

# Wytyczne dotyczące leczenia



## INFORMACJE MEDYCZNE DOTYCZĄCE SYTUACJI NAGŁYCH

---

### DANE KONTAKTOWE W NAGŁYCH PRZYPADKACH

---

**Frederick S. Kaplan, M.D.**

(215) 349-8726/8727 (office)

(215) 545-0758 (home)

Frederick.Kaplan@uphs.upenn.edu

**Robert J. Pignolo, M.D.**

(215) 349-8726/8727 (office)

(215) 308-9643 (pager)

Pignolo@mail.med.upenn.edu

**Eileen Shore, Ph.D.**

(215) 898-2331 (office)

(215) 628-8211 (home)

(215) 898-8653 (FOP Lab)

Shore@mail.med.upenn.edu

**biuro IFOPA**

(407) 365-4194

Together@ifopa.org



# SPOSÓB POSTĘPOWANIA

---

**Progresja FOP ulega przyspieszeniu pod wpływem urazu** (również wstrzyknięć domięśniowych) dlatego z pacjentem należy postępować w każdej sytuacji ostrożnie i delikatnie oraz chronić go przed upadkami. Oceń nagłość przypadku i chronić życie pacjenta, tak jakby FOP nie stanowiło kwestii. Samo FOP rzadko prowadzi do nagłego stanu medycznego.

**PROSZĘ** zawsze stosować się do poniższych wytycznych postępowania w sytuacjach nagłych, jeżeli pozwala na to czas; **usilnie zaleca się konsultacje ze specjalistami w zakresie ryzyka związanego z rozważanym leczeniem chirurgicznym lub zachowawczym.**

- 1.) Unikać uszkodzeń tkanek głębokich: również wstrzyknięć domięśniowych (w miarę możliwości).
- 2.) Ustabilizować stan i leczyć: **NIE** podawać leków domięśniowo; nakłucie żyły oraz podawanie leków podskórnym i dożylnie nie stanowi problemu.
- 3.) Zachować środki ostrożności przy intubacji: chronić żuchwę i skorzystać przy znieczuleniu z pomocy doświadczonego anestezjologa, bowiem nieprawidłowe podanie znieczulenia może doprowadzić do całkowitego lub częściowego unieruchomienia żuchwy i szyi.
- 4.) Usilnie zaleca się konsultacje ze specjalistami w zakresie ryzyka związanego z rozważanym leczeniem chirurgicznym lub zachowawczym.

## CO TO JEST FOP?

---

Osoba posiadająca tę kartę choruje na postępujące kostniejące zapalenie mięśni (fibrodysplasia ossificans progressiva, FOP), rzadką chorobę genetyczną polegającą na tworzeniu się tkanki kostnej w mięśniach, ścięgnach i innych typach tkanki łącznej. Choroba prowadzi do całkowitego i trwałego unieruchomienia stawów.

## POTRZEBNE SĄ PRÓBKI TKANEK

---

Próbki tkanek pobrane podczas zabiegów w sytuacjach nagłych lub operacji są bezpieczne dla badań naukowych. Jeżeli osoba chora na FOP musi przejść jakikolwiek zabieg inwazyjny, można pobrać próbki tkanek bez dodatkowego ryzyka. Okazję taką może stanowić każde uszkodzenie skóry wymagające szycia lub uszkodzenie tkanek głębokich. Proszę skontaktować się z dr Shore, Kaplan lub Pignolo, aby uzyskać instrukcje pobierania żywych tkanek. Jeżeli nie ma czasu lub możliwości kontaktu telefonicznego, a dostępna jest tkanka:

- 1) **Rozdrobnić ją** na fragmenty nie większe od ścinków paznokci; 2) **Przenieść je** bezpośrednio od odpowiednio oznaczonej jałowej próbówki z jałową solą fizjologiczną; 3) **Zamknąć szczelnie** próbówkę; 4) **Zapakować próbówkę** tak, aby nie uległa uszkodzeniu podczas transportu; 5) **Wysłać ją** w temperaturze pokojowej za pośrednictwem firmy Federal Express na adres: Drs. Kaplan and Shore, Univ. of Pennsylvania, Ortho. Dept., 424 Stemmler Hall, 36th and Hamilton Walk, Philadelphia, PA 19104-6081, USA; 6) **Poinformować ww. lekarzy** o wysłaniu próbki oraz przekazać szczegółowe informacje nt. pacjenta i rodzaju tkanki.