de coqueluche em indivíduo em FOP: iniciar tratamento precoce;
- Contato intradomiciliar com coqueluche: fazer profilaxia pós-exposição.

- **Tétano:**

- O uso de Imunoglobulina antitetânica (IGAT) por via subcutânea deve ser considerado nas situações de risco para tétano;
- Se IGAT administrada IM, administrar em local próximo da articulação ou músculo que já perdeu a função;
- Como IGAT via IM pode desencadear surto, administrar prednisona profilática na dose de 2mg/Kg/dia (máximo 100 mg), por 2 dias, reduzindo a dose diária em 50% a cada 2 dias;
- Se IGAT não disponível, administrar vacina contendo componente tetânico via SC com prednisona profilática no mesmo esquema da situação anterior.

2.4.3. OUTRAS VACINAS:

- **Febre amarela:**

- Avaliar risco de infecção;
- Recomendar apenas para residentes ou viajantes para áreas endêmicas.

- **Influenza:**

- Causa importante de morbimortalidade em pacientes com FOP, recomendar anualmente;
- Administrar por via SC, dividindo a dose de 0,5ml em duas injeções de 0,25ml.

- **Vacina COVID-19:**

- Aplicar a vacina pela via e dose recomendadas, ou seja, intramuscular para as todas as vacinas COVID-19 disponíveis atualmente. A segurança e eficácia de receber a vacina pela via subcutânea não são conhecidas, podendo levar a respostas inflamatórias e imunológicas imprevisíveis;
- Administrar a vacina em local anatômico já afetado;
- Discutir com médico assistente antes da vacinação.

- **Vacina oral rotavírus humano:**

- Como a maioria das pessoas com FOP é diagnosticada entre 3 e 6 anos de vida, muitas com FOP já terão recebido essa vacina.
- Mesmo esquema preconizado na rotina: via oral - duas doses - primeira dose aos 2 meses de idade, podendo ser administrada até 11 meses e 29 dias de idade, e segunda dose aos 4 meses, podendo ser administrada até 23 meses e 29 dias de idade.

- **Vacina Dengue:**

- Apenas para crianças e adolescentes de 10 a 14 anos por via SC.

3. CONCLUSÃO

3.1. Diante do exposto, e, considerando a gravidade da doença e a importância do diagnóstico precoce, já na sala de parto ou nas primeiras consultas pediátricas, e considerando ainda ser a vacinação fundamental para a proteção contra as doenças imunopreveníveis, o Ministério da Saúde em conjunto com as Sociedades Científicas e especialistas na área elaboraram este documento, com o objetivo de disponibilizar protocolos individualizados de vacinação para crianças com FOP, considerando suas particularidades.

3.2. Destaca-se a importância do diagnóstico precoce, com vigilância às alterações no exame físico pelos serviços de atenção primária e salas de vacinação para que essas crianças possam ter os encaminhamentos adequados, incluindo o encaminhamento para Centro de Referência em Doença Rara, e que sejam vacinadas de acordo com as orientações acima.

3.3. Recomenda-se que a vacinação de pessoas vivendo com FOP seja realizada no Centro de Referência para Imunobiológicos Especiais do Distrito Federal (CRIE-DF); e que a comunicação entre o CRIE-DF e os serviços de atenção primária seja fortalecida para se otimizar o acompanhamento dessas crianças, ressaltando a importância do alinhamento do especialista que acompanha a criança e o serviço de vacinação;

3.4. As famílias desses pacientes deverão ser instruídas sobre os aspectos da vacinação e todos **os contactantes deverão ter seu calendário de vacinação completado, de acordo com a faixa etária, além de terem direito as vacinas Influenza e COVID-19, na estratégia especial**, para a proteção dos portadores de VOP.

3.5. É fundamental que este documento seja amplamente divulgado em todos os estabelecimentos com serviços de vacinação no Distrito Federal.

3.6. Esta Gerência coloca-se à disposição para esclarecimentos adicionais que se fizerem necessários, por meio dos telefones: (61) 3449-4445/3449-4447 e/ou e-mail: grf.divep@saude.df.gov.br

4. REFERÊNCIAS

4.1. **ORPHANET**. Fibrodysplasia ossificans progressiva. Paris: INSERM; 2011. Disponível em: <https://www.orpha.net/en/disease/detail/337>. Acesso em: 13 maio 2025.

4.2. **Lanchoney**, T. F., Cohen, R. B., Locke, D. M., Zasloff, M. A., & Kaplan, F. S. (1995). Permanent heterotopic ossification at the injection site after diphtheria-tetanus-pertussis immunizations in children who have fibrodysplasia ossificans progressiva. *J Pediatr*, 126, 762-764.



Documento assinado eletronicamente por **TEREZA LUIZA DE SOUZA PEREIRA - Matr.1657743-4, Gerente de Rede de Frio**, em 15/05/2025, às 11:50, conforme art. 6º do Decreto nº 36.756, de 16 de setembro de 2015, publicado no Diário Oficial do Distrito Federal nº 180, quinta-feira, 17 de setembro de 2015.



Documento assinado eletronicamente por **JULIANE MARIA ALVES SIQUEIRA MALTA - Matr.1709131-4, Diretor(a) de Vigilância Epidemiológica**, em 15/05/2025, às 17:40, conforme art. 6º do Decreto nº 36.756, de 16 de setembro de 2015, publicado no Diário Oficial do Distrito Federal nº 180, quinta-feira, 17 de setembro de 2015.



A autenticidade do documento pode ser conferida no site:
[http://sei.df.gov.br/sei/controlador_externo.php?](http://sei.df.gov.br/sei/controlador_externo.php?acao=documento_conferir&id_orgao_acesso_externo=0)
[acao=documento_conferir&id_orgao_acesso_externo=0](http://sei.df.gov.br/sei/controlador_externo.php?acao=documento_conferir&id_orgao_acesso_externo=0)
verificador= **170420929** código CRC= **3C7D7697**.

"Brasília - Patrimônio Cultural da Humanidade"
SEPS 712/912 Bloco D - Bairro Asa Norte - CEP 70.719-040 - DF
Telefone(s):
Sítio - www.saude.df.gov.br