

O impacto da fibrodissiplasia ossificante progressiva em pacientes e seus familiares: resumo em linguagem simples dos resultados de uma pesquisa internacional sobre o fardo da doença

Mona Al Mukaddam¹, Katherine S Toder¹, Michelle Davis², Amanda Cali^{3,4,5,6}, Christopher Bedford-Gay^{2,6,7}, Moira Liljestrom^{6,8,9}, Suzanne Hollywood^{2,6}, Kim Croskery¹⁰, Anne-Sophie Grandoulier¹¹, Elaine A Böing¹², John D Whalen¹⁰ & Frederick S Kaplan¹

¹Departamento de Cirurgia Ortopédica & Medicina, Centro para Pesquisa em FOP e Distúrbios Relacionados, Escola Perelman de Medicina, Universidade da Pensilvânia, Filadélfia, PA, EUA; ²Associação Internacional de FOP, Kansas City, MO, EUA; ³Fundação Radiant Hope, Mountain Lakes, NJ, EUA; ⁴Fundo Ian Cali de Pesquisa em FOP, PENN Medicine, Centro de Pesquisa em FOP e Distúrbios Relacionados, Filadélfia, PA, EUA; ⁵Tin Soldiers: Programa Global de Identificação de Pacientes, Joanesburgo, África do Sul; ⁶Autor cuidador; ⁷FOP Friends, Manchester, Reino Unido; ⁸Fundação FOP, Buenos Aires, Argentina; ⁹Representante argentino no Conselho Internacional de Presidentes da International FOP Association, Buenos Aires, Argentina; ¹⁰Ipsen, Slough, Reino Unido; ¹¹Ipsen, Paris, França; ¹²Ipsen, Cambridge, MA, EUA

Primeiro rascunho enviado: 1 de agosto de 2022; Aceito para publicação: 9 de setembro de 2022; Publicado online: 31 de outubro de 2022

Resumo

Como dizer...

Sobre o que é este artigo?

A fibrodissiplasia ossificante progressiva (também conhecida como FOP) é uma condição genética muito rara. Na FOP, é formado osso em locais onde normalmente isso não ocorreria, como músculos, tendões e ligamentos. Isso leva à **perda de movimentos** ao longo do tempo em pessoas com FOP. Atualmente, há muito poucas informações sobre a relação entre o impacto **físico**, na **qualidade de vida** e na condição **econômica** de pessoas com FOP e seus familiares.

- **Fibrodissiplasia ossificante progressiva:**
Fi-broh-dis-PLA-zi-ah OH-sih-fih-kante Proh-GRES-iv-ah

O que foi feito?

Para preencher essa lacuna, foi realizada a primeira pesquisa internacional sobre o fardo da doença na FOP, entre 18 de janeiro e 30 de abril de 2021. Pessoas com FOP, referidas como população de “pacientes”, e seus familiares participaram da pesquisa on-line. A pesquisa esteve disponível em 15 países e em 11 idiomas. Os pesquisadores usaram várias **avaliações** para medir o movimento dos pacientes e sua capacidade de realizar **atividades diárias**, a **qualidade de vida** para pacientes e familiares, o uso de ferramentas adaptativas (também comumente referidas como **adaptações para a vida cotidiana**) pelos pacientes e o impacto da FOP no trabalho dos pacientes e familiares.

Quais foram os resultados?

A pesquisa obteve um total de 463 respostas (219 pacientes e 244 familiares). Os resultados mostram que pacientes mais velhos têm maior **perda de movimentos** que pacientes mais jovens e isso pode ter um impacto negativo na sua **qualidade de vida**. Além disso, à medida que o movimento e a capacidade de realizar **atividades diárias** se tornam mais difíceis, os pacientes tendem a depender de mais **adaptações para a vida cotidiana**. Há também um impacto negativo da FOP nas decisões de emprego. Como resultado, a FOP pode ter um grande impacto financeiro, que é maior para pacientes idosos e seus familiares. Pode haver também um grande impacto financeiro para os sistemas de saúde.

O que os resultados significam?

Os resultados desta pesquisa fornecem informações valiosas que podem ser usadas para melhorar o atendimento, os recursos e o apoio às pessoas com FOP e seus familiares.

O glossário de termos usados neste resumo está na última página deste artigo

A quem este artigo é direcionado?

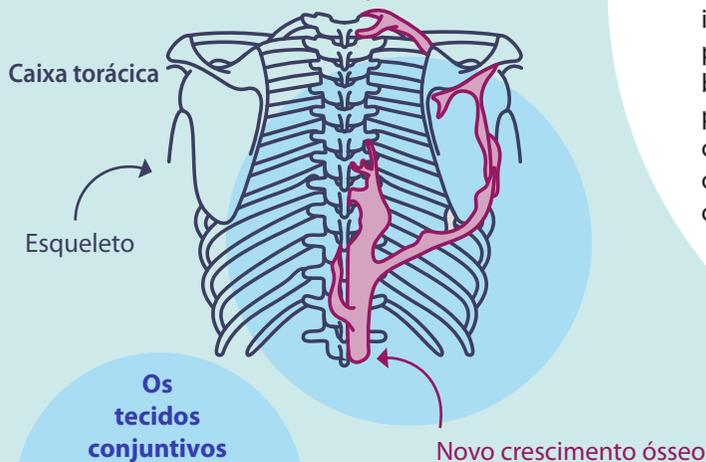
Este artigo tem o objetivo de ajudar pessoas com FOP, seus familiares e cuidadores, e qualquer indivíduo ou grupos de indivíduos que apoie pessoas com FOP, a compreenderem os achados da pesquisa sobre o fardo da doença na FOP. Os profissionais de saúde também podem achar este resumo útil, especialmente aqueles que dão atendimento a pessoas com FOP na prática clínica. Organizações de pacientes e formuladores de políticas podem usar essas informações para divulgar o impacto da FOP e garantir apoio suficiente para pessoas com FOP e seus familiares.

Onde posso encontrar o artigo original no qual este resumo se baseia?

Você pode ler o artigo original publicado na revista *Expert Review of Pharmacoeconomics & Outcomes Research* disponível gratuitamente em: <https://www.tandfonline.com/doi/full/10.1080/14737167.2022.2115360>.

O que é FOP?

A **FOP** é uma condição genética muito rara, que se estima afetar cerca de 1 em cada 1.000.000 de pessoas. Na FOP, é formado tecido ósseo dentro dos tecidos moles, **chamados de conjuntivos**, por todo o corpo, onde normalmente não haveria osso, como em músculos, tendões e ligamentos.



A formação de osso adicional em áreas do corpo onde eles normalmente não existem pode levar a uma grave **perda de movimentos**. Pessoas com FOP podem experimentar problemas ao moverem as articulações, incluindo as dos joelhos, quadris, tornozelos, pescoço, ombros, cotovelos e mandíbulas. Isso pode tornar as **atividades diárias** um grande desafio.

Pessoas com FOP têm também um risco aumentado de fraturas ósseas, ferimentos na cabeça, problemas digestivos, perda de audição, dor e uma grande perda de peso.

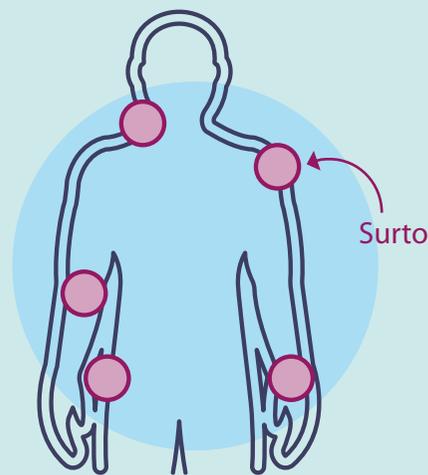


A FOP é uma condição genética hereditária, o que significa que uma pessoa com FOP carrega a doença desde o nascimento. Em 97% dos casos, a FOP é causada pela mesma alteração em um **gene** chamado **ACVR1**. Um gene é uma sequência de DNA que contém instruções sobre como produzir uma substância biológica, como uma proteína. O gene **ACVR1** controla o crescimento e o desenvolvimento dos ossos.



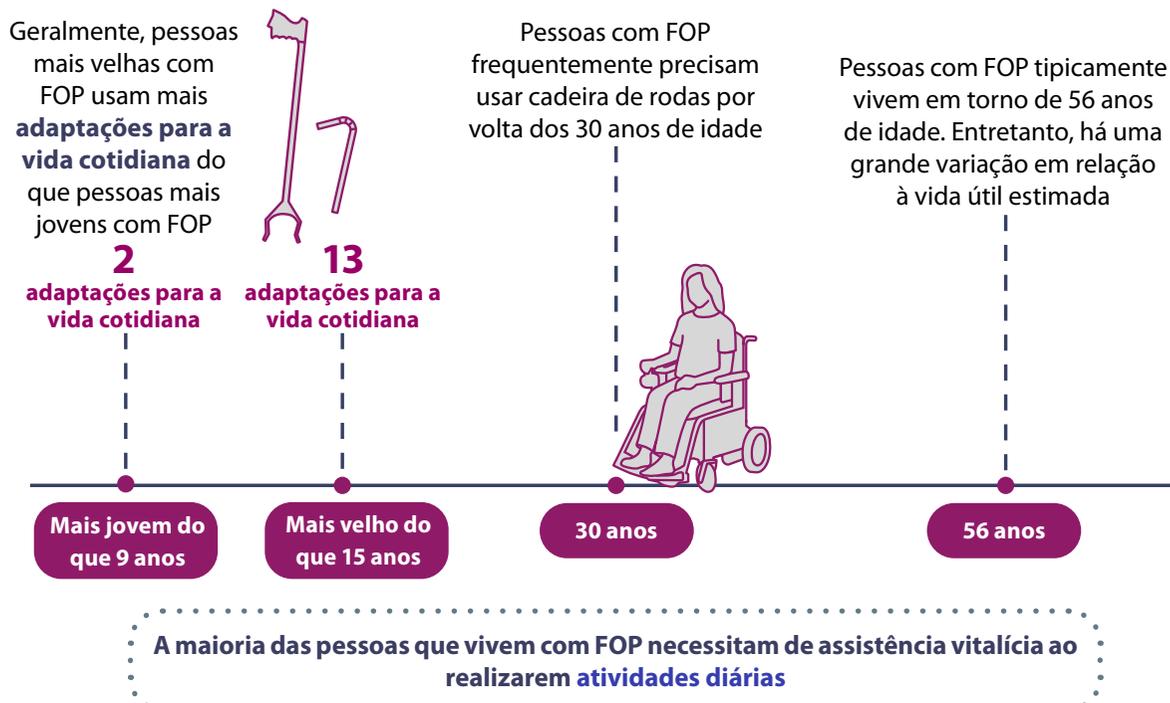
Às vezes, pessoas com FOP passam por **surtos**, que podem causar inchaço, dor, diminuição dos movimentos, rigidez ou calor nos tecidos moles.

Os **surtos** podem ocorrer inesperadamente ou podem ser causados por músculos cansados, pequenas lesões, quedas, injeções ou por vírus como o da gripe. Alguns surtos podem levar a um novo crescimento ósseo, que se torna permanente. Entretanto, esse crescimento também pode ocorrer sem sintomas de surto.



As informações nesta página vêm de recursos que podem ser encontrados no site da Associação Internacional de FOP (IFOPA): www.ifopa.org.

Como a FOP impacta as pessoas em diferentes idades?



O que é uma pesquisa sobre o fardo de uma doença?

As pesquisas sobre o fardo de doenças são ferramentas valiosas para entender o impacto complexo de uma condição de saúde. Avaliar o “fardo” de uma doença pode fornecer um quadro dos desafios de se viver com essa condição. As pesquisas sobre o fardo de doenças ajudam pesquisadores, profissionais de saúde e formuladores de políticas a entender o impacto de uma condição a partir de vários pontos de vista.

Por que essa pesquisa foi necessária?

Para a maioria das pessoas com FOP em todo o mundo, não há medicamentos aprovados para prevenir ou reduzir o crescimento ósseo adicional do qual elas sofrem ao longo do tempo. O atendimento às pessoas com FOP se concentra em prevenir que a condição piore, protegendo a pessoa com FOP e evitando que ela sofra trauma em seu corpo. Isso pode incluir evitar certas atividades, controlar os sintomas e ajudar nas **atividades diárias**. Portanto, entender os cuidados de apoio de que as pessoas com FOP precisam é fundamental para melhorar sua saúde e bem-estar, dando soluções que abordem necessidades específicas não atendidas.

Familiares e cuidadores também são afetados pela FOP, mas esse impacto não é bem compreendido. A FOP é uma condição permanente, com sintomas que geralmente começam na infância e mudam com a idade e o avanço da incapacidade física. Compreender como FOP impacta familiares e cuidadores é extremamente importante para assegurar que eles recebam apoio adequado.

Esta pesquisa sobre o fardo da doença na FOP é o primeiro estudo internacional a explorar os impactos **físicos**, de **qualidade de vida** e **econômicos** da FOP nas pessoas com a doença e em seus familiares.

As informações nesta página vêm de recursos que podem ser encontrados no site da Associação Internacional de FOP (IFOPA): www.ifopa.org.

Como esta pesquisa foi elaborada?

A pesquisa sobre o fardo da doença na FOP foi criada em conjunto por orientadores da comunidade de FOP e por uma equipe de pesquisadores. A comunidade internacional de FOP foi fundamental para divulgar a pesquisa, por meio do empenho pessoal dos orientadores da comunidade de FOP e das organizações de FOP. Especificamente, a **Associação Internacional de FOP (IFOPA)** e as seguintes organizações nacionais de FOP ajudaram a encontrar participantes para a pesquisa: Fundación FOP (Argentina), FOP Brasil, Canadian FOP Network (Canadá), FOP France (França), FOP eV (Alemanha), FOP Italia Onlus (Itália), J-FOP (Japão), FOP Polska (Polônia), FOP Russia (Rússia), Korean FOP Overcome Family (KFOPOF; Coreia do Sul [República da Coreia]), Asociación Española de Fibrodysplasia Osificante Progresiva (AEFOP; Espanha), Svenska FOP-föreningen (Suécia, com membros também da Noruega, Dinamarca e Finlândia) and FOP Friends (Reino Unido).

Associação Internacional de FOP (IFOPA):

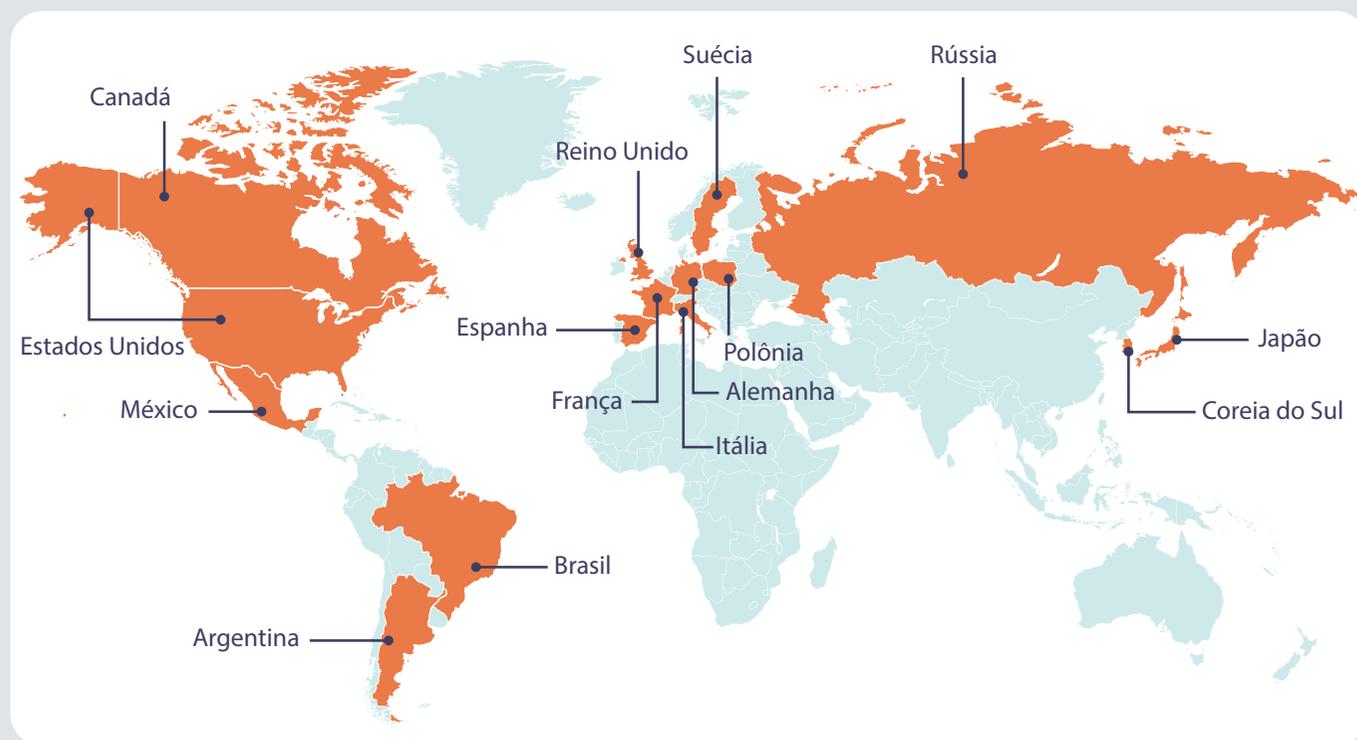
A IFOPA é uma organização internacional que financia pesquisas, fornece educação e programas de apoio, e aumenta a conscientização sobre a FOP.

Quem participou da pesquisa?

A pesquisa esteve disponível em uma plataforma on-line em **15 países** e em **11 idiomas** (inglês, francês, italiano, alemão, japonês, coreano, polonês, português, russo, espanhol e sueco).



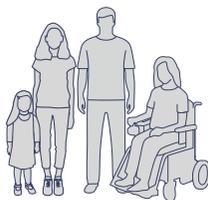
A pesquisa esteve disponível de **18 de janeiro a 30 de abril de 2021**. Portanto, a conclusão da pesquisa coincidiu com a pandemia de coronavírus (COVID-19), o que pode ter influenciado os resultados.



Pessoas que participaram da pesquisa:

Pessoas com FOP de qualquer idade (referidas como a população de “pacientes”)

- No caso de pacientes menores de 13 anos, a pesquisa foi preenchida por um membro da família em seu nome



Define-se um **cuidador primário** como o membro da família que relatou ser o principal cuidador da pessoa com FOP.

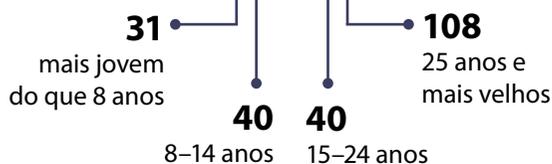
Familiares de pessoas com FOP (pais/responsáveis legais, irmãos e **cuidadores primários**) com 18 anos ou mais

- Esses familiares foram solicitados a responder a perguntas adicionais e específicas da pesquisa. É importante ressaltar que o feedback da comunidade de FOP após a conclusão da pesquisa revelou que, em alguns lares, os familiares podem compartilhar as responsabilidades do cuidado ao paciente. Portanto, pedir a apenas um membro da família para responder a essas perguntas adicionais referentes ao “cuidador principal” pode ter sido difícil para algumas famílias.



463 respostas da pesquisa

219 pacientes



A idade média dos pacientes era **24 anos de idade**

244 familiares



A idade média dos membros da família era **47 anos de idade**

Para os cuidadores primários especificamente, a média de idade era 49 anos, sendo 85% composto de mulheres

Quais foram os resultados gerais da pesquisa?

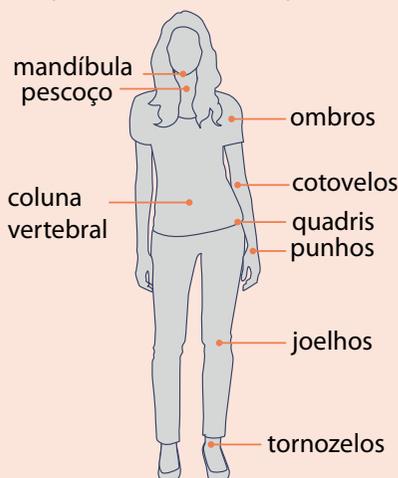


Impacto físico da FOP nos pacientes

Avaliação de Mobilidade Relatada pelo Paciente (PRMA): mede a capacidade das pessoas com FOP de mover suas articulações

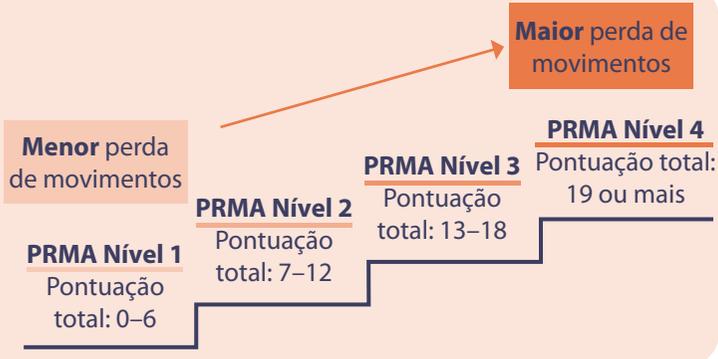
- Concluída por todos os pacientes (219 pacientes)
- As pontuações totais variaram de 0 a 30, com **pontuações mais altas representando mais perda de movimentos**
- As pontuações totais foram agrupadas em quatro níveis, com o Nível 1 representando **a menor** perda de movimento e o Nível 4 representando **a maior** perda de movimento

- **A amplitude de movimentos** foi avaliada nas seguintes articulações/ regiões do corpo:

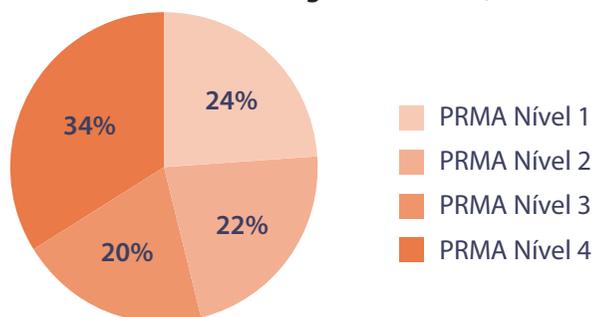


Amplitude de movimentos:

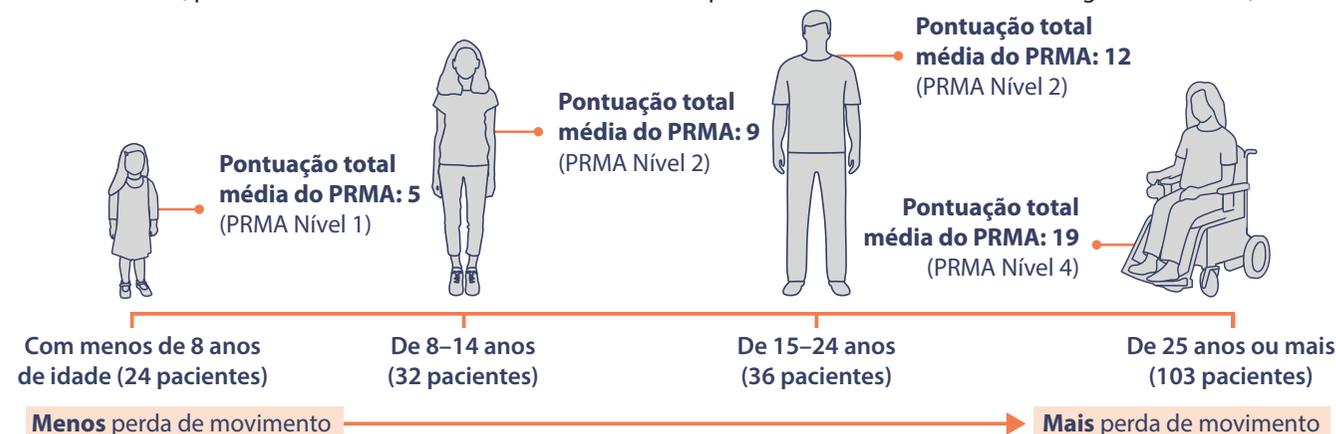
A extensão em que uma pessoa pode mover uma parte do seu corpo.



- Cerca de um terço (34%) dos pacientes teve perda de movimentos no nível **mais grave** de todos (PRMA Nível 4)



- **A perda de movimentos ficou mais grave à medida que avançava a idade dos grupos de pacientes**
 - Em média, os pacientes com menos de 8 anos de idade tinham perda de movimentos no nível menos grave de todos (PRMA Nível 1)
 - Em média, pacientes com 25 anos de idade ou mais tinham perda de movimento no nível mais grave de todos (PRMA Nível 4)



- Os pesquisadores também avaliaram as habilidades dos pacientes para realizar **atividades diárias**, usando outra ferramenta, chamada Questionário sobre a Função Física na FOP (FOP-PFQ). Por meio desse questionário e da PRMA, os pesquisadores descobriram que à medida que a capacidade de se mover diminuía, a capacidade de realizar atividades diárias também diminuía



Impacto da FOP na qualidade de vida de pacientes e familiares

Questionário sobre qualidade de vida relacionada à saúde EuroQoL (EQ-5D-5L): mede a **qualidade de vida** relacionada à saúde

- Concluído por:
 - Pacientes com 13 anos ou mais
 - Familiares
- As respostas às perguntas foram convertidas em uma única pontuação de índice, variando de 0 a 1, com 1 representando saúde completa



- As perguntas são relacionadas a:



Autocuidados



Ansiedade/
depressão



Mobilidade

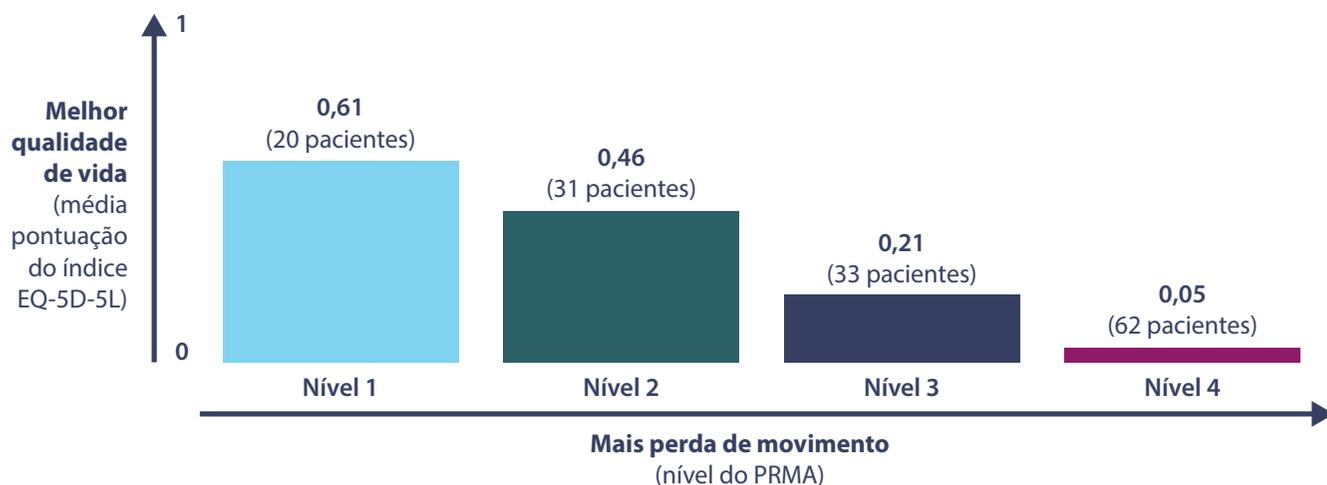


Atividades
corriqueiras



Dor/
desconforto

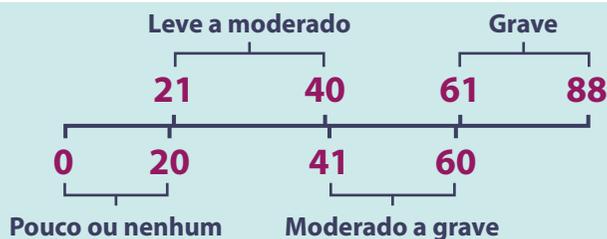
- Pacientes que tiveram **mais perda de movimentos** tenderam a relatar **pior qualidade de vida**
 - Pacientes com **menor** perda de movimento (PRMA Nível 1) tiveram uma pontuação média do índice EQ-5D-5L de **0,61**, que está aproximadamente **no meio entre** as melhores e as piores pontuações possíveis de **qualidade de vida**
 - Pacientes com a perda de movimentos **mais grave** (PRMA Nível 4) tiveram uma pontuação média do índice EQ-5D-5L de **0,05**, que é uma **pontuação muito baixa** de **qualidade de vida**



- **A perda de movimentos** dos paciente com FOP não pareceu afetar a **qualidade de vida** dos seus **familiares ou cuidadores primários**
 - Os familiares tiveram uma pontuação média do índice EQ-5D-5L de **0,85**
 - Os cuidadores primários tiveram uma pontuação média do índice EQ-5D-5L de **0,83**
- Os pesquisadores também avaliaram a **qualidade de vida** usando outro questionário, chamado Sistema de Informações de Medição de Resultados Relatados pelo Paciente (PROMIS). Essa avaliação encontrou associações semelhantes entre a perda de movimentos e a qualidade de vida dos pacientes

Entrevista de Zarit sobre o Fardo (ZBI): mede a saúde, o bem-estar mental ou ambos

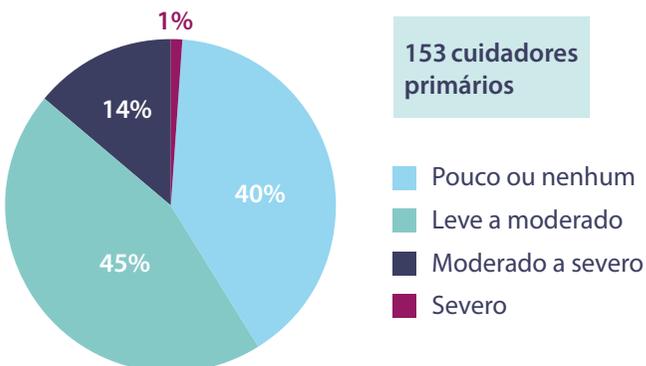
- Preenchida pelo familiar que atua como cuidador principal de uma pessoa com FOP
- As pontuações totais variaram de 0 a 88 e foram agrupadas por nível de impacto: grave, moderado a grave, leve a moderado e pouco ou nenhum



- No geral, perto da metade (**45%**) dos cuidadores primários relatou um **impacto leve a moderado** em sua saúde e/ou bem-estar mental ao cuidar do seu familiar com FOP
 - Uma quantidade menor de cuidadores primários (**40%**) relatou pouco ou nenhum impacto

- Quando os resultados foram analisados com base na idade do paciente atendido:
 - Mais da metade dos cuidadores primários (**57%**) que cuidam de um paciente com menos de 8 anos de idade relatou um impacto leve a moderado em sua saúde ou bem-estar mental
 - Mais da metade (**58%**) dos cuidadores que ajudam um paciente com 25 anos ou mais relatou pouco ou nenhum impacto
 - Esse achado pode ser explicado pela resiliência. Trata-se da capacidade de se recuperar e se adaptar a experiências desafiadoras, através do aprendizado e do apoio da comunidade da FOP ao longo do tempo. São necessárias mais pesquisas sobre este assunto

Impacto da FOP na saúde e/ou bem-estar mental dos cuidadores primários



Perguntas de exemplo

- Você se sente estressado entre ter que cuidar do seu familiar com FOP e tentar cumprir outras responsabilidades com sua família ou seu trabalho?
- Você sente que, por causa do tempo gasto com seu familiar doente, não tem tempo suficiente para si mesmo?

Questionário de impacto emocional e social: avalia estresse, preocupações, atividades e relacionamentos pessoais

- Preenchido por todos os membros da família (244 membros da família)
- Específico para FOP, projetado para esta pesquisa
- Este questionário mostrou que dentre os familiares:
 - **85%** acharam muito/extremamente estressante quando seu familiar (o paciente com FOP) teve um surto
 - **68%** estavam frequentemente/sempre preocupados com a possibilidade de o paciente com FOP se ferir

- Socialmente, a maioria dos familiares (**73%**) achava que cuidar do paciente com FOP tinha pouco ou nenhum impacto negativo em suas interações sociais
- Em média, os membros da família gastavam **8 horas por dia** prestando cuidados ou apoio. Na maioria das vezes, eles relataram as seguintes atividades com as quais “sempre” auxiliavam seu familiar com FOP:



Perguntas de exemplo

- Quão estressantes são os desafios da FOP para você?
- Quão estressante é quando um familiar com FOP tem um surto?



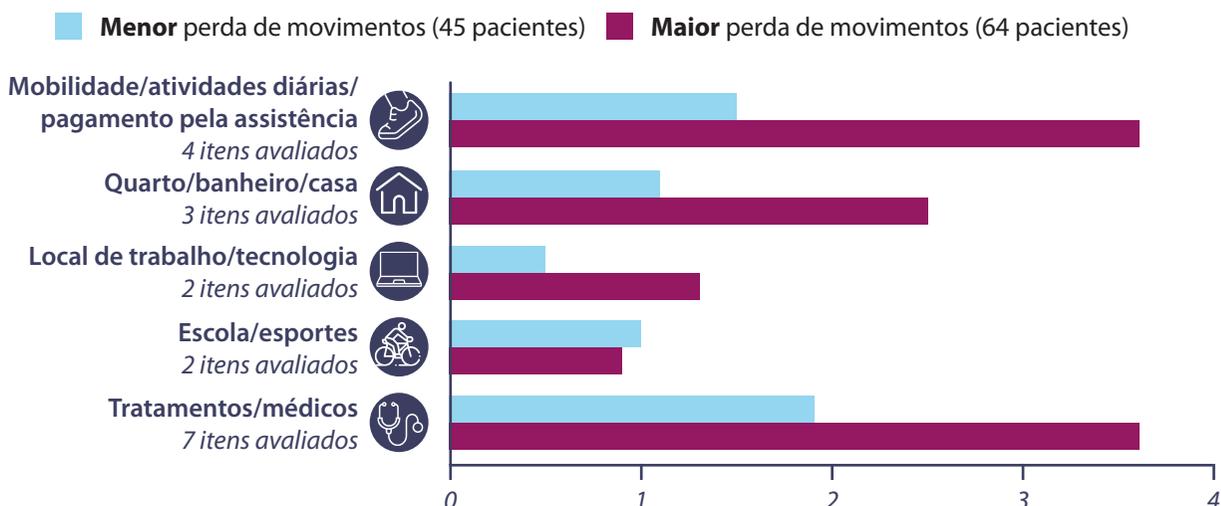
Impacto econômico em pacientes com FOP e seus familiares

Adaptações para a vida cotidiana

- Foi usado um questionário desenvolvido especificamente para esta pesquisa para entender o uso diário de **adaptações para a vida cotidiana** por pessoas com FOP
 - Alguns exemplos: bengalas, aparelhos auditivos e rampas para cadeiras de rodas
- Pacientes que tiveram **mais perda de movimentos** tendiam a usar **mais adaptações pra vida cotidiana**
- 97%** dos pacientes com **o nível mais grave de perda de movimentos** relataram precisar de **adaptações para a vida cotidiana** para auxiliar nas **atividades diárias**

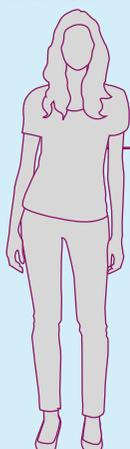


Número médio de adaptações para a vida cotidiana usadas pelos pacientes



Consulte o artigo original para ver informações detalhadas sobre os tipos de itens em cada categoria das adaptações para a vida cotidiana.

Trabalho e emprego



Dos 134 pacientes com 18 anos ou mais, **83%** deles sentiram que a FOP afetou suas decisões de carreira

Mais pacientes com **maior perda de movimento** relataram **impacto da FOP nas decisões de carreira**



Dos 156 cuidadores primários, **51%** sentiram que precisavam mudar de carreira de alguma forma para cuidar de seu familiar com FOP

São necessárias pesquisas futuras sobre como as carreiras dos cuidadores primários são afetadas pela FOP



O que significam os resultados desta pesquisa?

- Esta pesquisa coletou informações detalhadas sobre os impactos **físicos**, na **qualidade de vida** e **econômicos** da FOP nas pessoas com a doença e seus familiares. Essas descobertas aumentam muito nossa compreensão sobre a FOP e como ela afeta o dia a dia das pessoas
- Esta pesquisa mostrou que a **perda de movimentos** causada pela FOP pode ter um impacto extremamente negativo na **qualidade de vida** dos pacientes. Além disso, cuidar de uma pessoa com FOP tem um impacto entre leve e moderado na saúde dos cuidadores primários e em seu bem-estar mental em geral, especialmente daqueles que cuidam de crianças mais novas com FOP
 - São necessárias mais pesquisas sobre o impacto de longo prazo da prestação de cuidados a pessoas com FOP
- Esta pesquisa mostrou que à medida que diminui a capacidade de mover as articulações e completar **atividades diárias**, as pessoas com FOP tendem a precisar de mais **adaptações para a vida cotidiana**
 - Isto sugere que os custos financeiros da FOP para as pessoas e seus familiares podem ser maiores no caso de pacientes mais velhos
- Por fim, esta pesquisa mostrou que a FOP tem um grande impacto nas decisões de carreira para pessoas com FOP e seus familiares, o que também pode ter um custo financeiro negativo para indivíduos, famílias e sociedade

Quais são os pontos fortes desta pesquisa e as áreas potenciais para pesquisas futuras?

- A pesquisa sobre o fardo da doença na FOP apresenta as experiências de um grande número de pessoas que vivem com FOP e seus familiares em todo o mundo
- Foi fundamental para este estudo incluir a voz dos pacientes na pesquisa; os orientadores da comunidade da FOP tiveram um papel ativo no desenvolvimento da pesquisa e na interpretação dos resultados
- Esta pesquisa fornece informações valiosas que podem ser usadas para melhorar o atendimento, os recursos e o apoio para pessoas com FOP e seus familiares
- É importante salientar que a pesquisa não esteve disponível em todos os países. Portanto, os resultados da pesquisa podem não refletir as experiências de todas as pessoas com FOP e seus familiares, principalmente aqueles que vivem em **comunidades carentes**
 - A expressão “comunidades carentes” refere-se a qualquer comunidade, seja em uma região desenvolvida ou em desenvolvimento, que não tenha o mesmo acesso a informações, diagnósticos, cuidados especializados, adaptações para a vida cotidiana ou apoio de organizações de pacientes existentes em outras comunidades
 - São necessárias mais pesquisas sobre o impacto da FOP em comunidades carentes
- A pesquisa esteve disponível apenas on-line; portanto, membros da comunidade da FOP com acesso limitado à Internet podem não ter tido acesso à pesquisa
- Esta pesquisa pediu aos participantes que refletissem sobre suas experiências nos 12 meses anteriores. Como as pessoas com FOP passam por períodos em que não apresentam sintomas ativos, as respostas à pesquisa podem não ser representativas da experiência geral de vida de uma pessoa. Além disso, o período de 12 meses que a pesquisa capturou coincidiu com a pandemia de COVID-19. Isso pode ter influenciado os resultados, pois as atividades e comportamentos relatados na pesquisa podem ter sido diferentes dos padrões de antes e depois da pandemia

Onde os leitores podem encontrar mais informações sobre esta pesquisa?

O artigo original discutido neste resumo intitulado “The Impact of Fibrodysplasia Ossificans Progressiva (FOP) on Patients and their Family Members: Results from an International Burden of Illness Survey” foi publicado no periódico *Expert Review of Pharmacoeconomics & Outcomes Research* (*Revisão especializada de farmacoeconomia e pesquisa de resultados*). Você pode acessar esse artigo na íntegra gratuitamente em: <https://www.tandfonline.com/doi/full/10.1080/14737167.2022.2115360>

- Informações adicionais sobre a pesquisa sobre o fardo da doença na FOP podem ser encontradas em www.clinicaltrials.gov/show/NCT04665323
- Informações adicionais sobre a FOP e suas redes de apoio podem ser encontradas no site da IFOPA: www.ifopa.org

Glossário dos termos usados neste resumo

- **Perda de movimentos** é uma diminuição da capacidade de mover fisicamente o corpo de forma livre e fácil
- O impacto **físico** da FOP refere-se a como a condição afeta a capacidade de uma pessoa de mover seu corpo e desempenhar suas atividades diárias
- O impacto na **qualidade de vida** da FOP refere-se a como essa condição afeta a maneira como uma pessoa pensa sobre sua própria saúde física e mental e seu bem-estar geral
- O impacto **econômico** da FOP inclui o custo financeiro diário de ter FOP ou cuidar de alguém com FOP. Também inclui o impacto da condição na sociedade como um todo por meio de custos de saúde e perda de oportunidades de emprego
- **Avaliações** são os questionários usados nesta pesquisa para coletar informações sobre os impactos físicos, de qualidade de vida e econômicos da FOP. Os pesquisadores usaram uma combinação de questionários específicos para a FOP com outros mais gerais, para ajudá-los a comparar a FOP com outras condições. A maioria dos questionários incluídos na pesquisa já havia sido utilizada em pesquisas anteriores. Outros foram desenvolvidos especificamente para esta pesquisa
- As **atividades diárias** são as ações que uma pessoa realiza em sua vida cotidiana. Essas atividades podem incluir vestir-se, tomar banho, comer e caminhar. Nesta pesquisa, foi avaliada a capacidade de realizar essas atividades sem a ajuda de qualquer pessoa (como um membro da família) ou de qualquer coisa (como uma cadeira de rodas)
- **Adaptações para a vida cotidiana** são as mudanças que ajudam as pessoas com FOP a realizarem suas atividades diárias. Essas adaptações incluem ferramentas, objetos e dispositivos (como aparelhos auditivos e canudos pra bebidas), bem como mudanças nos espaços de convivência (como rampas para cadeiras de rodas). Nesta pesquisa, foram avaliados cinco grupos de adaptações para a vida cotidiana. Isso incluiu ferramentas e mudanças para fins de mobilidade e realização de atividades diárias (incluindo assistentes, remunerados ou não, para ajudarem nessas atividades); na casa; no local de trabalho/relacionadas à tecnologia; escola/esportes; e tratamentos/médicos

Ajuda para redação

Os autores agradecem a Ellie Zachariades, MSc, e Marielle Brown, PhD, da Costello Medical, Reino Unido, por fornecerem suporte de redação médica, e a Danielle Hart, BA (Hons), da Costello Medical, Reino Unido, pelo apoio ao design, que foi patrocinado pela Ipsen, de acordo com as diretrizes de Boas Práticas de Publicação.

Financiamento

Este estudo foi patrocinado pela Ipsen.

Agradecimentos

Os autores agradecem a todos os participantes envolvidos no estudo e à equipe de estudos sobre FOP, que inclui Michelle Davis, Diretora Executiva da IFOPA, Adam Sherman, ex-Diretor de Pesquisa da IFOPA, e os seguintes orientadores da comunidade da FOP, que contribuíram para a elaboração deste estudo: Anna Belyaeva, Rússia; Christopher Bedford-Gay, Reino Unido; Amanda Cali, EUA; Julie Collins, Austrália; Suzanne Hollywood, EUA; Antoine Lagoutte, França; Moira Liljesthrom, Argentina; Karen Munro, Canadá; e Nancy Sando, EUA. Agradecemos a Marin Wallace, do Canadá, e Roger zum Felde, da Alemanha, por suas contribuições a este projeto antes do seu falecimento.

Os autores gostariam de agradecer às seguintes associações nacionais de FOP por suas valiosas contribuições: Fundación FOP (Argentina), FOP Brasil, Canadian FOP Network (Canadá), FOP France (França), FOP eV (Alemanha), FOP Italia Onlus (Itália), J-FOP (Japão), FOP Mexico (México), FOP Polska (Polônia), FOP Russia (Rússia), Korean FOP Overcome Family (KFOPOF; Coreia do Sul [República da Coreia]), Asociación Española de Fibrodisplasia Osificante Progresiva (AEFOP; Espanha), Svenska FOP-föreningen (Suécia, com membros também da Noruega, Dinamarca e Finlândia) and FOP Friends (Reino Unido).

A pesquisa foi realizada pela Engage Health (Eagan, Minnesota, EUA). A tradução da pesquisa foi gerenciada pelo fornecedor especializado TransPerfect Life Sciences e validada por afiliadas locais do patrocinador.

Divulgação de interesses financeiros e de concorrência

MAM: Pesquisador: Clementia/Ipsen, Regeneron; Consultor não remunerado: BioCryst, Blueprint Medicines, Daiichi Sankyo, Incyte, Keros; Conselho consultivo (todos voluntários): Conselho Consultivo Médico de Registro IFOPA, Incyte, Conselho Clínico Internacional sobre FOP; fundo educacional não restrito da Excel e Catalyst patrocinado pelo Ipsen; **KST:** Financiamento de pesquisa da Clementia/Ipsen e Regeneron; **MD:** Membro do Comitê Diretor de Aliança para Doenças Ósseas Raras e do Comitê Diretor de Cúpula para Doenças Ósseas Raras; **AC:** Administradora da Fundação Radiant Hope e do Fundo de Pesquisa Ian Cali FOP/Penn Medicine, cofundadora e membro do Conselho Consultivo do Programa de Identificação de Pacientes Tin Soldiers, produtora executiva do documentário *Tin Soldiers (Soldados de Lata)*, ex-presidente do conselho da IFOPA, associada executiva do Conselho Clínico Internacional sobre FOP (todos voluntários); **CBG:** Membro do Conselho e do Comitê Executivo da IFOPA, Presidente e Administrador dos Amigos da FOP, Titular da Presidência do Conselho Internacional; **ML:** Cofundadora e Presidente da Fundação FOP (Argentina), Representante do IPC na Argentina, membro do Comitê de Pesquisa da IFOPA, ex-membro do Conselho da IFOPA (todos como voluntária); **SH:** Membro do comitê do Programa de Prêmios IFOPA LIFE, membro do Comitê de Arrecadação de Fundos da IFOPA; **KC, EAB:** Funcionárias e acionistas da Ipsen; **ASG:** Funcionária da Atlanstat, fornecedora de serviços à Ipsen; **JDW:** Funcionário do Ipsen na época do estudo; **FSK:** Pesquisador: Clementia/Ipsen, Regeneron; Conselho Consultivo: Conselho Consultivo Médico do Registro da IFOPA; Fundador e ex-presidente do Conselho Clínico Internacional sobre FOP.