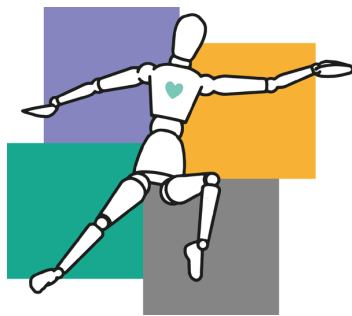




## DIAGNOOSI KÄSIRAAMAT: FIBRODYSPLASIA OSSIFICANS PROGRESSIVA (FOP)



TIN  
SOLDIERS  
GLOBAL

EDUCATE · DIAGNOSE · REFER

**Vaadake sisse - diagnoosimine on lihtne...**

Avaldatud Tinasõdurite ja Rahvusvahelise Kliinikute Nõukogu ühisprojektina.

## MIS ON FOP ...

### Fibrodysplasia Ossificans Progressiva = FOP

FOP on väga haruldane geneetiline häire, mille puhul lihased, kõõlused, sidekoed ja muud sidekuded muutuvad luudeks. Moodustuv liigne (heterotoopiline) luu on nagu tavaline luu. Heterotoopiline luukasv piirab inimese keha liikumist, seda järk-järgult kogu elu jooksul. Lühidalt öeldes moodustavad FOP-ga inimesed teise luustiku, mille tulemuseks on lukustatud liigesed, mis muudab liikumise raskeks või võimatuks ja võib muuta inimese püsivalt liikumisvõimetuks.

#### FAKTID FOPI KOHTA:

- **FOP-ga inimestel on vääraarenenud suured varbad ja mõnikord lühikesed põidlad.**
- **FOP varvastel ja põidlal võib puududa keskmine liigese.**
- FOP on väga haruldane geneetiline haigus, mille kohta on maailmas teada vaid umbes 900 juhtumit: esinemissagedus on 1 miljonist inimesest.
- FOP ei ole nakkusohtlik.
- FOP ei ole etnilise, rassilise ega soolise kuuluvusega.
- FOP areneb kahel viisil - spontaansete ägenemiste või trauma tagajärjel.
- FOP-d diagnoositakse valesti üle 90% juhtudest.
- FOP on invaliidistav haigus, mis viib **progresseeruva liikumisvõimetuseni.**
- Kui heterotoopiline luu on tekkinud, **ei saa seda eemaldada**, sest operatsioon põhjustab rohkem luude teket
- Paljudel FOP-ga inimestel on ka **kuulmislangu**s
- Haiguse progresseerumine on muutlik ja **sega on raske ennustada.**
- FOP ei mõjuta intelligentsust
- Heterotoopiline luustumine moodustub kõigis skeletilihastes, välja arvatud diafragmas, keeles ja ekstraokulaarsed lihased.
- FOP on **esinenud juba aastaid**, kusjuures esimene märkus sellest ilmus Briti meditsiiniajakirjas peaaegu 300 aastat tagasi
- Mõned FOP-ga inimesed elavad lühemalt.
- Tõenäoliselt on tuhandeid FOP-ga inimesi, kes ei tea, mis neil on.

#### MIDA OTSIDA, ET DIAGNOOSIDA FOP-GA INIMEST...

##### #1. KAS ON VÄÄRARENENUD SUURVARBAD?

- o Mõlemad suured varbad peavad olema vääraarenenud
- o varba vääraareng on olemas juba sünnist saadik
- o Suurtel varvastel võib puududa keskmine liigese
- o Suurvarbad on sageli deformeerunud nii, et suur varvas on sissepoole pööratud suurvarba suunas teiste varvaste poole.



Näiteid lühikestest suurtest varvastest, suurtest varvastest, millel puuduvad keskmised liigesed, ja suurtest varvastest, mis on väärarengu tõttu sissepoole surutud.

## #2. KAS ISIKUL ON LÜHIKESED PÕIDLAD?

- o Mõnedel FOP-ga inimestel (~50%) võivad olla lühikesed põidlad.
- o Lühikesed põidlad võivad olla ka puuduliku keskmise liigestega



Näited lühikestest põidladest ja põidladest, millel puudub keskmine liiges.

### #3. KAS ISIKUL ON PRAEGU VÕI ON OLNUD KEHAL KÕVASID MUHKE?

- o Palavik = turse, ödeem, külmud
- o FOP-i ägenemised = tursed võivad olla kõvad, soojad ja tundlikud puudutamisel
- o Palavik võib ilmned ja muutuda kiiresti, sageli mõne tunni jooksul.
- o Põletikke võib ekslikult pidada kasvajateks, kuid kasvajad ei muutu ja ei liigu. nii kiiresti.
- o Põletikupuhangud võivad ilmned äkki; nad võivad ka kiiresti kaduda VÕI nad võivad esineda pikka aega
- o Eriti nähtavad on ägenemised peanahas, kaelas, seljas, rinnal ja kätel.
- o Puusade ja reite piirkonnas esinevaid ägenemisi võib olla raskem märgata.
- o Põletikud võivad ilmned pärast mõnda kukkumist või väiksemat või suuremat vigastust.



Näiteid FOP-ga laste seljataguste ägenemiste kohta



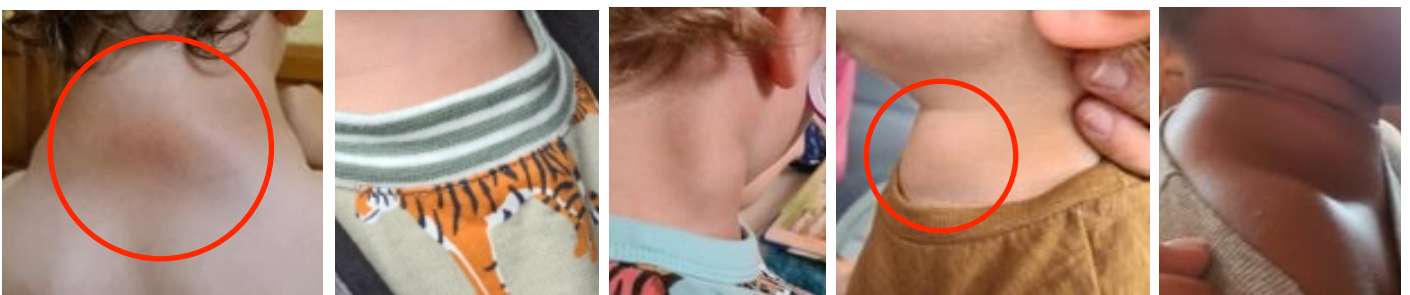
Näide rindkere ägenemise kohta



Näide ägenemise kohta otsmikul



Näited põletikukoldest/kühmudest, mis sageli ilmnevad FOP-i põdeva lapse peas.  
 Need kühmud võivad tulla ja minna kiiresti ning liikuda ümber pea.  
 Peal tekkivad heterotoopilised luud integreeruvad tavaliselt kasvavasse kolju.



Näiteid kaela piirkonnas esinevatest ägenemistest

## PÕLETUS/KLUMPIDE EDASINE SELGITUS:

Põletik kujutab endast sageli heterotoopiliseks luuks muutuva luustiku varajast põletikufaasi. Teisisõnu, "põletikupuhangud" on sageli heterotoopilise luu moodustumise esimene faas. Üks "põletik" võib kesta kuni 6-8 nädalat või kauemgi. Puusade ägenemised kestavad tavaliselt mitu kuud või isegi kauem. üle aasta.

FOP aktiivse perioodi jooksul võib esineda ka mitmeid ägenemisi. Kui ägenemine on käimas, võib liigete jäikus tekkida üleöö. Jäikus tuleneb lihase sees olevast tursetest ja survest varaseimates staadiumides, mis eelnevad uue luu moodustumisele. Kuigi ägenemised on tavaliselt valulikumad, on valu ulatus patsienditi ja kehapiirkonniti erinev. Paljud inimesed leiavad, et valu taandub, kui ägenemine on möödas.

Põletikupuhangud võivad tulla ja minna kiiresti, samuti võivad need ilmneda mõne päeva jooksul selja ja teiste kehaosade ümber. Raske on teada, kas mõne ägenemise "rändav" olemus tuleneb ühest ägenemisest, mis on liikunud, või on tegemist ühe ägenemise lõpu ja teise algusega. Seevastu mõned ägenemised kestavad nädalaid või isegi kuid.

Põletust ei ole alati lihtne näha või ära tunda kui ägenemist. Suurte liigete, näiteks puusade puhul võib esialgu olla raske näha turset või ödeemi ning ainus sümptom võib olla suurenev valu kubeme piirkonnas.

### #4. KAS ISIKUL ON PIIRATUD LIIKUMINE KAELAS, SELJAS, JÄSEMETES VÕI LIIGESTES?

- o FOP-ga inimesed moodustavad heterotoopilise/lisaluu. See üleliigne luu võib piirata liikumist kaelas, selgroos, seljas, rinnas, õlgades, küünarnukkides, randmetes, lõualuudes, puusades, põlvedes või pahkluudes.
- o Heterotoopiline luumoodustus algab tavaliselt esimesel elukümnendil ja kulgeb episoodiliselt. iseloomulikes anatoomilistes mustrites kuni täiskasvanueani.



Foto lukustatud küünarnuki heterotoopiast  
Luude moodustumine Küünarliigeses



Näide äärmuslikust heterotoopilisest luust  
patsiendil oli mitu operatsiooni



Fotod heterotoopilise luu moodustumisest seljal. Heterotoopiline luu võib olla mis tahes kujul, kuid seljal on see märgatavam, sest seal on võrreldes teiste piirkondadega suhteliselt vähem nahaalust rasva.

### PIIRATUD LIIKUMINE/PIIRANGUD TÄIENDAV SELGITUS:

Heterotoopiline luukasv piirab liikumist ja järgib tavaliselt progresseerumist kaelast, selgroost, õlgadest esimesel elukümnendil, millele järgneb progresseerumine küünarnukkidesse, puusadesse, põlvedesse, lõualuudesse ja pahkluudesse teisel elukümnendil.

## VÕTTA MEETMEID DIAGNOOSI KINNITAMISEKS:

### SAMM 1: ÄRA TEE KAHJU!

**Ei biopsiat; ei operatsioone!** Püüdlused heterotoopilise luu eemaldamiseks on viljatu ja põhjustavad rohkem luustikku kasvama.

**Ei mingeid intramuskulaarseid süsti**

**FOP-iga inimesel mitte venitada ega tõmmata jäsemeid.**

Heterotoopiline luukasv võib tekkida isegi minimaalse trauma korral või ilma igasuguse hoiatuseta.

**VÄLTIGE KÕIGIS VORMIDES KEHAVIGASTUST.** FOP võib kergesti kiireneda isegi väikeste kehatraumade tõttu, **seega käsitsege patsienti alati õrnalt ja eriti ettevaatlikult.**

Mõned **tavalised näited traumadest** on põrutus, biopsia, operatsioon, kukkumine, alajäseme blokeerimine hambaraviks, lõualuu liigne venitamine või lukustatud jäsemete sundliigutamine.

### SAMM 2: FOTODE/VIDEO TEGEMINE/TEABE KOGUMINE

Korrektse diagnoosi kinnitamiseks palub **TIN SOLDIERS (TS)** teil jäädvustada ja saata neile mobiiltelefoni teel järgmised andmed:

- o Hankige patsiendilt luba, et jagada fotosid ja teavet **Tin Soldiers'i** meeskonnaga. Tin Soldiers meeskond jagab neid pilte teiste oma võrgustiku arstidega, et kinnitada või eitada diagnoosi.
- o Diagnostilised fotod, mis tuleb teha:
  1. Fotod mõlemast jalast/varvastest heledal taustal (nagu käesolevas käsiraamatus esitatud fotod varvastest).
  2. Fotod kätest - eriti pöidlad - pildistada heledal taustal.
  3. Fotod kõikidest põletikuvastustest või tursetest.
  4. Fotod kõikidest piirkondadest, mis näevad välja nagu oleks moodustunud heterotoopiline luu.
  5. Fotod kehaosadest, mis on jäigad või millel võib olla liikumispiiranguid.
  6. Kogu keha foto patsiendist riietatuna. Peab kandma spordipükse või muud sobivat katet.
  7. Vabatahtlik: Lühike video(d), mis näitab, kuidas patsient liigub (kõndimine või käte liikumine või piirangud).
- o Täitke **patsiendi diagnostilise saatekirja küsimused** (vt lisatud).



### **SAMM 3: KONTAKTEERUGE TINASÖDURITEGA...**

**TIN SOLDIERS** on mittetulundusühing, millel on ülemaailmne võrgustik meditsiinitöötajatest, kes on hästi haritud FOP-i hoolduse osas. Meie missiooniks on aidata uute patsientide diagnoosimisel üle maailma, et keegi FOP-iga ei jääks kunagi hätta.

PALUNUD võtke võimalikult kiiresti ühendust **TIN SOLDIERSiga**, et saada FOPi eksperdiabi, et tagada õige diagnoos. E-post: [info@tinsoldiers.org](mailto:info@tinsoldiers.org) VÕI [odette@tinsoldiers.org](mailto:odette@tinsoldiers.org) VÕI [vanda@tinsoldiers.org](mailto:vanda@tinsoldiers.org). Whatsapp: +2783 444 1880 VÕI [www.fopforeningen.se/estonia](http://www.fopforeningen.se/estonia)

**Tin Soldiers** meeskond soovib teid toetada, ühendades teid FOPi meditsiinitöötajatega ja andes teile tuge patsiendi hooldamiseks. Teil kui meditsiinitöötajal on suur roll õige diagnoosi kindlustamisel.

Tin Soldiers annab teile lisateavet selle kohta, kuidas patsienti toetada, kui kliiniline diagnoos on kinnitatud. Tin Soldiers on ühendatud kõigi riiklike FOP-organisatsioonidega ja rahvusvaheliste organisatsioonidega, mis suudavad toetada perekonda FOP-ga seotud teekonnal. Tin Soldiers on teie partner, et teie patsient saaks nõuetekohast ravi ja toetaks teid selles protsessis.

#### **MIDA TEIL ON VAJA SAATA TIN SOLDATIDELE:**

1. Foto **patsiendi diagnostilise saatekirja täidetud vormist** (vt lisatud)
2. **Diagnostilised fotod** ja videod

### **PEAB LUGEMA MEDITSIINILISI TERVISEKAITSEMEETMEID ...**

1. Ametlik konsultatsioon FOP ekspertklinikutega on tungivalt soovitatav. Selle hõlbustamiseks võtke palun ühendust Tin Soldiers meeskonnaga.
2. Vältige kõiki IM (intramuskulaarsed) süstid, välja arvatud juhul, kui see on vajalik patsiendi ellujäämiseks. IM-süstid võivad põhjustada ägenemisi ja järgnevat heterotoopilist luustumist.
3. Stabiliseerida ja ravida: Veenipunktuur, subkutaanne ja intravenoosne ravi on OK. Kogenud personal ja juhendatud infusiooni paigaldamine on väga soovitatav.
4. Perifeersed infusioonid on lubatud. Kasutage võimalikult väikest nõela ja lühikest tuuripaneku aega. Vältida tsentraalset veenilaiendit, välja arvatud juhul, kui see on vajalik patsiendi ellujäämiseks.
5. Suure trauma korral alustada kohe kortikosteroididega Prednisoon- 2 mg/kg/päevas (suukaudselt) või metüülprednisoloon 1,6 mg/kg/päevas (IV) 4 päeva jooksul. Hinnake teisi võimalikke ägenemise põhjuseid, näiteks infektsiooni.
6. Intubatsiooni ettevaatusabinõud: Kaelalüli on sageli osaliselt või täielikult FOP-i tõttu sulanud. Lõualuu on tõenäoliselt piiratud liikumisvõimega või funktsionaalselt fikseeritud. Isegi kui see on liikuv, on see trauma suhtes äärmiselt tundlik. Ärge manipuleerige passiivselt. Kui mitteinvasiivne hingamisteede toetamine ei ole võimalik, kindlustage hingamisteed fiiberoptilise nasotrahheaalse intubatsiooniga kogenud anestezioloogi poolt. Kirurg peab olema kohe kättesaadav, et teha vajadusel trahheostoomia. Intubatsiooni korral tuleb anda steroidid. Lisateavet leiate **FOP ravijuhistest**.
7. Pange tähele: Põletiku ajal ei tohi anda immuniseerimist. Intramuskulaarsed vaktsiinid ja DTP (difteeria-teetanuse-kõha) vaktsiin tuleb vältida kõigil FOP-ga patsientidel. Kui immuniseerimine toimub nahaaluselt, on enamik teisi Lõuna-Aafrikas kasutatavaid vaktsiine FOP-ga isikutele soovitatav. Konkreetsete vaktsiinide kohta leiate nõuandeid **FOP ravijuhistest**. Kui te ei ole kindel, võtke ühendust oma FOP-i eriarstiga.

8. FOP-ga inimeste jaoks on väga oluline, et nende perekond ja hooldajad oleksid nendega kaasas ja annaksid neile haiglates ja kohtumistel hooldust ja nõu.

#### TEAVE COVID-19 KOHTA FOP-GA INIMESTELE

ICC = Rahvusvaheline FOP-i kliiniline nõukogu

Külastage [iccfop.org](http://iccfop.org), et saada ajakohastatud teavet COVID-19 hoolduse kohta FOP-ga inimestele.

## SUUHÜGIEEN JA HAMBARAVI ETTEVAATUSABINÕUD

1. Oluline on, et mandibulaarblokke/ Gow Gates'i süsti ei tehtaks kunagi. Neid tuleb hoolega vältida, kuna need võivad põhjustada lõualuu anküloosi ja sulgumist.
2. Infiltratsioonianesteesia on lubatud lihtsate protseduuride puhul. Kõigi suuremate hambaraviprotseduuride puhul järgige eespool punktis 5 toodud soovitusi.
3. Kaela ja muud liigete liikuvust tuleb ravi tegemisel arvestada ning vältida liigset survet ja suu pikemaajalist avamist protseduuri ajal. Palun vaadake riskijuhtimise protokollid vastavalt juhistelet.
4. FOP ravijuhised Atraumaatiline ja stabiliseeriv ravi tuleb alustada võimalikult kiiresti, et piirata vajadust lõplike taastavate protseduuride järele. Kui te ei ole kindel, võtke palun ühendust suuõõne FOP-spetsialistiga.

#### RESSURSID LISATEABE SAAMISEKS:

FOP-i meditsiinilised ravijuhised aadressil: [www.iccfop.org/guidelines/](http://www.iccfop.org/guidelines/).

Võtta ühendust **TIN SOLDIERSi** meeskonnaga e-posti teel:

[info@tinsoldiers.org](mailto:info@tinsoldiers.org) VÕI [odette@tinsoldiers.org](mailto:odette@tinsoldiers.org) VÕI [vanda@tinsoldiers.org](mailto:vanda@tinsoldiers.org)

VÕI [www.fopforeningen.se/estonia](http://www.fopforeningen.se/estonia)

Lisateavet TIN SOLDIERSi patsiendiotsingu programmi kohta leiate aadressil: [www.tinsoldiers.org/](http://www.tinsoldiers.org/).

Põhja-/Balti-Rootsi FOP-ühenduse teabe saamiseks: [www.fopforeningen.se/estonia](http://www.fopforeningen.se/estonia)

Teave FOPi perede toetamise ja FOPi uudiste kohta on aadressil: [www.ifopa.com](http://www.ifopa.com).

***Täname teid, et te võtate aega, et hoolida ja mängida olulist  
rolli diagnostikaprotsessis.***

***Te olete tinasõduri meister!***

***Meil on saadaval palju materjali, mis räägib FOP-i loo vaatamiseks  
juurdepääsuks minge aadressile***

***<https://www.youtube.com/channel/UCGm89tgRthpNzkodYapbTmw>***

***täiendavate trükitud materjalide saamiseks võtke palun ühendust***

***[info@tinsoldiers.org](mailto:info@tinsoldiers.org)***



## TINA SÕDURITE VÄÄRTUSED

### ISOLATSIOONI LÕPETAMINE

Leida inimesi, kes elavad isoleeritult, ilma korraliku meditsiinilise diagnoosita, kes on üksik, hirmul ja ei tea, mida teha

### HOOLDUS

Kõigepealt harida peresid ja tervishoiutöötajaid "ei tee kahju" ja seejärel ühendada neid vajalike ressurssidega, nii meditsiinilise kui ka emotsionaalse toe saamiseks.

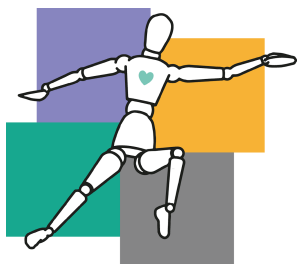
### EI JÄTA KEDAGI MAHA

FOP-ga inimeste leidmisel leiame ka teisi. Me hoolitseme selle eest, et me ei jäta kedagi maha luu- ja lihaskonna haigusega inimest maha jätta. Me ühendame ka neid!

Veebileht: [Tinsoldiers.org](https://tinsoldiers.org)

E-post: [info@tinsoldiers.org](mailto:info@tinsoldiers.org) VÕI [odette@tinsoldiers.org](mailto:odette@tinsoldiers.org) VÕI [vanda@tinsoldiers.org](mailto:vanda@tinsoldiers.org)

Whatsapp: +2783 444 1880



TIN  
SOLDIERS  
GLOBAL

EDUCATE · DIAGNOSE · REFER

## PATSIENDI DIAGNOSTILISE SUUNAMISE VORM

Kui te arvate, et teil on potentsiaalne FOP-patsient ja soovite teda arvamuse saamiseks suunata, täitke palun järgmised küsimused:

1. Kas teil on patsiendi luba saatmiseks?
2. Kas teil on nõusolek patsiendi piltide ja kontaktandmete jagamiseks?
3. Miks te arvate, et patsiendil on FOP?
4. Kirjeldage palun kõiki täiendavaid kliinilisi tunnuseid.
5. Kas patsiendil on hiljuti tehtud ravi, nt biopsia, skaneerimine jne, kui jah, siis mida.
6. Palun saatke fotod: varvastest, seljast, mis tahes piirangutega piirkondadest või muhkudest.
7. Palun saatke kõik olemasolevad radioloogilised pildid, palun lisage röntgenülesvõtteid varvastest.

