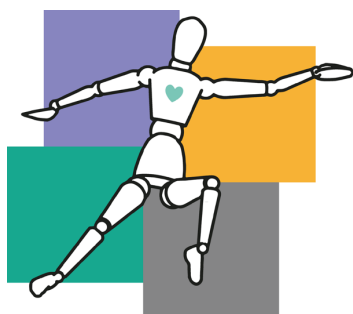




DIAGNOSTIKAS ROKASGRĀMATA: FIBRODISPLĀZIJA (FIBRODYSPLASIA OSSIFICANS PROGRESSIVA) (FOP)



TIN
SOLDIERS
GLOBAL
EDUCATE · DIAGNOSE · REFER

Ielūkojieties iekšpusē - diagnostika ir vienkārša...

Publicēts kā kopīgs projekts starp Tin Soldiers un Starptautisko klīnicistu padomi.

KAS IR FOP ...

Fibrodisplasia Ossificans Progressiva = FOP

FOP ir ļoti reta ģenētiska slimība, kad muskuļi, cīpslas, saites un citi saistaudi pārvēršas kaulos. Papildu (heterotopiskais) kauls, kas veidojas, ir līdzīgs normālam kaulam. Heterotopiskā kaulu augšana ierobežo cilvēka ķermeņa kustības, pakāpeniski pieaugot visa mūža garumā. Īsāk sakot, cilvēkiem ar FOP veidojas otrs skelets, kas izraisa locītavu bloķēšanos, apgrūtinot vai padarot neiespējamās kustības un var padarīt cilvēku pastāvīgi nekustīgu.

FAKTI PAR FOP:

- Cilvēkiem ar FOP ir deformēti lieli pirksti un dažkārt īsi īkšķi.
- **FOP pirkstu un īkšķu locītavās var trūkt vidējās locītavas.**
- FOP ir ļoti reti sastopama ģenētiska slimība, un pasaulē ir zināmi tikai aptuveni 900 gadījumi: saslimtība ir 1 uz 1 miljonu cilvēku.
- FOP nav lipīga
- FOP nav etnisku, rasu vai dzimuma pazīmju.
- FOP attīstās divējādi - spontāni uzliesmojot vai traumas rezultātā.
- vairāk nekā 90 % gadījumu FOP tiek diagnosticēta kļūdaini
- FOP ir novājinājoša slimība, kas izraisa progresējošu nekustīgumu.
- Kad heterotopiskais kauls ir izveidojies, to **nevar noņemt**, jo operācijas rezultātā attīstās un veidojas vēl vairāk kaulaudu
- Daudziem cilvēkiem ar FOP ir **dzirdes zudums**
- Slimības progresēšana ir mainīga **un grūti prognozējama.**
- FOP **neietekmē intelektu**
- Heterotopiskā osifikācija veidojas visos skeleta muskuļos, izņemot diafragmu, mēli un ekstraokulāros muskuļus.
- FOP ir **pazīstama jau daudzus gadus**, un pirmo reizi par to tika rakstīts britu medicīnas žurnālā gandrīz pirms 300 gadiem
- Dažiem cilvēkiem ar FOP **saīsinās dzīves ilgums.**
- Iespējams, **tūkstošiem cilvēku ar FOP** nezina, kas viņiem ir.

KO MEKLĒT, LAI DIAGNOSTICĒTU PERSONU AR FOP...

#1. VAI IR DEFORMĒTI LIELIE PIRKSTI?

- o Abiem lielajiem pirkstu pirkstiem jābūt deformētiem.
- o pirkstu malformācija ir vērojama jau piedzimstot.
- o lielajiem pirkstu pirkstiem var trūkt vidējā locītava.
- o Lielie pirksti bieži vien ir deformēti tā, ka lielais pirksts ir pagriezts uz iekšu, pret pārējiem pirkstiem.



Īsu lielo pirkstu piemēri, lieli pirksti, kuriem trūkst vidējo locītavu, un lieli pirksti, kas deformācijas dēļ iespiesti uz iekšu.

#2. VAI PERSONAI IR ĪSI ĪKŠĶI?

- o Dažiem cilvēkiem ar FOP (~50%) var būt īsi īkšķi.
- o Īsajiem īkšķiem var trūkt arī vidējā locītava.



Īsu īkšķu un īkšķu bez vidējā locītavas posma piemēri

#3. VAI PERSONAI PAŠLAIK IR VAI IR BIJUŠI KĀDI CIETI VEIDOJUMI UZ ĶERMENĀ?

- o Saslimšanas paasinājums = pietūkums, tūska, bulki?
- o FOP uzliesmojums = tūska var būt cieta, silta un jūtīga uz tausti.
- o Uzliesmojumi var parādīties un strauji mainīties, bieži vien dažu stundu laikā.
- o Uzliesmojumus var sajaukt ar audzējiem, taču audzēji nemainās un nepārvietojas. tik strauji.
- o Uzliesmojumi var parādīties pēkšņi; tie var arī ātri izzust VAI var būt sastopami vairākus gadus.
- o Īpaši redzami uzliesmojumi ir uz galvas ādas, uz kakla, uz muguras, uz krūtīm un rokām.
- o Uzliesmojumi gurnos un augšstilbu rajonā var būt grūtāk pamanāmi.
- o Uzliesmojumi var parādīties pēc jebkāda veida traumātiskā notikuma, kritiena vai nelielas/lielākas traumas.



Bērnu ar FOP uzliesmojumu piemēri uz muguras



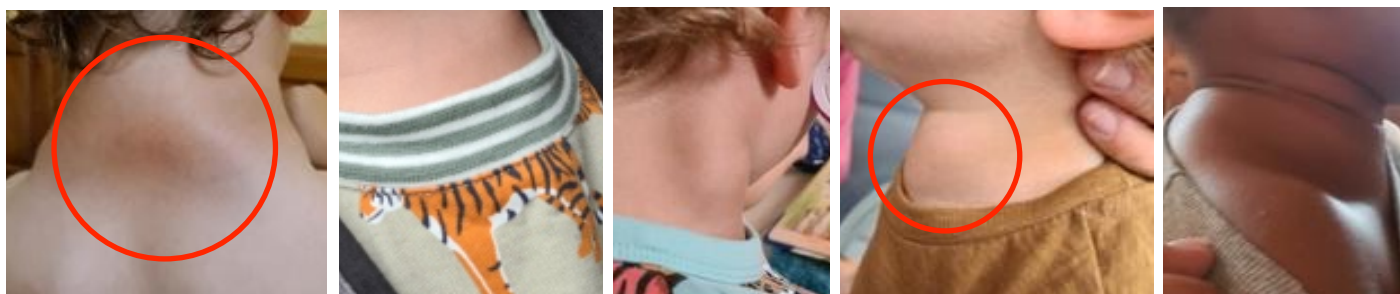
Krūškurvja uzliesmojuma piemērs



Uzliesmojuma piemērs uz pieres



Uzliesmojumu/izaugumu piemēri, kas bieži parādās uz bērna galvas, kuram ir FOP.
Šie mezgliņi var ātri parādīties un pazust, un tie var pārvietoties pa galvu.
Heterotopiskais kauls, kas veidojas uz galvas, parasti iekļaujas augošajā galvaskausā.



Uzliesmojumu piemēri kakla apvidū

PAPILDUS PASKAIDROJUMS PAR UZLIESMOJUMU/IZCIRTUMIEM:

Tas ir agrīna iekaisuma fāze, kas bieži kļūst par heterotopisku kaulu. Citiem vārdiem sakot Skaidrojumā, "uzliesmojumi" bieži vien ir heterotopiskā kaula veidošanās pirmā fāze. Viens "uzliesmojums" var turpināties 6-8 nedēļas vai ilgāk. Gūžas uzliesmojumi parasti ilgst vairākus mēnešus vai pat ilgāk, ilgāk nekā gadu.

FOP aktīvā perioda laikā var rasties arī vairāki "uzliesmojumi". Ja uzliesmojums turpinās, locītavu stīvums var rasties nakts laikā. Stīvums rodas no pietūkuma un spiediena muskuļa iekšpusē agrīnā stadijā, kas ir pirms jaunu kaulu veidošanās. Lai gan uzliesmojumi parasti ir sāpīgi, sāpju raksturs un pakāpe atšķiras dažādiem pacientiem, gan ķermeņa lokalizācijas vietām. Daudzi cilvēki konstatē, ka sāpes mazinās, kad slimības uzliesmojums ir beidzies.

Uzliesmojumi var rasties un ātri izzust, kā arī dažu dienu laikā pārvietoties pa muguru un citām ķermeņa daļām. Ir grūti noteikt, vai dažu "uzliesmojumu" "migrējošais" raksturs ir saistīts ar vienu uzliesmojumu, kas ir pārvietojies, vai arī ar viena uzliesmojuma beigām un otra sākumu. Turpretī daži uzliesmojumi ir sastopami nedēļām vai pat mēnešiem ilgi.

Uzliesmojumu ne vienmēr ir viegli pamanīt vai atpazīt kā uzliesmojumu. Lielās locītavās, piemēram, gūžas locītavās, sākotnēji var būt grūti pamanīt pietūkumu vai tūsku, un vienīgais simptoms var būt pastiprinošas sāpes cirkšņa rajonā.

#4. VAI PERSONAI IR IEROBEŽOTAS KUSTĪBAS KAKLA RAJONĀ, MUGURAS, EKSTREMITĀTĒS VAI LOCĪTAVĀS?

- o Cilvēkiem ar FOP veidojas heterotopiski/izpalikuši kauli. Šis papildu kauls var ierobežot kakla, mugurkaula, muguras, krūškurvja, plecu, elkoņu, plaukstu, plaukstu locītavu, žokļu, gūžas, ceļu vai potīšu kustības.
- o Heterotopiskā kaula veidošanās parasti sākas pirmajā dzīves desmitgadē un attīstās epizodiski. raksturīgos anatomiskajos modeļos līdz pat pieaugušā vecumam.



No heterotopa bloķēta elkoņa foto
kaulu veidošanās elkoņa locītavā.



Ekstrēma heterotopa kaula piemērs
pacientam bija vairākas operācijas.



Heterotopiskā kaula veidošanās fotogrāfijas uz muguras. Heterotopiskais kauls var veidoties jebkurā formā, bet mugurā tas ir pamanāmāks, jo salīdzinājumā ar citām zonām zemādas tauku ir salīdzinoši mazāk.

IEROBEŽOTA KUSTĪBA/IEROBEŽOJUMS SĪKĀKS SKAIDROJUMS:

Heterotopiskā kaulu augšana ierobežo kustības un parasti progresē no kakla rajona, mugurkaula, pleciem pirmajā dzīves desmitgadē, kam seko progresija uz elkoņiem, gūžām, ceļgaliem, žokļiem un potītēm otrajā dzīves desmitgadē.

VEIKT DARBĪBAS, LAI APSTIPRINĀTU DIAGNOZI:

1. SOLIS: NEKAITĒ!

Nekādas biopsijas; nekādu operāciju! Ķirurģiski noņemt heterotopisko kaulu ir bez rezultāta un aktivizēs vēl vairāk kaulaudu. augšanu.

NĒ intramuskulārām injekcijām

Nekādas ekstremitāšu stiepšanas vai vilkšanas cilvēkam ar FOP.

Heterotopa kaulu augšana var notikt pat pēc minimālas traumas vai spontāni.

IZVAIRIETIES NO JEBKĀDA VEIDA ĶERMEŅA TRAUMĀM. FOP var viegli paātrināt pat nelielas ķermeņa traumas, **tāpēc vienmēr rīkojieties ar pacientu saudzīgi un īpaši uzmanīgi.**

Biežāk sastopamie traumas piemēri ir trieciens, biopsija, operācija, kritiens, apakšžokļa bloķēšana zobārstniecības manipulāciju veikšanai, pārmērīga žokļa izstiepšana vai piespiedu kustības ar bloķētiem locekļiem.

2. SOLIS: FOTOGRAFĒJIET/FILMĒJIET/VIDEO/VĀCIET INFORMĀCIJU

Lai apstiprinātu pareizu diagnozi, **TIN SOLDIERS (TS)** lūdz jūs ierakstīt un nosūtīt viņiem pa mobilo tālruni:

- o Saņemiet no pacienta atļauju nodot fotogrāfijas un informāciju Tin Soldiers komandai. Tin Soldiers komanda dalīsies ar šiem attēliem ar citiem ārstiem savā tīklā, lai apstiprinātu vai noliegtu diagnozi.
- o **Jāveic diagnostiskie fotoattēli:**
 1. Abu pēdu/kaulu pirkstu fotogrāfijas uz gaiša fona (piemēram, kā šajā rokasgrāmatā parādītās pirkstu fotogrāfijas).
 2. Plaukstu - īpaši īkšķu - fotogrāfijas uz gaiša fona.
 3. Jebkādu uzliesmojumu vai pietūkumu fotoattēli.
 4. Jebkuras vietas, kas izskatās pēc heterotopiska kaula veidošanās, fotoattēli.
 5. Fotogrāfijas ar ķermeņa zonām, kas ir stīvas vai kurās var būt ķermeņa kustību ierobežojumi.
 6. Apģērbta pacienta visa ķermeņa fotogrāfija. Jāvalkā sporta bikses vai cits piemērots pārklājums.
 7. Pēc izvēles: Īss(-i) videoieraksts(-i), kurā(-os) redzams, kā pacients pārvietojas (staigāšana ar roku kustību vai kustību ierobežojumiem).
- o Aizpildiet **pacienta nosūtījuma diagnostikas veidlapas** jautājumus (skatīt pielikumā).

3. SOLIS: SAZINIETIES AR ALVAS KARAVĪRIEM...

TIN SOLDIERS ir bezpeļņas organizācija, kurai ir globāls medicīnas speciālistu tīkls, kas ir labi informēti par FOP aprūpi. Mūsu misija ir palīdzēt diagnosticēt jaunus pacientus visā pasaulē, lai neviens pacients ar FOP nepaliktu novārtā.

LŪDZU pēc iespējas ātrāk sazinieties ar **TIN SOLDIERS**, lai saņemtu FOP ekspertu atbalstu un nodrošinātu pareizu diagnozi. Lai sazinātos ar **TIN SOLDIERS** komandu, rakstiet pa e-pastu: info@tinsoldiers.org VAI odette@tinsoldiers.org VAI vanda@tinsoldiers.org VAI Whatsapp: +2783 444 1880 www.fopforeningen.se/latvia

Tin Soldiers komanda labprāt sniegs jums atbalstu, nodrošinot jums saikni ar FOP medicīnas speciālistiem un sniedzot atbalstu pacienta aprūpē. Jums kā medicīnas speciālistam ir liela nozīme pareizās diagnozes uzstādīšanas.

Tin Soldiers sniegs jums plašāku informāciju par to, kā atbalstīt pacientu pēc tam, kad klīniskā diagnoze būs apstiprināta. **Tin Soldiers** ir saistīts ar visām nacionālajām FOP organizācijām un starptautiskajām organizācijām, kas varēs atbalstīt ģimeni ceļojumā ar FOP. **Tin Soldiers** būs jūsu partneris, lai nodrošinātu pacientam atbilstošu aprūpi un atbalstītu jūs šajā procesā.

KAS JUMS JĀNOSŪTA ALVAS KAREIVJIEM:

1. **Pacienta diagnostikas nosūtījuma veidlapas** aizpildīta fotogrāfija (skatīt pielikumā).
2. **Diagnostikas fotoattēli** un videoieraksti

JĀIZLASA MEDICĪNISKIE PIESARDZĪBAS PASĀKUMI ATTIECĪBĀ UZ VESELĪBU ...

1. Ir ļoti ieteicama oficiāla konsultācija ar FOP ekspertiem klīnicistiem. Lai to atvieglotu, lūdzu, sazinieties ar Tin Soldiers komandu.
2. Izvairieties no visām IM (intramuskulārajām) injekcijām, ja vien tas nav nepieciešams pacienta izdzīvošanai. IM injekcijas var izraisīt uzliesmojumus un sekojošu heterotopisku osifikāciju.
3. Stabilizējiet un ārstējiet: Venipunktūra, zemādas un intravenoza ārstēšana ir ieteicama. Ieteicams pieredzējis personāls un intravenoza ievadīšana ar vadību.
4. Perifēro intravenozo ievadīšanu ir pieļaujama. Izmantojiet pēc iespējas mazāku intravenozo katetru (G24 adatu) . Izvairieties no centrālās venozās piekļuves, ja vien tas nav nepieciešams pacienta izdzīvošanai.
5. Smagas traumas gadījumā nekavējoties sāciet lietot kortikosteroīdus Prednizons - 2 mg/kg/dienā (iekšķīgi) vai metilprednizolons 1,6 mg/kg/dienā (intravenozi) 4 dienas. Izvērtējiet, vai nav citu iespējamo paasinājuma cēloņu, piemēram, infekcija.
6. Intubācijas piesardzības pasākumi: FOP rezultātā kakla daļas mugurkauls bieži vien ir daļēji vai pilnīgi saplīsuši. Iespējams, ka žokļa kustības ir ierobežotas vai funkcionāli saplūdušas. Pat ja tas ir kustīgs, tas ir ļoti jutīgs pret traumām. Neveiciet pasīvas manipulācijas. Ja neinvazīva elpceļu nodrošināšana nav iespējama, nodrošiniet elpceļus ar fibrooptisko nazotraheālo intubāciju, ko veic pieredzējis anesteziologs. Nekavējoties jābūt pieejamam ķirurgam, lai veiktu traheostomiju, ja tas ir indicēts. Ja tiek veikta intubācija, jālieto steroīdi. **Plašāku informāciju skatīt FOP ārstēšanas vadlīnijās.**
7. Lūdzu, ņemiet vērā: uzliesmojuma laikā nedrīkst veikt imunizāciju. Visiem pacientiem ar FOP jāizvairās no intramuskulārām vakcīnām un DTP (difterijas-tetanus- garo klepus) vakcīnas. Ja imunizācija tiek veikta subkutāni, vairums citu vakcīnu, ko izmanto Dienvidāfrikā, ir ieteicamas personām ar FOP. Ieteikumus par konkrētām vakcīnām skatiet FOP ārstēšanas vadlīnijās. Ja neesat pārliecināts, sazinieties ar savu FOP speciālistu ārstu.

8. Cilvēkiem ar FOP ir ļoti svarīgi, lai viņu ģimenes locekļi un aprūpētāji viņus pavada/nodrošina aprūpi un konsultē slimnīcās un apmeklējumos.

INFORMĀCIJA PAR COVID-19 CILVĒKIEM AR FOP

ICC = Starptautiskā FOP klīniskā padome

Apmeklējiet iccfop.org, lai iegūtu atjauninātu informāciju par COVID-19 aprūpi cilvēkiem ar FOP.

MUTES DOBUMA VESELĪBA UN ZOBĀRSTNICĪBAS PIESARDZĪBAS PASĀKUMI

1. Ir svarīgi, lai nekad netiktu veiktas mandibulārās blokādes/ Gow Gates injekcijas. No tām ir neatlaidīgi jāizvairās, jo tās var izraisīt žokļa ankilozi un slēgšanos.
2. Vienkāršām procedūrām ir atļauta infiltrācijas anestēzija. Veicot jebkuru nozīmīgu zobārstniecības procedūru, lūdzu, ievērojiet 5. punktā minētos ieteikumus.
3. Veicot ārstēšanu, jāņem vērā kakla kustīgums un citu locītavu kustīgums, kā arī jāizvairās no pārmērīga spiediena un ilgstošas mutes atvēršanas procedūras laikā. Lūdzu, iepazīstieties ar riska pārvaldības protokoliem saskaņā ar vadlīnijām.
4. FOP ārstēšanas vadlīnijas Atraumatiskā un stabilizējošā terapija jāuzsāk pēc iespējas ātrāk, lai ierobežotu galīgo atjaunojošo procedūru nepieciešamību. Ja neesat pārliecināts, lūdzu, sazinieties ar mutes veselības FOP speciālistu.

RESURSI, LAI UZZINĀTU VAIRĀK:

FOP medicīniskās ārstēšanas vadlīnijas skatīt: www.iccfop.org/guidelines/.

Lai sazinātos ar **TIN SOLDIERS** komandu, rakstiet pa e-pastu:

info@tinsoldiers.org VAI odette@tinsoldiers.org VAI vanda@tinsoldiers.org

Lai iegūtu vairāk informācijas par **TIN SOLDIERS** pacientu meklēšanas programmu, apmeklējiet: www.tinsoldiers.org/.

Informācijai no Ziemeļvalstu/Baltijas Zviedrijas FOP asociācijas: www.fopforeningen.se/latvia

Informāciju par FOP atbalstu ģimenēm un FOP jauniešiem skatīt: www.ifopa.com.

Paldies, ka veltījāt laiku, lai rūpētos un spēlētu nozīmīgu lomu diagnostikas procesā.

Jūs esat alvas kareivis čempions!

Mums ir pieejami daudzi materiāli, kas stāsta par FOP.

lai piekļūtu, apmeklējiet

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

lai saņemtu papildu drukātos materiālus, lūdzu, sazinieties ar

info@tinsoldiers.org



ALVAS KARAVĪRU VĒRTĪBAS

IZOLĀCIJAS IZBEIGŠANA

Atrast cilvēkus, kuri dzīvo izolācijā, bez pareizas medicīniskas diagnozes, kuri ir vientuļi, nobijušies un nezina, ko darīt.

CARE

Vispirms izglītēt ģimenes un veselības aprūpes speciālistus par to, kā nekaitēt, un pēc tam veidot saikni. tos ar nepieciešamajiem resursiem gan medicīniskā, gan emocionālā atbalsta sniegšanai.

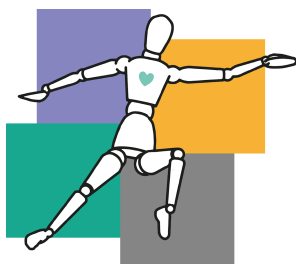
NEATSTĀT NEVIENU AIZ SEVIS

Atrodot cilvēkus ar FOP, mēs atrodam arī citus. Mēs rūpējamies, lai nevienu neatstātu ar muskuļu un skeleta slimību. Mēs savienojam arī viņus!

Tīmekļa vietne: [Tinsoldiers.org](https://tinsoldiers.org)

E-pasts: info@tinsoldiers.org VAI odette@tinsoldiers.org VAI vanda@tinsoldiers.org

Whatsapp: +2783 444 1880



TIN
SOLDIERS
GLOBAL

EDUCATE · DIAGNOSE · REFER

PACIENTA DIAGNOSTIKAS NOSŪTĪJUMA VEIDLAPA

Ja domājat, ka jums ir potenciāls FOP patients, un vēlaties nosūtīt uz atzinumu, lūdzu, aizpildiet šādus jautājumus:

1. Vai jums ir pacienta atļauja nosūtīšanai?
2. Vai jums ir piekrišana pacienta attēlu un kontaktinformācijas koplietošanai?
3. Kāpēc, jūsuprāt, pacientam ir FOP?
4. Lūdzu, aprakstiet jebkuras papildu klīniskās pazīmes
5. Vai pacientam nesen ir veikta kāda ārstēšana, t. i., biopsija, skenēšana u. c. Ja jā, tad kāda.
6. Lūdzu, atsūtiet šādas fotogrāfijas: pirkstu pirkstiem, mugurai, jebkādam ierobežojumu vai mezgliņu vietām.
7. Lūdzu, atsūtiet visus pieejamos radioloģiskos attēlus, tostarp pirkstu rentgena attēlus.

