

VARNINGS- & UPPMÄRKSAMHETSINFORMATION



FIBRODYSPLASIA OSSIFICANS PROGRESSIVA (FOP)

Datum då informationen på detta kort senast uppdaterades: _____

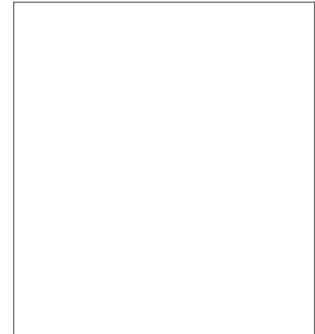
FOP-PATIENTENS NAMN: _____

Hemadress: _____

Postnummer, postadress: _____

Mobilnr: _____

Epost: _____



Klicka för att lägga till bild

ICE-KONTAKTER:

| Namn | Relation | Mobilnr |
|-------|-----------------|---------|
| _____ | Mamma | _____ |
| _____ | Pappa | _____ |
| _____ | Far/morförälder | _____ |
| _____ | Syskon | _____ |
| _____ | Assistent | _____ |
| _____ | Annan: _____ | _____ |

JAG HAR EN MYCKET SÄLLSYNT DIAGNOS, FIBRODYSPLASIA OSSIFICANS PROGRESSIVA (FOP)

Personen som innehar detta kort och syns på bilden har den mycket sällsynta diagnosen *fibrodysplasia ossificans progressiva* (FOP). FOP är en genetisk diagnos där ben bildas i muskler, senor, ligament och annan sammanbindande vävnad. Broar av extra ben bildas över leder i karakteristiska mönster, vilket gradvis begränsar rörligheten. Kroppen producerar inte bara för mycket ben, utan ett extra skelett som låser fast lederna, orsakar stelhet och permanent orörlighet. Föregås ofta av smärtsamma svullnader.

MINIMERA RISK var EXTRA VARSAM I ALLA LÄGEN

Extra benbildning kan ske utan förvarning, eller som ett resultat av ett trauma. Även normalt sett rutinmässiga åtgärder kan trigga FOP. Exempelvis kan djupa invasiva procedurer, upprepade eller överdrivna uppblåsningar av blodtrycksmanschett och en forcerad rörelse i eller belastning av en led utlösa en så kallad "flare-up". Extra varsamhet krävs för att ge god och säker vård genom att trauman minimeras (T.ex. genom att flebotomi endast görs av erfaren personal och att blodtrycksmätningar minskas till lägsta möjliga frekvens). Episoder av benbildning kan ofta föregås av en kraftig inflammation ("flare-up"). Försök att ta bort dessa benbildningar kommer orsaka ytterligare nybildning av ben. Den karakteristiska missbildningen av stortårna är vanlig och synlig från födseln. Den ektopiska benbildningen startar vanligtvis under det första decenniet av livet och utvecklas episodiskt, ofta i karakteristiska anatomiska mönster.

Det är avgörande för personer med FOP att ha anhöriga och/eller assistenter närvarande för att kunna garantera rätt omvårdnad och rådgivning på sjukhus och i möten.

VARNINGSPÅTÄGNING:

- Undvik alla i.m. (intramuskulära) injektioner såvida det inte är nödvändigt för patientens överlevnad. I.m. injektioner kommer sannolikt att orsaka en "flare-up" med benbildning som följd.
- Stabilisera & behandla:** venpunktion, subkutan och intravenös behandling är OK. Erfaren personal eller guidad i.v.-placering rekommenderas starkt.
- Perifera venkatetrar är tillåtna. Använd tunnast möjliga nål och undvik stas om möjligt, annars endast lätt tryck under kort tid. Undvik centrala venösa infarter såvida det inte är nödvändigt för patientens överlevnad.
- Vid allvarligt trauma behandla omedelbart med kortikosteroider, Prednisolon 2 mg/kg/dag maxdos 100 mg/dag (oralt) eller metylprednisolon 1.6 mg/kg/dag (i.v.) i 4 dagar. Överväg andra potentiella orsaker till flare-up, t.ex. infektion.
- Försiktighetsåtgärder vid intubation:** lederna i nacken är ofta helt eller delvis låsta vid FOP. Käkleden har troligtvis begränsad rörlighet eller är helt låst. Även om käken är rörlig är den extremt mottaglig för trauma. Manipulera inte passivt. Om inte icke-invasiv tillgång till luftvägarna är möjlig, säkra luftväg med fiberoptisk nasotrakeal intubation utförd av en erfaren anestesilog. En kirurg bör vara på plats för att utföra trakeostomi om det indikeras. Steroider bör ges om intubation utförs.
- Att konsultera expertkunnig FOP-läkare rekommenderas starkt.

KONTAKTA FOP-EXPERTER FÖR RÅDGIVNING:

MIN PRIMÄRA LÄKARE ÄR:

Namn: _____

Sjukhus/praktik/vårdcentral: _____

Tel: _____

Epost: _____

MIN FOP-LÄKARE ÄR:

Namn: _____

Sjukhus/praktik/vårdcentral: _____

Tel: _____

Epost: _____

INTERNATIONELLA FOP-EXPERTER ATT KONTAKTA FÖR RÅDGIVNING:

Frederick S. Kaplan, M.D.

Director, Center for Research in FOP & Related Disorders

The Perelman School of Medicine - The University of Pennsylvania
Department of Orthopaedic Surgery
Tel: +1 215-294-9145

Email: Frederick.kaplan@uphs.upenn.edu

Robert J. Pignolo, M.D., Ph.D.

Chair, Division of Geriatric Medicine & Gerontology
Robert and Arlene Kogod Professor of Geriatric Medicine

Mayo Clinic College of Medicine

Tel: + 1 507-293-0813

Email: Pignolo.robert@mayo.edu

Edward Hsiao, M.D., Ph.D.

Department of Endocrinology, Faculty Practice
University of California - San Francisco

Tel: + 1 415-353-2350

Email: edward.hsiao@ucsf.edu

INTERNATIONELL FOP-EXPERT GÄLLANDE ANESTESI:

Zvi Grunwald, M.D.

The James D. Wentzler Professor of Anesthesiology
Thomas Jefferson University and Hospitals

Tel: +1 215-955-6161

Mobile: +1 215-206-7362

Email: zvi.grunwald@jefferson.edu

INTERNATIONELL TANDVÅRDSRÅDGIVNING FÖR FOP:

Clive Friedman, BDS (Diplomate AAPD)

Asst. Clinical Prof Schulich School of Medicine
and Dentistry

Pediatric Oral Health and Dentistry

Tel: +1 519-679-9860

Email: clivesf@mac.com

INTERNATIONELL RÅDGIVNING GÄLLANDE ORAL- OCH MAXILLOFACIALKIRURGI:

Robert J Diecidue DMD MD MBA MSPH

The Cohen Reichlin Professor of Dental Biosciences
Chair Oral and Maxillofacial Surgery

Sidney Kimmel Medical College

Thomas Jefferson University

Tel: +1 215-955-6215

Mobile: +1 610-639-0313

Email: Robert.diecidue@jefferson.edu

PERSONLIG MEDICINSK INFORMATION

Namn: _____

Personnummer: _____

Blodgrupp: _____

Mina aktuella läkemedel: (läkemedel/dosering)

Överkänslighet mot läkemedel: (läkemedel/reaktion)

Födoämnesallergier:

Latexallergi: Ja Nej

Utförda vaccinationer: (vaccin/datum)

Andra sjukdomstillstånd utöver FOP: (lista alla om fler)

Dessa delar i min kropp har begränsad rörlighet orsakad av extra benbildning:

- | | | | |
|---------------------------------------|--|--|---|
| <input type="checkbox"/> Käke | <input type="checkbox"/> Vänster skuldra | <input type="checkbox"/> Vänster knä | <input type="checkbox"/> Vänster fotled |
| <input type="checkbox"/> Nacke | <input type="checkbox"/> Höger skuldra | <input type="checkbox"/> Höger knä | <input type="checkbox"/> Höger fotled |
| <input type="checkbox"/> Rygg | <input type="checkbox"/> Vänster armbåge | <input type="checkbox"/> Vänster handled | |
| <input type="checkbox"/> Vänster höft | <input type="checkbox"/> Höger armbåge | <input type="checkbox"/> Höger handled | |
| <input type="checkbox"/> Höger höft | <input type="checkbox"/> Övrigt: _____ | | |

Jag deltar för närvarande i en klinisk studie:

Namn på studieläkemedel: _____

Studieansvarig läkare: _____

Studieansvarig läkares tel.: _____

Studieklinik: _____

Jag har genomgått operationer el. biopsier: (operation el. biopsi/datum)

Lungkapacitet vid senaste mätningen: (datum/testresultat)

Jag har anmält mig till donationsregister: Ja Nej

VIKTIGT ATT LÄSA "MEDICINSKA RIKTLINJER FÖR FOP"

fopsverige.se/varningsinformation eller ICCFOP.org

