

## Памятка для врача

**Фибродисплазия оссифицирующая прогрессирующая** (ФОР, прогрессирующий оссифицирующий миозит, болезнь Мюнхеймера) - редкое генетическое заболевание, характеризующееся формированием воспалительных процессов, в сухожилиях, связках, фасциях, апоневрозах и мышцах, что в конечном итоге приводит к их кальцификации и окостенению. Воспалительная реакция, появляющаяся после травмы, ушиба, хирургического вмешательства или внутримышечной инъекции может спровоцировать обострение болезни.

**Общие действия:** избегать травмирования и растяжения мягких тканей, усталости мышц, любых внутримышечных инъекций, взятия проб на биопсию, хирургического удаления гетеротопических оссификатов и хирургических вмешательств, за исключением проводимых по жизненным показаниям.

### Чем ФОР больные отличаются от других пациентов?

- ФОР-пациентам противопоказаны внутримышечные инъекции;
- Часто у ФОР-больных нарушена подвижность шеи из-за нарушений в шейном отделе позвоночника на уровне позвонков с2 — с7;
- Некоторые ФОР-больные не могут широко открыть рот;
- Нельзя заставлять ФОР-больного держать рот широко открытым долгое время. Это может вызвать перенапряжение челюстных мышц и спровоцировать окостенение "сустава". Рот перестанет открываться совсем;

## Особенности лечения

### Стоматолог:

- Можете работать как с любым пациентом;
- Избегайте блокировки нижней челюсти, растяжения челюстного аппарата и усталости мышц;
- После удаления зуба накладывайте швы на рану очень тщательно. ФОР-пациентам не рекомендуется прикусывать тампон, чтобы остановить кровотечение;
- Естественная реакция на зуд после удаления зуба (надавить, помассировать) может спровоцировать вспышку ФОР. Чтобы избежать этого, используйте 5% кетопрофен гель. Но не втирайте его, а аккуратно наносите на поверхность десны.

### Анестезиолог:

Лучший вариант – лечение без анестезии, если это возможно.

- Проверьте гортань на оссификацию. Если возникнет ларингоспазм и понадобится трахеотомия, необходимые инструменты и врач, знающий как проводить трахеотомию, должны быть рядом;
- Проникновение зондом через рот для анестезии не рекомендуется, так как может вызвать перенапряжение и последующую оссификацию челюстных мышц.

Если анестезия необходима, можно использовать инфильтрационный метод.

Для этого возьмите карпульный шприц с диаметром иглы не более 0,4 мм («Комплект для инъекций стоматологический однократного применения АЭРС») и введите препарат через зубную пульпу.

Второй рекомендуемый способ - интралигатурная (внутрисвязочная) анестезия. Особенно полезным этот способ считается в детской практике, так как он исключает образование гематомы и возможное послеоперационное жевание онемевшей губы, языка или щеки.

В качестве анестетика лучше использовать «Мепивакаин» или «Артикаин».

При необходимости общей анестезии применяйте метод назотрахеальной оптоволоконной интубации бодрствующего больного. **Будьте аккуратны с внутренними поверхностями: их повреждение может вызвать ларингоспазм.**

**С дополнительными вопросами можно обратиться:**

Аджиев Ислам +7-928-16-68-99, [islammed@mail.ru](mailto:islammed@mail.ru)

**С вопросами по анестезии:**

Зви Грюнвальд (Zvi Grunevald), США, Филадельфия

Phone: +1-215-955-61-61, [Zvi.Grunwald@jefferson.edu](mailto:Zvi.Grunwald@jefferson.edu)

только на английском языке

## Памятка для живущих с ФОП и их близких

### Самый безопасный и действенный способ – профилактика

Болезнь сильно осложняет лечение, поэтому приложите максимум усилий для того, чтобы не потребовалось экстренное лечение. Уделяйте гигиене полости рта больше внимания, чем ваши близкие и знакомые.

### Найдите стоматолога

Найти стоматолога, который возьмётся за ваше лечение в течение 1-2 дней, практически невозможно. Поэтому заранее познакомьтесь с врачом и расскажите ему об особенностях лечения.

Будьте готовы к тому, что не каждый специалист согласится работать с вами. Если вам отказывают стоматологи, попробуйте найти врача среди челюстно-лицевых хирургов. Поиски могут занять не один месяц, но это обязательно нужно сделать.

Регулярно посещайте стоматолога для планового осмотра. Делайте это не реже 1 раза в 3 месяца. Это позволит вам устранить проблему на раннем этапе (безболезненно и без анестезии).

Проконсультируйтесь с вашим стоматологом по типу зубной щетки, пасты и нити, которые оптимальны для вас.

### Наблюдение после лечения

Внимательно наблюдайте за состоянием в течение следующих 7 дней. Если появились признаки вспышки – действуйте согласно общим рекомендациям вашего врача.

Естественная реакция на зуд после удаления зуба (надавить, помассировать) может спровоцировать вспышку ФОП. Чтобы избежать этого, используйте 5% кетопрофен гель. Но не втирайте его, а аккуратно наносите на поверхность десны.

### С дополнительными вопросами можно обращаться:

Аджиев Ислам +7-928-16-68-99, [islammed@mail.ru](mailto:islammed@mail.ru)

Зви Грюнвальд (Zvi Grunevald), США, Филадельфия  
Phone: +1-215-955-61-61, [Zvi.Grunwald@jefferson.edu](mailto:Zvi.Grunwald@jefferson.edu)  
только на английском языке