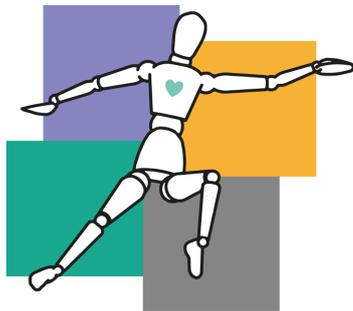




MANUEL DE DIAGNOSTIC : FIBRODYSPLASIE OSSIFIANTE PROGRESSIVE (FOP)



TIN
SOLDIERS
GLOBAL

EDUCATE · DIAGNOSE · REFER

Jetez un coup d'œil à l'intérieur - le diagnostic est facile...

QU'EST-CE QUE LA FOP ...

Fibrodysplasie ossifiante progressive = FOP

La FOP est une maladie génétique extrêmement rare dans laquelle les muscles, les tendons, les ligaments et d'autres tissus conjonctifs se transforment en os. L'os supplémentaire (hétérotopique) qui se forme ressemble à un os normal. La croissance osseuse hétérotopique limite les mouvements du corps d'une personne, progressivement au cours de sa vie. En bref, les personnes atteintes de la FOP forment un deuxième squelette qui entraîne un blocage des articulations, ce qui rend les mouvements difficiles, voire impossibles, et peut rendre la personne définitivement immobile.

QUELQUES FAITS SUR LA FOP :

- Les personnes atteintes de la FOP ont des gros orteils malformés et parfois des pouces courts
- Les orteils et les pouces des personnes atteintes de la FOP peuvent présenter une articulation médiane manquante.
- La FOP est une **maladie génétique extrêmement rare** dont on ne connaît qu'environ 900 cas dans le monde, avec un taux d'incidence de 1 sur 1 million de personnes.
- La FOP **n'est pas contagieuse**
- La FOP **n'a pas de caractéristiques ethniques, raciales ou de genre.**
- La FOP évolue de deux manières : par des poussées spontanées ou à la suite d'un traumatisme.
- La FOP est mal diagnostiquée dans plus de 90 % des cas.
- La FOP est une maladie débilitante qui **entraîne une immobilité progressive.**
- Une fois que l'os hétérotopique s'est formé, il **ne peut pas être enlevé** parce que la chirurgie provoque la formation de l'os.
- De nombreuses personnes atteintes de la FOP souffrent également d'une **perte d'audition.**
- La progression de la maladie est **variable et difficile à prévoir**
- La FOP **n'affecte pas l'intelligence**
- L'ossification hétérotopique se forme dans tous les muscles squelettiques, à l'exception du diaphragme, de la langue et des muscles extraoculaires.
- La FOP **existe depuis de nombreuses années.** La première mention de cette maladie dans un journal médical britannique date d'il y a près de 300 ans.
- Certaines personnes atteintes de la FOP ont **une durée de vie réduite.**
- Il y a **probablement des milliers de personnes atteintes de la FOP** qui ne savent pas ce qu'elles ont

CE QU'IL FAUT RECHERCHER POUR DIAGNOSTIQUER UNE PERSONNE ATTEINTE DE FOP...

#1. LES GROS ORTEILS SONT-ILS MALFORMÉS ?

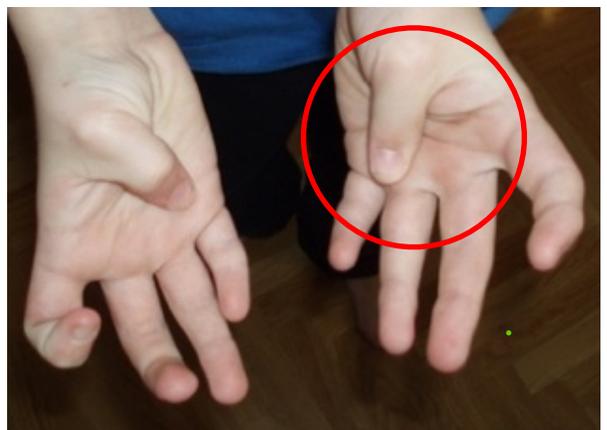
- o Les deux gros orteils doivent être malformés
- o La malformation des orteils est présente à la naissance
- o Les gros orteils peuvent être dépourvus de l'articulation centrale



Exemples de gros orteils courts, de gros orteils sans articulation centrale et de gros orteils repoussés vers l'intérieur en raison d'une malformation.

#2. LA PERSONNE A-T-ELLE DES POUCES COURTS ?

- o Certaines personnes atteintes de la FOP (~50%) peuvent avoir des pouces courts.
- o Les pouces courts peuvent également présenter une articulation médiane manquante.



Exemples de pouces courts et de pouces dont l'articulation centrale est manquante

#3. LA PERSONNE A-T-ELLE ACTUELLEMENT OU A-T-ELLE DÉJÀ EU DES MASSES DURES SUR LE CORPS ?

- o Poussée = gonflement, œdème, grosseurs
- o Poussées du FOP = l'œdème peut être dur, chaud au toucher et sensible au toucher.
- o Les poussées peuvent apparaître et évoluer rapidement, souvent en quelques heures.
- o Les poussées peuvent être confondues avec des tumeurs, mais les tumeurs ne changent pas et ne se déplacent pas aussi rapidement.
- o Les poussées peuvent apparaître soudainement ; elles peuvent aussi disparaître rapidement OU être présentes pendant une longue période de temps
- o Les poussées sont particulièrement visibles au niveau du cuir chevelu, du cou, du dos, de la poitrine et des bras.
- o Les poussées dans la région des hanches et des cuisses peuvent être plus difficiles à voir.
- o Les poussées peuvent apparaître après une chute ou une blessure mineure/majeure.



Exemples de poussées sur le dos d'enfants atteints de FOP



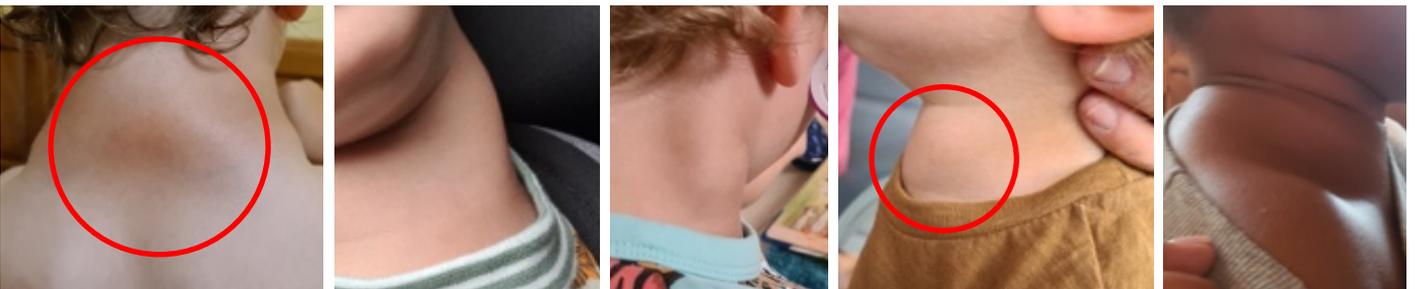
Exemple d'une poussée thoracique



Exemple d'une poussée sur le front



Exemples de poussées et de bosses qui apparaissent souvent sur la tête d'un enfant atteint de la FOP. Ces bosses peuvent apparaître et disparaître rapidement et se déplacer autour de la tête. L'os hétérotopique qui se forme sur la tête est généralement incorporé dans le crâne en croissance.



Exemples de poussées dans la région du cou

FLARE/LUMPS (POUSSÉE/SOMMET) PLUS D'EXPLICATIONS :

Une poussée représente la phase inflammatoire précoce de ce qui devient souvent de l'os hétérotopique. En d'autres termes, les "poussées" sont souvent la première phase de la formation d'os hétérotopique. Une seule "poussée" peut durer de 6 à 8 semaines, ou plus. Les poussées de la hanche ont tendance à durer plusieurs mois, même plus d'un an.

Des poussées multiples peuvent également survenir au cours d'une période active de la FOP. Lorsqu'une poussée est en cours, une raideur articulaire peut apparaître du jour au lendemain. Cette raideur est due au gonflement et à la pression à l'intérieur du muscle pendant les premiers stades qui précèdent la formation de nouveaux os. Les poussées sont généralement douloureuses, mais le degré de douleur varie d'un patient à l'autre et d'une partie du corps à l'autre. De nombreuses personnes constatent que la douleur s'atténue à la fin de la poussée.

Les poussées peuvent survenir et disparaître rapidement, et sembler se déplacer dans le dos et dans d'autres parties du corps en l'espace de quelques jours. Il est difficile de savoir si la nature "migratoire" de certaines "poussées" est due à une seule poussée qui s'est déplacée ou à la fin d'une poussée et au début d'une autre. En revanche, certaines poussées sont présentes pendant des semaines, même des mois.

Une poussée n'est pas toujours facilement visible ou reconnue comme telle. Dans les grosses articulations telles que les hanches, il peut être difficile de voir initialement un gonflement ou un œdème, et le seul symptôme peut être une douleur croissante dans la région de l'aîne.

#4. LA PERSONNE A-T-ELLE DES MOUVEMENTS LIMITÉS AU NIVEAU DU COU, DU DOS, DES MEMBRES OU DES ARTICULATIONS ?

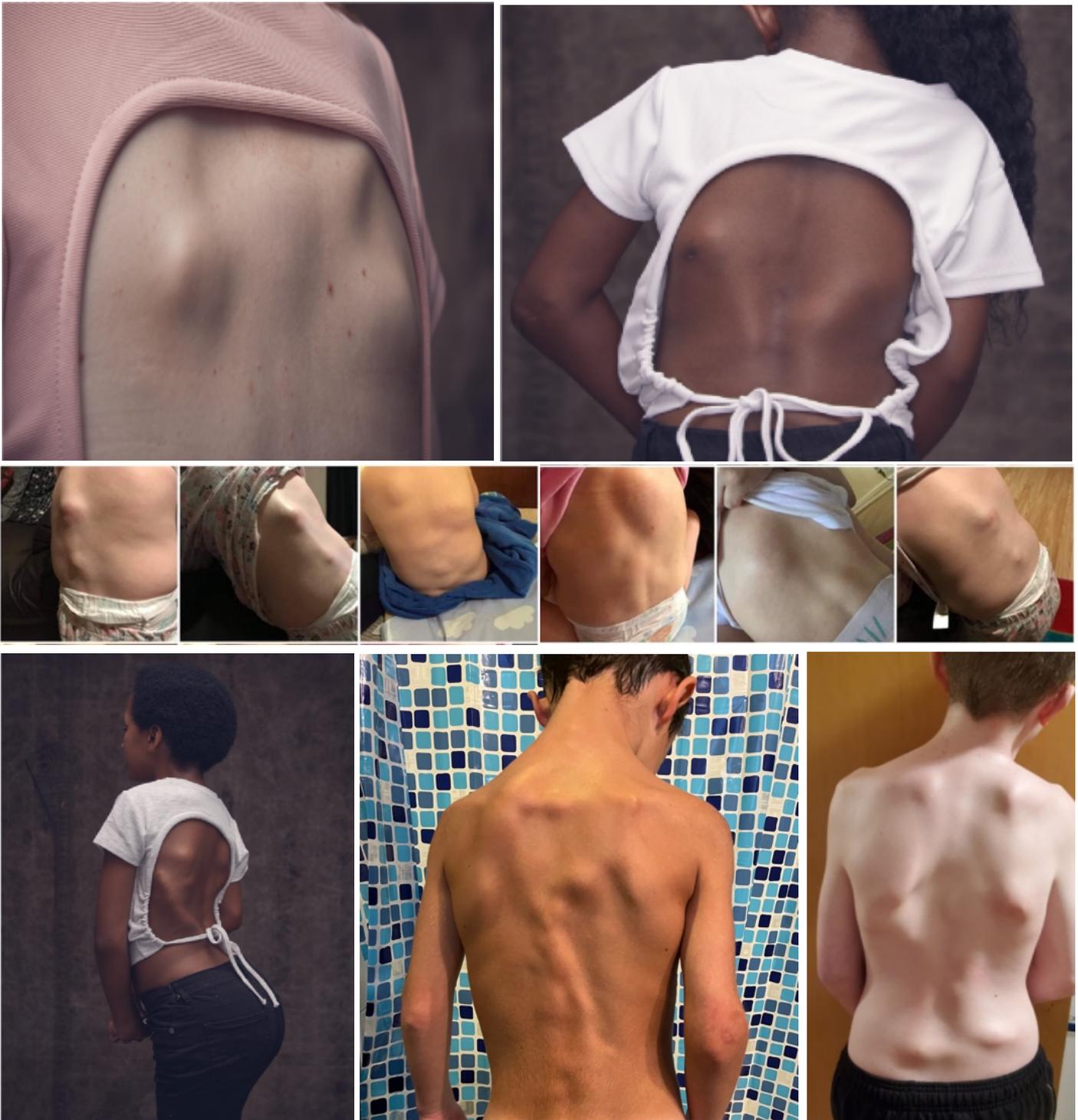
- o Les personnes atteintes de la FOP forment des os hétérotopiques/supplémentaires. Cet os supplémentaire peut limiter les mouvements du cou, de la colonne vertébrale, du dos, de la poitrine, des épaules, des coudes, des poignets, de la mâchoire, des hanches, des genoux ou des chevilles.
- La formation d'os hétérotopique commence généralement au cours de la première décennie de la vie et progresse épisodiquement dans des modèles anatomiques caractéristiques jusqu'à l'âge adulte. selon des schémas anatomiques caractéristiques jusqu'à l'âge adulte.



Photo d'un coude bloqué par un os hétérotopique



Exemple d'os hétérotopique extreme



Photos de la formation d'os hétérotopique dans le dos. L'os hétérotopique peut prendre n'importe quelle forme, mais il est plus visible dans le dos car la graisse sous-cutanée y est relativement moins importante que dans d'autres régions.

MOUVEMENT LIMITÉ/RESTRICTION EXPLICATION COMPLÉMENTAIRE :

La croissance osseuse hétérotopique limite les mouvements et suit généralement une progression à partir du cou, de la colonne vertébrale et des épaules au cours de la première décennie de la vie, suivie d'une progression vers les coudes, les hanches, les genoux, la mâchoire et les chevilles au cours de la deuxième décennie de la vie.

PRENDRE DES MESURES POUR CONFIRMER UN DIAGNOSTIC :

ÉTAPE 1 : NE PAS NUIRE !

Pas de biopsies, pas d'interventions chirurgicales ! Les efforts pour retirer l'os hétérotopique sont vains et entraînent une croissance de l'os.

PAS d'injections intramusculaires

PAS d'étirement ni de traction sur les membres d'une personne atteinte de FOP.

Une croissance osseuse hétérotopique peut se produire même en cas de traumatisme minime ou sans avertissement.

ÉVITER LES TRAUMATISMES CORPORELS, SOUS TOUTES LEURS FORMES. La FOP peut facilement être accélérée par un traumatisme corporel, même mineur, c'est pourquoi il faut **toujours manipuler le patient avec douceur et précaution.**

Parmi les exemples courants de traumatismes, on peut citer une bosse, une biopsie, une intervention chirurgicale, une chute, un blocage de la mandibule pour une intervention dentaire, un étirement excessif de la mâchoire ou un mouvement forcé des membres bloqués.

ÉTAPE 2 : PRENDRE DES PHOTOS/VIDÉOS/RECUEILLIR DES INFORMATIONS

Pour confirmer un diagnostic correct, **TIN SOLDIERS (TS)** vous demande d'enregistrer les éléments suivants et de les lui envoyer par téléphone portable :

- o Obtenez l'autorisation du patient de partager des photos et des informations avec l'équipe **Tin Soldiers**. L'équipe **Tin Soldiers** partagera ces images avec d'autres médecins de son réseau afin de confirmer ou d'infirmier un diagnostic.
- o **Photos de diagnostic** à prendre :
 1. Photos des deux pieds/orteils sur un fond clair (comme les photos des orteils présentées dans ce manuel).
 2. Photos des mains - en particulier des pouces - prendre la photo sur un fond de couleur claire.
 3. Photos de toute poussée ou enflure
 4. Photos de toutes les zones qui ressemblent à de l'os hétérotopique ayant pu se former
 5. Photos des zones du corps qui sont raides ou dont les mouvements sont limités.
 6. Photo du corps entier du patient habillé. Le patient doit porter un pantalon de gymnastique ou un autre vêtement approprié.
 7. Facultatif : Brève(s) vidéo(s) montrant comment le patient se déplace (marche, mouvements des bras ou limitations).
- o Remplir les questions du formulaire d'orientation diagnostique du patient (voir ci-joint).

ÉTAPE 3 : CONTACTER TIN SOLDIERS...

TIN SOLDIERS est une organisation à but non lucratif qui dispose d'un réseau mondial de professionnels de la santé bien informés sur les soins de la FOP. Notre mission est d'aider à diagnostiquer de nouveaux patients dans le monde entier, afin qu'aucune personne atteinte de la FOP ne soit laissée pour compte.

Veillez contacter **TIN SOLDIERS** dès que possible pour obtenir l'aide d'un expert de la FOP afin de garantir un diagnostic correct.

Courriel : info@tinsoldiers.org OU odette@tinsoldiers.org OU vanda@tinsoldiers.org

Whatsapp : +2783 444 1880

L'équipe de **Tin Soldiers** est impatiente de vous aider en vous mettant en contact avec des professionnels de la santé de la FOP et en vous apportant son soutien pour les soins aux patients. En tant que professionnel de la santé, vous jouez un rôle important dans l'établissement d'un diagnostic correct.

Tin Soldiers vous fournira de plus amples informations sur la manière de soutenir un patient une fois que le diagnostic clinique a été confirmé. Tin Soldiers est en contact avec toutes les organisations nationales de la FOP et les organisations internationales qui pourront soutenir une famille dans son parcours avec la FOP. Tin Soldiers sera votre partenaire pour que votre patient reçoive les soins appropriés et pour vous soutenir dans ce processus.

CE QUE VOUS DEVEZ ENVOYER AUX SOLDATS DE L'ÉTAIN :

1. Photo du [formulaire d'orientation diagnostique du patient](#) rempli (voir ci-joint)
2. [Photos et vidéos de diagnostic](#)

LIRE IMPÉRATIVEMENT LES PRÉCAUTIONS MÉDICALES ...

1. **Une consultation formelle avec les experts cliniques de la FOP est fortement recommandée. Pour ce faire, veuillez contacter l'équipe Tin Soldiers.**
2. Éviter toutes les injections IM (intramusculaires), sauf si elles sont nécessaires à la survie du patient. Les injections IM peuvent provoquer des poussées et une ossification hétérotopique ultérieure.
3. Stabiliser et traiter : La ponction veineuse, les traitements sous-cutanés et intraveineux sont acceptables. Il est vivement recommandé de faire appel à un personnel expérimenté et de guider la mise en place des intraveineuses.
4. Les intraveineuses périphériques sont autorisées. Utiliser l'aiguille la plus petite possible avec un temps de garrot court. Éviter l'accès veineux central sauf si cela est nécessaire à la survie du patient.
5. En cas de traumatisme majeur, commencez immédiatement à administrer des corticostéroïdes. Prednisone - 2 mg/kg/jour (par voie orale) ou méthylprednisolone 1,6 mg/kg/jour (par voie IV) pendant 4 jours. Évaluer les autres causes potentielles de la poussée, telles que l'infection.

6. Précautions d'intubation : La colonne cervicale est souvent partiellement ou complètement fusionnée à cause de la FOP. La mâchoire est probablement limitée dans ses mouvements ou fonctionnellement fusionnée. Même si elle est mobile, elle est extrêmement sensible aux traumatismes. Ne la manipulez pas passivement. Si une assistance respiratoire non invasive n'est pas possible, sécurisez les voies respiratoires par une intubation nasotrachéale à fibre optique effectuée par un anesthésiste expérimenté. Un chirurgien doit être immédiatement disponible pour pratiquer une trachéotomie si nécessaire. Des stéroïdes doivent être administrés en cas d'intubation. Pour plus d'informations, veuillez consulter les directives de traitement de la FOP.
7. Remarque : aucune vaccination ne doit être effectuée pendant une poussée. Les vaccins intramusculaires et le vaccin DTP (Diphtérie-Tétanos-Coqueluche) doivent être évités chez tous les patients atteints de FOP. Si les vaccins sont administrés par voie sous-cutanée, la plupart des autres vaccins utilisés en Afrique du Sud sont recommandés pour les personnes atteintes de la FOP. Veuillez consulter les directives de traitement de la FOP pour obtenir des conseils sur les vaccins spécifiques. En cas de doute, contactez votre médecin spécialiste de la FOP.
8. Il est essentiel pour les personnes atteintes de la FOP que leur famille et leurs soignants les accompagnent et leur prodiguent des soins et des conseils à l'hôpital et lors de leurs rendez-vous.

INFORMATIONS SUR LE COVID-19 POUR LES PERSONNES ATTEINTES DE FOP

ICC = Conseil clinique international sur la FOP

Visitez le site [iccfop.org](https://www.iccfop.org) pour obtenir des informations actualisées sur les soins apportés par COVID-19 aux personnes atteintes de la FOP.

SANTÉ BUCCO-DENTAIRE ET PRÉCAUTIONS DENTAIRES

1. Il est essentiel de ne jamais procéder à des injections de blocs mandibulaires ou de portes de Gow. Ils doivent être soigneusement évités car ils peuvent entraîner une ankylose et une fermeture de la mâchoire.
2. L'anesthésie par infiltration est autorisée pour les interventions simples. Pour toute intervention dentaire majeure, veuillez suivre les recommandations du point 5 ci-dessus.
3. La mobilité du cou et des autres articulations doit être prise en compte lors du traitement et il convient d'éviter les pressions excessives et les périodes prolongées d'ouverture de la bouche au cours d'une procédure. Veuillez vous référer aux protocoles de gestion des risques conformément aux lignes directrices.
4. Directives de traitement de la FOP la thérapie atraumatique et de stabilisation doit être entamée dès que possible afin de limiter la nécessité de procédures de restauration définitives. En cas de doute, veuillez contacter un spécialiste FOP de la santé bucco-dentaire.

DES RESSOURCES POUR EN SAVOIR PLUS :

Lignes directrices pour le traitement médical de la FOP : www.iccfop.org/guidelines/

Pour contacter l'équipe **TIN SOLDIERS**, envoyez un courriel :
info@tinsoldiers.org OU odette@tinsoldiers.org OU vanda@tinsoldiers.org

Pour plus d'informations sur le programme de recherche de patients **TIN SOLDIERS**,
consultez le site : www.tinsoldiers.org

Pour plus d'informations sur le soutien aux familles et les actualités de la FOP, consultez le site :
www.ifopa.com

***Nous vous remercions d'avoir pris le temps de vous intéresser à la
maladie et de jouer un rôle important dans le processus de
diagnostic.***

Vous êtes un champion du soldat d'étain !

***Nous disposons de nombreux documents qui racontent l'histoire
de la FOP. pour y accéder, rendez-vous à l'adresse suivante***

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

pour obtenir d'autres documents imprimés, veuillez contacter

info@tinsoldiers.org



VALEURS DES SOLDATS DE PLOMB

METTRE FIN À L'ISOLEMENT

Trouver des personnes qui vivent dans l'isolement, sans diagnostic médical approprié, qui sont seules, qui ont peur et qui ne savent pas quoi faire.

SOIGNER

Sensibiliser les familles et les professionnels de la santé à la notion de "ne pas nuire", puis les mettre en contact avec les ressources dont elles ont besoin, tant sur le plan médical que sur le plan émotionnel.

NE LAISSER PERSONNE DE CÔTÉ

En trouvant des personnes atteintes de la FOP, nous en trouvons aussi d'autres. Nous veillons à ne laisser personne avec un trouble musculo-squelettique.

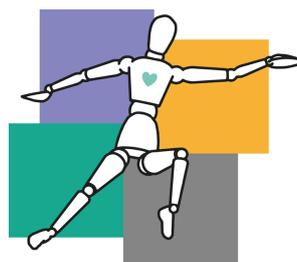
Nous les mettons aussi en contact !

Site web : [Tinsoldiers.org](https://tinsoldiers.org)

Courriel : info@tinsoldiers.org OU odette@tinsoldiers.org

OU vanda@tinsoldiers.org

Whatsapp : +2783 444 1880



**TIN
SOLDIERS
GLOBAL**

EDUCATE · DIAGNOSE · REFER

LE FORMULAIRE D'ORIENTATION DIAGNOSTIQUE DU PATIENT

Si vous pensez avoir un patient potentiel atteint de la FOP et que vous souhaitez le référer pour obtenir un avis, veuillez répondre aux questions suivantes :

1. Avez-vous l'autorisation du patient pour le référer ?
2. Avez-vous l'autorisation de partager les images et les coordonnées du patient ?
3. Pourquoi pensez-vous que le patient est atteint de FOP ?
4. Veuillez décrire toute caractéristique clinique supplémentaire
5. Le patient a-t-il subi des traitements récents (biopsie, scanner, etc.) ?
6. Veuillez envoyer des photos des orteils, du dos, de toute zone de limitation ou de grosseur.
7. Veuillez envoyer toutes les images radiologiques disponibles, y compris les radiographies des orteils.

