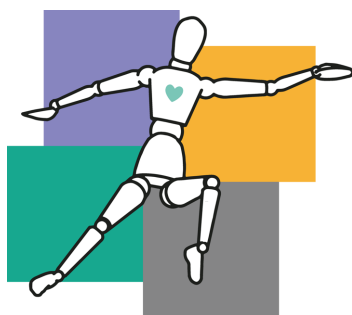




СПРАВОЧНИК ПО ДИАГНОСТИКЕ Прогрессирующая оссифицирующая фибродисплазия (ПОФ)



TIN
SOLDIERS
GLOBAL
EDUCATE • DIAGNOSE • REFER

Загляните внутрь – диагностика ПОФ проста...

ЧТО ТАКОЕ ПОФ ...

Прогрессирующая оссифицирующая дисплазия

(ПОФ) - очень редкое генетическое заболевание, при котором мышцы, сухожилия, связки и другие соединительные ткани превращаются в кости. Образующаяся дополнительная (гетеротопическая) кость похожа на нормальную кость. Гетеротопический рост костей ограничивает подвижность тела человека, прогрессируя в течение всей жизни.

В результате, у людей с ПОФ как бы формируется «второй скелет», что приводит к блокировке суставов, затрудняет или делает невозможным движение и может навсегда лишить человека подвижности.

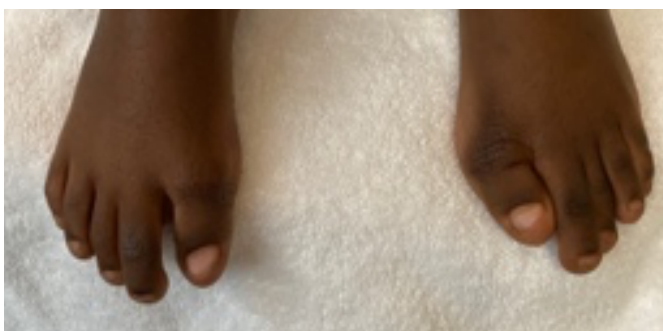
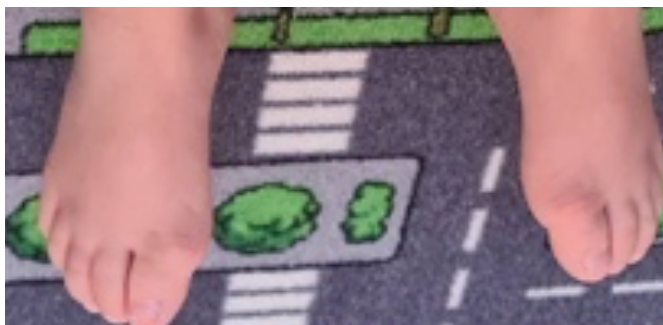
ФАКТЫ О ПОФ:

- ПОФ - очень редкое генетическое заболевание. В мире сегодня известно всего около 900 случаев. Заболеваемость составляет 1 случай на 1 миллион человек.
- ПОФ известно медицине уже много лет: первое упоминание о нем появилось в британском медицинском журнале почти 300 лет назад
- ПОФ не диагностируется более чем в 90% случаев. Вероятно, тысячи людей с ПОФ не знают, что у них есть это заболевание
- ПОФ - изнурительное заболевание, которое приводит к прогрессирующей неподвижности в результате гетеротопической оссификации.
- Гетеротопическая оссификация формируется во всех скелетных мышцах, кроме диафрагмы, языка и экстраокулярных мышц.
- ПОФ - необратимое состояние: после образования гетеротопической кости ее невозможно удалить, а хирургическое вмешательство приводит к дальнейшему увеличению объема костеобразования.
- У некоторых людей с ПОФ сокращается продолжительность жизни.
- У людей с ПОФ типично деформированы большие пальцы ног, а и иногда эти пальцы необычно короткие.
- Пальцы рук и ног при ПОФ могут не иметь средний сустав.
- У многих людей с ПОФ также наблюдается потеря слуха.
- ПОФ не влияет на интеллект пациента.
- ПОФ не заразен.
- ПОФ не имеет этнических, расовых или гендерных особенностей.
- ПОФ прогрессирует двумя вариантами: спонтанными вспышками или в результате травмы. В целом, прогрессирование болезни трудно предсказуемо

ЧТО НУЖНО ИСКАТЬ, ЧТОБЫ ПОСТАВИТЬ ДИАГНОЗ "ПОФ"...

#1. ЕСТЬ ЛИ У ЧЕЛОВЕКА ДЕФОРМАЦИЯ БОЛЬШИХ ПАЛЬЦЕВ НОГ?

- o Оба больших пальца ног должны быть деформированы
- o Деформация пальцев ног присутствует уже при рождении
- o У больших пальцев ног может отсутствовать средний сустав
- o Большие пальцы ног часто деформированы таким образом, что большой палец повернут вовнутрь по отношению к другим пальцам стопы



(Примеры коротких больших пальцев ноги, больших пальцев ноги с отсутствующим средним суставом, и больших пальцев ноги, повернутых вовнутрь)

#2. ЕСТЬ ЛИ У ЧЕЛОВЕКА КОРОТКИЕ БОЛЬШИЕ ПАЛЬЦЫ?

- о У некоторых людей с ПОФ (~50%) могут быть короткие большие пальцы кисти
- о Короткие большие пальцы кисти могут также иметь отсутствующий средний сустав



(Примеры коротких больших пальцев кисти и пальцев кисти с отсутствующим средним суставом)

#3. ЕСТЬ ЛИ У ЧЕЛОВЕКА В НАСТОЯЩЕЕ ВРЕМЯ ИЛИ ПОЯВЛЯЛИСЬ ЛИ У НЕГО В ПРОШЛОМ ТВЕРДЫЕ БУГОРКИ или «ШИШКИ» НА ТЕЛЕ?

- о Вспышка заболевания вызывает припухлость, отек и опухолевидные инфильтраты («шишки») на теле.
- о При вспышке ПОФ отек может быть твердым, теплым и болезненным на ощупь.
- о Вспышки могут проявляться внезапно и картина меняться быстро, часто в течение нескольких часов.
- о Плотные инфильтраты («шишки») могут появляться быстро; они также могут быстро исчезать или присутствовать в течение длительный период времени
- о Особенно заметны проявления на волосистой части головы, шее, спине, груди и руках.
- о Сложнее заметить проявления в области бедер и ляжек.
- о Обострения (вспышки) могут возникнуть после падения или любой травмы.
- о Проявления могут быть ошибочно приняты за опухоли, но опухоли не изменяются так быстро.



(Примеры проявления обострения болезни на спине у детей с ПОФ)



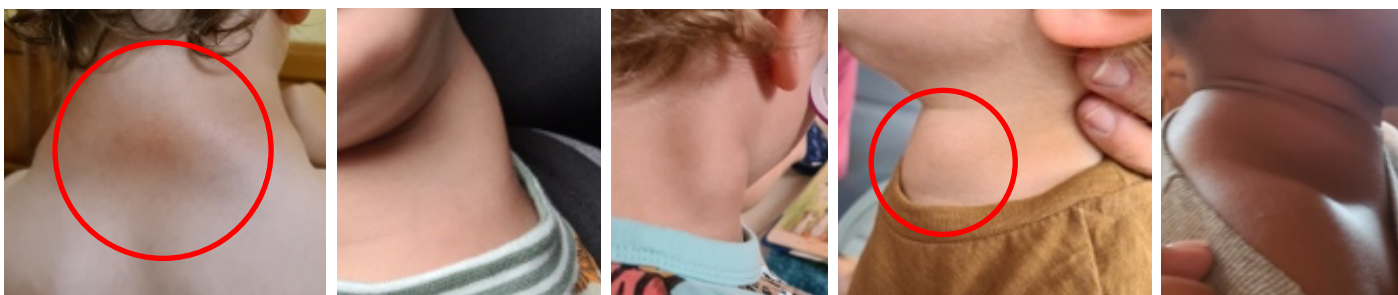
(Пример проявления вспышки болезни на груди)



(Пример проявления вспышки болезни на лбу)



(Примеры проявления вспышки на голове ребенка с ПОФ. Хотя эти «шишки» могут быстро появляться и исчезать, а также «перемещаться» по голове, гетеротопическая кость, образующаяся на голове вследствие вспышки болезни, обычно встраивается в растущий череп).



(Примеры проявления обострения болезни в области шеи)

ВСПЫШКА ПОФ (ДОПОЛНИТЕЛЬНОЕ ОБЪЯСНЕНИЕ):

Вспышка заболевания представляет собой раннюю воспалительную фазу того, что часто становится гетеротопической костью. Другими словами, "вспышки" часто являются первой фазой формирования гетеротопической кости. Одна "вспышка" может продолжаться до 6-8 недель или дольше. Вспышки в тазобедренном суставе обычно длятся много месяцев или даже более года.

Во время активного периода ПОФ могут возникать множественные обострения. Во время обострения тугоподвижность суставов может возникать в течение ночи. Тугоподвижность возникает из-за отека и давления внутри мышц на самых ранних стадиях, которые предшествуют формированию новой кости. Хотя проявления вспышки заболевания обычно болезненны, степень боли варьируется у разных пациентов и в разных местах тела. Многие люди обнаруживают, что боль утихает, когда обострение заканчивается.

Описанные выше проявления обострения могут быстро проявляться и исчезать, а также перемещаться по спине и другим частям тела в течение нескольких дней. Трудно определить, является ли "мигрирующий" характер некоторых вспышек следствием одной вспышки, проявления которой распространяются по всему телу, или же это конец одной вспышки и начало другой, так как некоторые вспышки продолжаются в течение нескольких недель или даже месяцев.

Вспышку заболевания не всегда легко распознать. В крупных суставах, таких как тазобедренные, поначалу бывает трудно заметить припухлость или отек, а единственным симптомом может быть нарастающая боль в паховой области.

#4. ОГРАНИЧЕНЫ ЛИ У ЧЕЛОВЕКА ДВИЖЕНИЯ В ШЕЕ, СПИНЕ, КОНЕЧНОСТЯХ ИЛИ СУСТАВАХ?

- о У людей с ФОП образуются гетеротопии/дополнительные кости. Лишняя кость может ограничивать подвижность шеи, позвоночника, спины, груди, плеч, локтей, запястий, челюстей, бедер, коленей или лодыжек.
- о Формирование гетеротопической кости обычно начинается в первом десятилетии жизни и прогрессирует эпизодически в характерных анатомических формах (паттернах) вплоть до зрелого возраста.



(Фотография заблокированного локтя с гетеротопией кости)
формирование костей в локтевом



(Пример экстремальной гетеротопии кости: пациент перенес несколько операций)
суставе - пациент перенес несколько операций



(Фотографии гетеротопического костного образования на спине. Гетеротопическая кость может принимать любую форму, но на спине она более заметна из-за относительно меньшего количества подкожного жира по сравнению с другими областями тела).

ОГРАНИЧЕНИЕ ДВИЖЕНИЯ (ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ ОБЪЯСНЕНИЯ):

Гетеротопический рост костей ограничивает движения пациента и обычно идет по пути прогрессирования от шеи, позвоночника, плеч в первом десятилетии жизни, затем прогрессирует до локтей, бедер, коленей, челюстей и лодыжек во втором десятилетии жизни.

ПРОЯВИТЕ ОСТОРОЖНОСТЬ ПРИ ПОДТВЕРЖДЕНИЯ ДИАГНОЗА:

ШАГ 1: НЕ НАВРЕДИ!

Никаких биопсий и никаких операций! Попытки удалить гетеротопическую кость безрезультатны и приведут к тому, что кость будет расти еще больше.

НЕТ внутримышечным инъекциям!

НЕЛЬЗЯ растягивать или вытягивать конечности человека с ПОФ.

ИЗБЕГАЙТЕ ТРАВМ ТЕЛА В ЛЮБЫХ ФОРМАХ. ПОФ может легко ускориться даже при незначительной травме тела, поэтому всегда обращайтесь с **пациентом осторожно и с особой тщательностью.**

Распространенными примерами травм являются: удар, биопсия, операция, падение, нижнечелюстной блок для проведения стоматологических работ, чрезмерное растяжение челюсти или принудительное движение заблокированных конечностей.

ШАГ 2: ФОТО/ВИДЕОСЪЕМКА/СБОР ИНФОРМАЦИИ

Для подтверждения правильного диагноза организация **TIN SOLDIERS (TS)** просит вас записать следующее и отправить им на мобильный телефон:

- о **Разрешение от пациента** на передачу фотографий и информации команде Tin Soldiers. Команда Tin Soldiers передаст эти снимки другим врачам в своей сети, чтобы подтвердить или опровергнуть диагноз.
- о **Диагностические снимки**, которые необходимо сделать:
 1. Фотографии обеих стоп/пальцев на светлом фоне (как на фотографиях пальцев ног, представленных в этом руководстве).
 2. Фотографии рук - в частности, больших пальцев - сделайте фото на светлом фоне.
 3. Фото любых проявлений вспышек, в частности припухлостей.
 4. Фото любых участков, которые выглядят как, возможно сформировавшаяся гетеротопическая кость.
 5. Фотографии участков тела, которые полностью скованы или имеют ограничения в движении.
 6. Фотография всего тела пациента в одежде. На нем должны быть спортивные штаны или другая подходящая одежда.
 7. Необязательно, но если возможно: короткое видео, демонстрирующее, как пациент двигается (ходьба, движения рук или ограничения мобильности суставов).
- о Заполните вопросы в форме направления **на диагностику пациента** (см. приложение).

ШАГ 3: СВЯЖИТЕСЬ С КОМАНДОЙ TIN SOLDIERS («ОЛОВЯННЫМИ СОЛДАТИКАМИ»)...

TIN SOLDIERS - это некоммерческая организация, которая располагает глобальной сетью медицинских специалистов, хорошо осведомленных о лечении ПОФ. Наша миссия - помогать в диагностике новых пациентов по всему миру, чтобы ни один человек с ПОФ не остался без внимания. Пожалуйста, свяжитесь с **TIN SOLDIERS** как можно скорее, чтобы получить экспертную поддержку по ПОФ для обеспечения своевременного и правильного диагноза.

Электронная почта: info@tinsoldiers.org ИЛИ odette@tinsoldiers.org ИЛИ vanda@tinsoldiers.org
Whatsapp: +27 83 444 1880

Команда **Tin Soldiers** готова оказать вам поддержку, связав вас с медицинскими специалистами по ПОФ и предоставив вам поддержку в уходе за пациентом.

Вы, как медицинский работник, играете большую роль в постановке правильного диагноза.

Tin Soldiers предоставит вам дополнительную информацию о том, как поддержать пациента после подтверждения клинического диагноза. **Tin Soldiers** связан со всеми национальными организациями ПОФ и международными организациями, которые смогут поддержать семью пациента. Tin Soldiers станет вашим партнером в обеспечении надлежащего ухода за пациентом и окажет вам поддержку в этом процессе.

ЧТО НУЖНО ОТПРАВИТЬ В TIN SOLDIERS:

1. Фотография заполненной формы направления на диагностику пациента (см. приложение).
2. **Диагностические фотографии** и видеозаписи

ОБЯЗАТЕЛЬНО ПРОЧИТЕ МЕДИЦИНСКИЕ МЕРЫ ПРЕДОСТОРОЖНОСТИ ...

1. Настоятельно рекомендуется официальная консультация с экспертами-клиницистами ПОФ. Для этого свяжитесь с командой "Оловянные солдатики".
2. Избегайте любых инъекций ИМ (внутримышечных), если это не необходимо для выживания пациента. Инъекции ИМ могут вызвать обострение заболевания и последующее гетеротопическое окостенение.
3. Стабилизируйте и лечите: Венопункция, подкожное и внутривенное лечение - допустимы. Настоятельно рекомендуется использование опытного персонала и постановка капельниц под руководством врача.
4. Периферические капельницы допустимы. Используйте как можно меньшую иглу с коротким временем наложения жгута. Избегайте центрального венозного доступа, если это не необходимо для выживания пациента.
5. В случае тяжелой травмы немедленно начните прием кортикостероидов: преднизон - 2 мг/кг/сут (перорально) или метилпреднизолон - 1,6 мг/кг/сут (внутривенно) в течение 4 дней. Проверьте, нет ли других возможных причин обострения ПОФ, например инфекции.
6. Меры предосторожности при интубации: Шейный отдел позвоночника часто частично или полностью срывается при ПОФ. Челюсть, скорее всего, тоже ограничена в движении или функционально срослась. Даже если она подвижна, она чрезвычайно восприимчива к травмам. Не проводите пассивных манипуляций. Если неинвазивная поддержка дыхательных путей невозможна, обеспечьте их фиброоптическую назотрахеальную интубацию под контролем опытного анестезиолога. Хирург должен быть немедленно доступен для выполнения трахеостомии, если это необходимо. При интубации необходимо дать стероиды. Подробнее см. в [Руководстве по лечению ПОФ](#).
7. Обратите внимание: Во время обострения заболевания не следует проводить иммунизацию. Внутримышечных вакцин и вакцины DTP (дифтерия-столбняк-коклюш) следует избегать всем пациентам с ПОФ. Если вакцинация проводится подкожно, большинство других вакцин,

используемых в Южной Африке, рекомендованы для пациентов с ПОФ.

Пожалуйста, обратитесь к [Руководству по лечению ПОФ](#), чтобы получить рекомендации относительно конкретных вакцин. Если вы не уверены, обратитесь к своему врачу-специалисту по ПОФ.

8. Для людей с ФОП очень важно, чтобы их родные и близкие сопровождали их в больницах и на приемах, обеспечивали уход и давали советы.

ИНФОРМАЦИЯ О КОВИД-19 ДЛЯ ЛЮДЕЙ С ПОФ

ИСС = Международный клинический совет по ПОФ

Посетите сайт iccfop.org, чтобы получить обновленную информацию о лечении COVID-19 для людей с ФОП.

ГИГИЕНА ПОЛОСТИ РТА И МЕРЫ ПРЕДОСТОРОЖНОСТИ

1. Ни в коем случае нельзя делать мандибулярные блокады (инъекции Гоу-Гейтса). Их следует тщательно избегать, так как они могут привести к анкилозу и блокированию челюсти.
2. Инфильтрационная анестезия разрешена для простых процедур. При любых серьезных стоматологических процедурах следуйте рекомендациям в пункте № 5 выше.
3. При проведении лечения необходимо учитывать подвижность шеи и других суставов, избегать чрезмерного давления и длительного открывания рта во время процедуры. Пожалуйста, обратитесь к протоколам управления рисками в соответствии с рекомендациями.
4. Рекомендации по лечению ПОФ. Аатравматическая и стабилизирующая терапия должна быть начата как можно скорее, чтобы ограничить потребность в окончательных реставрационных процедурах. Если вы не уверены, обратитесь к специалисту по лечению ПОФ в стоматологии

РЕСУРСЫ ДЛЯ ПОЛУЧЕНИЯ ДОПОЛНИТЕЛЬНОЙ ИНФОРМАЦИИ:

Рекомендации по медицинскому лечению ПОФ перейдите по ссылке:

<http://www.iccfop.org/guidelines/>.

Чтобы связаться с командой TIN SOLDIERS, напишите по электронной почте:

info@tinsoldiers.org ИЛИ odette@tinsoldiers.org ИЛИ vanda@tinsoldiers.org

Anna Belyaeva belyaevaa@yandex.ru

www.foprussia.ru

Для получения дополнительной информации о программе поиска пациентов **TIN SOLDIERS** посетите:

www.tinsoldiers.org.

Информацию о поддержке семьи ПОФ и новости ПОФ можно найти на сайте: www.ifopa.com.

Благодарим вас за то, что нашли время, чтобы проявить заботу и сыграть важную роль в диагностическом процессе.

Вы - чемпион оловянных солдатиков!

У нас есть много материалов, рассказывающих об истории ФОП

для доступа перейдите по адресу:

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

за дополнительными печатными материалами обращайтесь по адресу

info@tinsoldiers.org



ЦЕННОСТИ ОЛОВЯННЫХ СОЛДАТИКОВ

ПОКОНЧИТЬ С ИЗОЛЯЦИЕЙ

Найти людей, которые живут в изоляции, без надлежащего медицинского диагноза, которые одиноки, напуганы и не знают, что делать

ЗАБОТА

Сначала обучить семьи и медицинских работников принципу "не навреди", а затем соединить их к ресурсам, в которых они нуждаются, как для медицинской, так и для эмоциональной поддержки

НИКОГО НЕ ОСТАВИТЬ БЕЗ ВНИМАНИЯ

Находя людей с ПОФ, мы находим и других. Мы следим за тем, чтобы никто не остался с заболеванием опорно-двигательного аппарата. Мы объединяем их тоже!

Веб-сайт: tinsoldiers.org

Электронная почта: info@tinsoldiers.org ИЛИ odette@tinsoldiers.org

ИЛИ vanda@tinsoldiers.org

Whatsapp: +2783 444 1880



TIN
SOLDIERS
GLOBAL

EDUCATE · DIAGNOSE · REFER

ФОРМА НАПРАВЛЕНИЯ НА ДИАГНОСТИКУ ПАЦИЕНТА

Если вы считаете, что у вас есть потенциальный пациент с ПОФ, и хотите направить его на диагностику, пожалуйста, заполните ответы на следующие вопросы:

1. Есть ли у вас разрешение пациента на направление?
2. Есть ли у вас согласие на передачу изображений и контактных данных пациента?
3. Почему вы считаете, что у пациента ПОФ?
4. Пожалуйста, опишите все дополнительные клинические признаки.
5. Проводилось ли пациенту в последнее время какое-либо лечение, т.е. биопсия, сканирование и т.д. Если да, то какое.
6. Пожалуйста, пришлите фотографии: пальцев ног, спины, любых областей ограничения или шишек.
7. Пожалуйста, пришлите все имеющиеся рентгенологические снимки, в том числе рентгеновские снимки пальцев ног.

