



## DIAGNOSTIKOS VADOVAS: PROGRESUOJANTI OSIFIKUOJANTI FIBRODISPALZIJA (FOP)



TIN  
SOLDIERS  
GLOBAL

EDUCATE · DIAGNOSE · REFER

**Pažvelkite į vidų - diagnozuoti lengva...**

Išleista kaip bendras "Tin Soldiers" ir Tarptautinės gydytojų tarybos projektas

## KAS YRA POF ...

### Fibrodisplasia Ossificans Progressiva = FOP

## PROGRESUOJANTI OSIFIKUOJANTI FIBRODISPALZIJA POF

POF yra itin retas genetinis sutrikimas, kai raumenys, sausgyslės, raiščiai ir kiti jungiamieji audiniai virsta kauliniu audiniu. Susidaręs papildomas (heterotopinis) kaulas yra panašus į įprastą kaulą. Heterotopinis kaulų augimas palaipsniui apriboja žmogaus kūno judesius visam gyvenimui. Trumpai tariant, žmonėms, sergantiems POF, susiformuoja antrasis skeletas, dėl kurio sąnariai tampa nejudrūs, todėl judėjimas tampa sunkus arba neįmanomas ir žmogus tampa neįgalus visam gyvenimui.

### FAKTAI APIE POF:

- **Žmonės, sergantys POF, turi deformuotus didžiuosius pirštus ir kartais trumpus rankų nykščius.**
- **POF pirštai ir nykščiai gali būti be vidurinio sąnario**
- POF **yra itin reta genetinė liga**, pasaulyje žinoma tik apie 900 jos atvejų: sergamumas yra 1 iš 1 milijono žmonių.
- POF **nėra užkrečiama**
- POF neturi **etninių, rasinių ar lyties požymių**
- POF progresuoja dviem būdais - spontaniškai paūmėjant arba dėl įvykusios traumos
- daugiau kaip 90 % atvejų FOP diagnozuojama klaidingai
- POF yra alinanti liga, kuri sukelia **progresuojantį nejudrumą**
- Susidarius heterotopiniam kaului, **jo negalima pašalinti**, nes chirurginės intervencijos paskatina kaulinio audinio augimą
- Daugeliui POF sergančių žmonių taip pat **sutrinka klausa**
- Ligos progresavimas yra **nepastovus ir sunkiai nuspėjamas**
- POF **neturi įtakos intelektui**
- Heterotopinis kaulėjimas formuojasi visuose skeleto raumenyse, išskyrus diafragmą, liežuvį ir ekstraokulinius raumenis.
- POF **žinoma jau daugelį metų**, pirmą kartą apie ją rašyta britų medicinos žurnale beveik prieš 300 metų
- Kai kurie POF sergantys žmonės **gyvena trumpiau**
- Tikėtina, **kad tūkstančiai žmonių, sergančių POF, nežino, kuo jie serga.**

## Į KĄ ATKREIPTI DĖMESĮ NORINT DIAGNOZUOTI POF LIGĄ SERGANČIAM ASMENIUI...

### #1. AR YRA DIDŽIŲJŲ KOJŲ PIRŠTŲ DEFORMACIJŲ?

- o Abu didieji pirštai turi būti deformuoti
- o Pirštų deformacija stebima gimimo metu
- o Didiesiems kojų gali būti neišsivystę viduriniai sąnariai
- o Didieji kojos pirštai dažnai būna deformuoti taip, kad didysis kojos pirštas yra pasuktas į vidų link link kitų pirštų



Pavyzdžiai: trumpi didieji pirštai, didieji pirštai be vidurinių sąnarių ir didieji pirštai pasisukę į vidų link kitų pirštų

## #2. AR ASMENS RANKŲ NYKŠČIAI YRA TRUMPI?

- o Kai kurie POF sergantys žmonės (~50%) gali turėti trumpus rankų nykščius
- o Trumpiems rankų nykščiams taip pat gali trūkti vidurinio sąnario



Pavyzdžiai: trumpi rankų nykščiai ir nykščiai be vidurinio sąnario

### #3. AR ŠIUO METU ASMUO TURI ARBA YRA TURĖJĘS KOKIŲ NORS KIETŲ IŠKILIMŲ AR GUMBŲ ANT KŪNO?

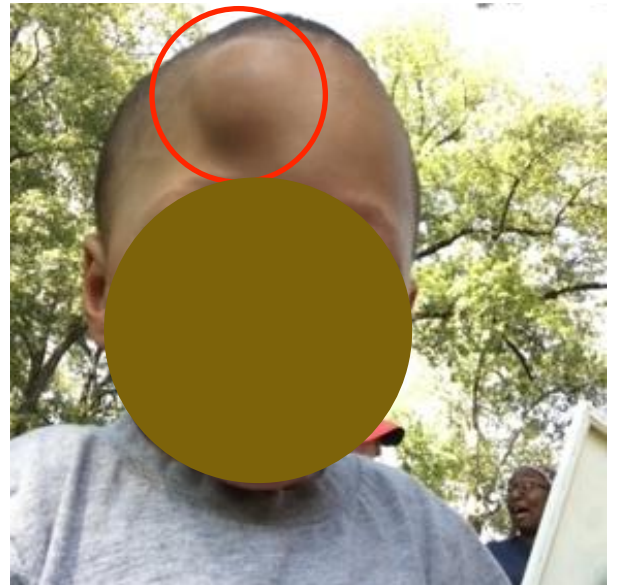
- o Paūmėjimo stadija = patinimas, edema, sukietėjimai
- o POF paūmėjimo stadijoje = edema gali būti kieta, šilta ir jautri liečiant
- o Paūmėjimai gali atsirasti ir greitai pasikeisti, dažnai per kelias valandas.
- o Paūmėjimus galima supainioti su navikais, tačiau navikai nesikeičia ir yra nejudrūs.
- o Paūmėjimai gali atsirasti staiga. Jie taip pat gali greitai išnykti ARBA išlieka ilgą laiką
- o Paūmėjimai ypač pastebimi galvos odos, kaklo, nugaros, krūtinės ir rankų srityse.
- o Klubų ir šlaunų srityje paūmėjimai gali būti sunkiau pastebimi
- o Paūmėjimai gali atsirasti po kokio nors kritimo, mažesnės ar didesnės traumos



Pavyzdžiai: POF ligos paūmėjimo stadija išreikšta vaikų nugaros dalyje



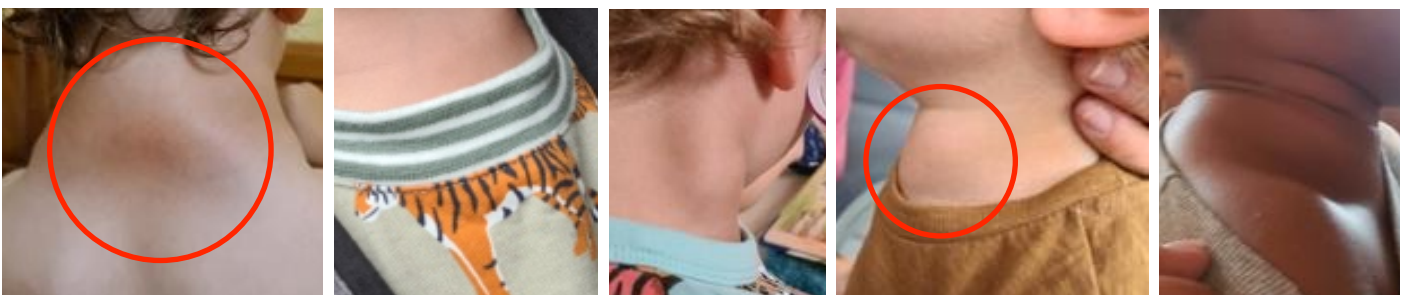
Pavyzdys: Ligos paūmėjimo ant krūtinės



Pavyzdys: Ligos paūmėjimo epizodas ant kaktos



Pavyzdžiai: POF sergančio vaiko galvoje dažnai atsirandančių paūmėjimų ir (arba) iškilimų. Šie gumbai gali greitai atsirasti ir greitai išnykti bei judėti po visą galvos sritį. Ant galvos susidaręs heterotopinis kaulas paprastai įsiterpia į augančią kaukolę.



Pavyzdys: Kaklo srities paūmėjimų epizodai

## PAŪMĖJIMO STADIJOS/IŠKILIMŲ AR GUMBŲ ATSIRADIMO PAAIŠKINIMAS:

Tai ankstyvoji uždegiminė fazė, kuri dažnai tampa heterotopiniu kaulu. Kitaip tariant, "paūmėjimai" dažnai yra pirmoji heterotopinio kaulo formavimosi fazė. Vienas "paūmėjimas" gali tęstis net 6-8 savaites ar ilgiau. Paūmėjimai klubų srityje paprastai trunka nuo keletos mėnesių iki metų.

Aktyvaus POF periodo metu gali pasireikšti keli "paūmėjimo" tipai. Vykstant paūmėjimui, sąnarių sustingimas gali pasireikšti per naktį. Sustingimas atsiranda dėl patinimo ir spaudimo raumens viduje ankstyvojoje paūmėjimo stadijoje, kuri vyksta prieš naujo kaulinio audinio susiformavimą. Nors paūmėjimai paprastai būna skausmingi, tačiau skausmo intensyvumas ar jo lokacija pažeistose kūno vietose, gali būti jaučiama ne vienodai. Daugelis žmonių pastebi, kad pasibaigus paūmėjimui skausmas sumažėja.

Paūmėjimai gali greitai atsirasti ir greitai praeiti arba per kelias dienas gali kisti jo lokacija. Gali būti jaučiamas nugaroje, vėliau periena į kitas kūno vietas. Sunku pasakyti, ar kai kurių "paūmėjimų" "migruojantis" pobūdis yra susijęs su vienu prasidedančiu paūmėjimu epizodu, ar su vieno paūmėjimo pabaiga ir kito pradžia. Pobūdis sunkiai nustatomas, toidėl, kad paūmėjimas gali testis nuo kelių savaičių ar net mėnesių.

Paūmėjimą ne visada lengva pastebėti ar atpažinti. Pavyzdžiui, didžiuosiuose sąnariuose, kaip klubų, iš pradžių gali būti sunku pastebėti patinimą ar edemą, o vienintelis simptomas gali būti stiprėjantis skausmas kirkšnių srityje.

### #4. AR ASMENS KAKLO, NUGAROS, GALŪNIŲ SĄNARIŲ JUDESIAI YRA RIBOTI?

- o Žmonėms, sergantiems POF, formuojasi heterotopinis (papildomas) kaulas. Šis papildomas kaulas gali riboti kaklo, stuburo, nugaros, krūtinės, pečių, alkūnių, riešų, žandikaulio, klubų, kelių ar kulkšnių sąnarių judesius.
- o Heterotopinio kaulo formavimasis paprastai prasideda pirmąjį gyvenimo dešimtmetį ir progresuoja epizodiškai formuodamasis gyvenimo eigoje iki pilnametystės.



Heterotopinio kaulo „užrakinto“ alkūnės sąnario nuotrauka Pavyzdys: Išplitęs šoninis heterotopinis kaulas



Pavyzdys: heterotopinio kaulo formavimasis - pacientui buvo atliktos kelios operacijos.



**Nugaros heterotopinio kaulo formavimosi nuotraukos. Heterotopinis kaulas gali būti bet kokios formos, tačiau jis labiau pastebimas nugaroje, nes čia yra santykinai mažiau poodinių riebalų nei kitose srityse.**

### **IŠSAMENIS RIBOTO JUDĖJIMO / APRIBOJIMO PAAIŠKINIMAS:**

Heterotopinis kaulų augimas riboja judesius ir paprastai progresuoti pradeda nuo kaklo, stuburo, pečių srities per pirmąjį gyvenimo dešimtmetį, o per antrąjį gyvenimo dešimtmetį pereina į alkūnes, klubus, kelius, žandikaulius ir kulkšnis.

## VEIKSMAI REIKALINGI DIAGNOZĖS PATVIRTINIMUI:

### 1 ŽINGSNIS: NEPAKENKITE!

**Neatlikinėti biopsijų ar operacijų!** Pastangos pašalinti heterotopinį kaulą yra netikslingos ir skatina dar greitesnį kaulinio audinio formavimąsi.

**Neatlikti jokių injekcijų į raumenis.**

**Neatlikti JOKIŲ galūnių tempimo ar traukimo** technikų POF sergančiam žmogui

Heterotopinio kaulo augimas gali pasireikšti net po minimalios traumos arba be jokio aiškios priežasties.

**VENKITE BET KOKIŲ GALIMŲ KŪNO TRAUMŲ.** POF eigą gali lengvai pagreitinti net ir nedidelės kūno traumos, todėl visada elkitės su **pacientu švelniai ir ypač atsargiai.**

Galimi dažniausi traumos pavyzdžiai - smūgis, biopsija, operacija, kritimas, apatinio žandikaulio judesių ribojimas siekiant gydyti ar tiesinti dantis, pernelyg didelis žandikaulio ištempimas arba priverstinis galūnių judesys esant sustingusiam sąnariui.

### 2 ŽINGSNIS: FOTOGRAFUOKITE, FILMUOKITE IR RINKITE INFORMACIJĄ

Siekdami patvirtinti tinkamą diagnozę, „**TIN SOLDIERS**“ prašo įrašyti toliau išvardytus duomenis ir atsiųsti jiems mobiliu telefonu:

- o Gaukite paciento leidimą dalytis nuotraukomis ir informacija su "Tin Soldiers" komanda. Tin Soldiers komanda pasidalins paciento nuotraukomis su kitais savo tinklo gydytojais, siekiant patvirtinti arba paneigti diagnozę.
- o Reikalingos šios **Diagnostinės nuotraukos**:
  1. Abiejų pėdų ir (arba) kojų pirštų nuotraukos šviesiame fone (kaip šiame vadove pateiktos kojų pirštų nuotraukos).
  2. Šviesiame fone atliktos plaštakų, ypač nykščių, nuotraukos.
  3. Bet kokių paūmėjimų ar patinimų nuotraukos.
  4. Bet kokių sričių, kurios atrodo kaip heterotopinis kaulas, nuotraukos.
  5. Kūno sričių, kurios yra sustingusios arba kurios riboja kūno judėjimą, nuotraukos
  6. Apsirengusio paciento viso kūno nuotrauka. Pacientas turi dėvėti sportinę ar kitą tinkamą aprangą.
  7. Neprivaloma, bet rekomenduojama atlikti trumpas vaizdo įrašus, kuriuose matytųsi, paciento judėjimas (pvz.: vaikščiojimas, rankų judesiai ar esami apribojimai).
- o Užpildykite **paciento siuntimo formos klausimus diagnostikai** (žr. priedą).



### 3 ŽINGSNIS: SUSISIEKITE SU („ALAVO KAREIVIAIS”...) „TIN SOLDIERS”

„TIN SOLDIERS” yra pelno nesiekianti organizacija, turinti pasaulinį medicinos specialistų tinklą, kurie geba profesionaliai padėti bei suteikti informaciją apie POF priežiūrą. Mūsų misija - padėti diagnozuoti naujus ligos atvejus visame pasaulyje, kad nė vienas sergantis POF neliktų nuošalyje.

Kuo greičiau kreipkitės į „**TIN SOLDIERS**” dėl POF ekspertų pagalbos, kad galėtumėme tinkamai diagnozuoti ligą.

Norėdami susisiekti su „**TIN SOLDIERS**” komanda, rašykite el. paštu:

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

Whatsapp: +2783 444 1880 ARBA [www.fopforeningen.se/lietuva](http://www.fopforeningen.se/lietuva)

„**Tin Soldiers**” komanda nekantruoja Jums padėti, padėdama Jums susisiekti su POF medicinos specialistais ir suteikdama paramą bei atitinkamą paciento priežiūrą. Jums, kaip medicinos specialistui, tenka didelis vaidmuo užtikrinant tinkamą diagnozę nustatytą.

„**Tin Soldier**”s suteiks jums daugiau informacijos, kaip padėti pacientui, kuriam klinikinė diagnozė bus patvirtinta. Tin Soldiers palaiko ryšius su visomis nacionalinėmis FOP organizacijomis ir tarptautinėmis organizacijomis, kurios galės paremti šeimą susidurusia su POF. **Tin Soldiers** bus jūsų partneris ir palaikys jus šiame procese, kad jūsų pacientui būtų suteikta tinkama priežiūra.

#### DUOMENYS REIKALINGI „TIN SOLDIERS” ORGANIZACIJAI:

1. Užpildytos **paciento diagnostinio siuntimo formos** nuotrauka (žr. priedą)
2. **Diagnostinės nuotraukos** ir vaizdo įrašai

### MEDICININĖS ATSARGUMO PRIEMONĖS SU KURIOMIS TURITE SUSIPAŽINTI:

1. Primitytinai rekomenduojama oficiali konsultacija su POF gydytojais ekspertais. Siekiant gauti šią konsultaciją kreipkitės į „Alavinių kareivėlių” komandą.
2. Venkite visų galimų IM (intramuskulinių) injekcijų, nebent tai būtina paciento išgyvenimui. IM injekcijos gali sukelti paūmėjimus ir paskaitinti vėlesnį heterotopinio kaulo vystymąsi..
3. Stabilizuokite ir gydykite: veninė punkcija, poodinis ir intraveninis leidimą taikyti galima, tačiau, rekomenduojamas patyręs personalas ir tik profesionaliai atliekama procedūra.
4. Leidžiamos periferinės intraveninės injekcijos. Naudokite kuo mažesnes adatas ir kuo trumpiau laikyti užverštą žgutą. Venkite centrinės venos punkcijų, nebent tai būtina paciento išgyvenimui.
5. Įvykus didelei trauma, nedelsiant pradėti vartoti kortikosteroidus Prednizonas - 2 mg/kg per parą (geriamasis) arba metilprednizolonas 1,6 mg/kg per parą (į veną) 4 dienas. Įvertinkite, ar nėra kitų galimų paūmėjimo priežasčių, pavyzdžiui, infekcijos.
6. Intubacijos atsargumo priemonės: Dėl POF ligos kaklinė stuburo dalis dažnai būna iš dalinai arba visiškai silpna. Tikėtina, kad žandikaulio judesiai yra riboti arba funkciškai susilpnėję. Net jei žandikalulis yra judrus, jis labai jautrus traumoms. Negalima atlikti pasyvių manipuliacijų. Jei neįmanomas neinvazinis kvėpavimo funkcijos palaikymas, užtikrinkite, kad bus atlikta fibroptinė nazotrachėjinė intubacija, kurią atlieks patyręs anesteziologas. Tuo pačiu metu chirurgas turėtų būti pasiruošęs atlikti tracheostomiją, jei ji būtų reikalinga. Jei atliekama intubacija, reikia skirti steroidų. Daugiau informacijos rasite **POF gydymo gairėse**.
7. Atkreipkite dėmesį: paūmėjimo metu neatliekama jokia vakcinacija. Vakcinų ir DTP (difterijos, stabligės, stabligės ir kokliušo) vakcinų reikėtų vengti visiems POF sergantiems pacientams. Sergantiems POF asmenims galimas skiepijimas po oda, taip pat rekomenduojamos kitos vakcinų, kurios naudojamos esant Pietų Afrikos šalyse. Patarimų dėl konkrečių vakcinų ieškokite **FOP gydymo gairėse**. Jei nesate tikri, kreipkitės į savo gydytoją POF specialistą.

8. Labai svarbu, kad POF sergančius asmenis ligoninėse bei kitose įstaigose lydėtų ir suteiktų informaciją jų šeimos nariai ar slaugytojai.

### INFORMACIJA COVID-19 POF SERGANTIEMS ASMENIMS

ICC = Tarptautinė klinikinė POF taryba

Apsilankykite [iccfop.org](http://iccfop.org), kur rasite atnaujintą informaciją apie COVID-19 priežiūrą sergantiesiems POF.

### BURNOS PRIEŽIŪRA/SVEIKATA IR ATSARGUMO PRIEMONĖS

1. Labai svarbu, kad pacientui nebūtų atliekamos apatinio žandikaulio blokados / Gow Gates injekcijos. Jų itin reikia vengti, nes jos gali sukelti žandikaulio ankilozę ir uždarumą.
2. Galima infiltracinė anestezija atliekant nesudėtingas procedūras. Atliekant bet kokią didesnę odontologinę procedūrą, laikykitės rekomendacijų, pateiktų 5 punkte.
3. Atliekant gydymą reikia atsižvelgti į kaklo ir kitų sąnarių judrumą ir vengti per didelio jų spaudimo bei ilgesnės trukmės išsižiojimo procedūros metu. Vadovaukitės rizikos valdymo protokolais pagal rekomendacijas.
4. POF gydymo gairėse Antitraumatinis ir stabilizacinis gydymas turėtų būti pradėtas kuo greičiau, siekiant išvengti atstatomųjų procedūrų poreikio. Jei nesate tikri, kreipkitės į burnos sveikatos POF specialistą.

### ŠALTINIAI, IŠ KURIŲ GALIMA SUŽINOTI DAUGIAU INFORMACIJOS:

POF medicininio gydymo gairės: [www.iccfop.org/guidelines/](http://www.iccfop.org/guidelines/)

Norėdami susisiekti su „**TIN SOLDIERS**“ komanda, rašykite el. paštu:

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

Daugiau informacijos apie „**TIN SOLDIERS**“ pacientų paieškos programą rasite adresu:

[www.tinsoldiers.org/](http://www.tinsoldiers.org/).

Informacijos iš Šiaurės ir Baltijos šalių Švedijos FOP asociacijos: [www.fopforeningen.se/lietuva](http://www.fopforeningen.se/lietuva)

Informacijos apie paramą POF šeimoms ir POF naujienas rasite adresu: [www.ifopa.com](http://www.ifopa.com).

***Dėkojame, už jūsų skirtą laiką bei rūpestį siekiant kuo efektyviau sudalyvauti diagnostiniame procese.***

***Jūs esate Alavinių kareivių čempionas!***

***Turime daug medžiagos, kurioje galima peržiūrėti POF istoriją  
prieigą prie jų rasite adresu:***

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

***dėl papildomos spausdintinės medžiagos kreipkitės į***

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



## „TIN SOLDIERS“ VERTYBĖS:

### IZOLIACIJOS PABAIGA

Surasti žmones, kurie gyvena izoliuotai, be tinkamos medicininės diagnozės, kurie yra vieniši, išsigandę ir nežino kaip elgtis.

### PRIEŽIŪRA

Svarbiausia apmokinti šeimas ir sveikatos priežiūros specialistus apie tai, kaip "nepakenkti" sergančiam asmeniui ir tuo pačiu užmegzti ryšį suteikiant jiems reikalingą medicininę ir emocinę paramą.

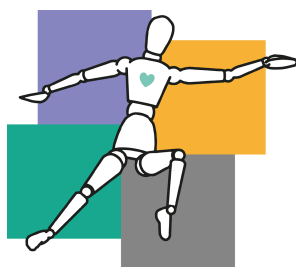
### NEPALIKTI NĖ VIENO

Ieškodami žmonių, sergančių POF, randame ir sergančių kitomis panašiomis ligomis. Užtikriname, kad nepaliksime nė vieno sergančio raumenų-kaulų sistemos ligomis. Mes įtraukiame ir juos!

Interneto svetainė: Tinklapis [Tinsoldiers.org](https://tinsoldiers.org)

El. paštas: [info@tinsoldiers.org](mailto:info@tinsoldiers.org) ARBA [odette@tinsoldiers.org](mailto:odette@tinsoldiers.org) ARBA [vanda@tinsoldiers.org](mailto:vanda@tinsoldiers.org)

Whatsapp: +2783 444 1880



TIN  
SOLDIERS  
GLOBAL

EDUCATE · DIAGNOSE · REFER

## PACIENTO DIAGNOSTINIO SIUNTIMO FORMA

Jei manote, kad turite potencialų POF pacientą, ir norite gauti atitinkamas išvadas, užpildykite šiuos klausimus:

1. Ar turite paciento sutikimą dėl siuntimo?
2. Ar turite sutikimą dalytis pacientų nuotraukomis ir kontaktiniais duomenimis?
3. Kodėl manote, kad pacientas serga POF?
4. Aprašykite visus papildomus klinikinius požymius
5. Ar pacientui neseniai buvo taikytas koks nors gydymas, t. y. biopsija, skenavimas ir t. t. Jei taip, koks?
6. Prašome atsiųsti kojų pirštų, nugaros, bet kokių galimų apribojimų ar gumbų nuotraukas.
7. Atsiųskite visas turimas radiologines nuotraukas, įskaitant pirštų rentgeno nuotraukas.

