



रोगनिर्णय पुस्तिका :
फ़ाइब्रोडिसप्लेज़िया ओसिफ़िकन्स प्रोग्रेसिवा
(FOP)

इसके भीतर देखें - रोग निर्णय करना आसान है...

FOP क्या है...

फ़ाइब्रोडिसप्लेज़िया ओसिफ़िकन्स प्रोग्रेसिवा = FOP

FOP एक अति-दुर्लभ आनुवंशिक विकार होता है जिसमें मांसपेशियां, नसें, अस्थिबंध और अन्य संयोजी ऊतक - अस्थि में परिवर्तित हो जाते हैं। अतिरिक्त (विस्थानिक) अस्थि जो बनती है, वह सामान्य अस्थि जैसी ही होती है। विस्थानिक (हेटेरोटॉपिक) वृद्धि - व्यक्ति के शरीर की चाल को पूरे जीवनकाल में धीरे-धीरे सीमित करती जाती है। संक्षेप में, FOP से ग्रसित लोगों में एक दूसरा कंकाल बनता है जिसके परिणामस्वरूप जोड़ बंद हो जाते हैं, जिससे जोड़ों की चाल कठिन या असंभव हो जाती है और ये दशा व्यक्ति को स्थायी रूप से गतिहीन बना सकता है।

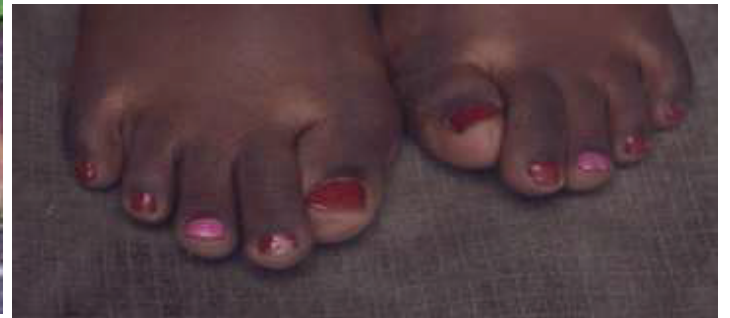
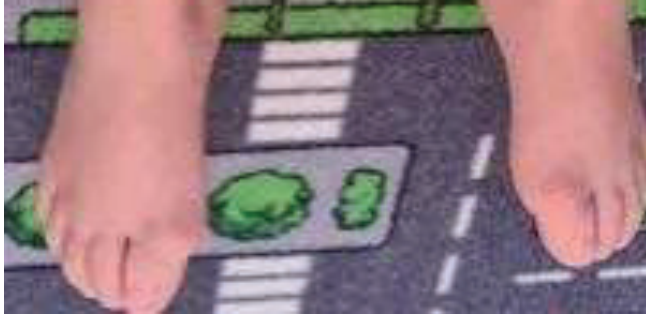
FOP के बारे में तथ्य:

- FOP से ग्रसित लोगों के पैरों के पंजों में विकृति होती है और कभी-कभी छोटे अंगूठे होते हैं।
- FOP से ग्रसित पंजों और अंगूठों का मध्य जोड़ गायब हो सकता है।
- FOP एक अति-दुर्लभ आनुवंशिक दशा होती है और दुनिया में केवल लगभग 900 ज्ञात मामले हैं : जो 1 मिलियन लोगों में 1 की घटना-दर प्रदर्शित करता है।
- FOP संक्रामक नहीं होता।
- FOP में कोई जातीय, नस्लीय, या लिंग पैटर्न नहीं होते।
- FOP का प्रगमन 2 तरीकों से होता है – स्वतःप्रवर्तित या आघात के परिणामस्वरूप फ़्लेअर-अप (ददोरे)
- FOP का 90% से अधिक मामलों में ग़लतरोग निर्णय किया जाता है।
- FOP एक दुर्बल करने वाली बीमारी है जिसके कारण प्रगामी गतिहीनता होती है।
- एक बार विस्थानिक अस्थि बन जाने के बाद, इसे हटाया नहीं जा सकता क्योंकि सर्जरी से और अधिक अस्थि विकसित होती है
- FOP से पीड़ित कई लोगों में भी श्रवण हानि होती है।
- रोग प्रगमन परिवर्तनशील होता है और इसका पूर्वानुमान लगाना कठिन होता है।
- FOP बुद्धि को प्रभावित नहीं करता है।
- झिल्ली (डायाफ्रैम), जीभ और बाहरी आंख की मांसपेशियों को छोड़कर सभी कंकाल मांसपेशियों में विस्थानिक अस्थिविकास होता है।
- FOP मौजूदगी अनेक वर्षों से है और इसका पहला मामला लगभग 300 वर्ष पहले एक ब्रिटिश चिकित्सा पत्रिका में रिपोर्ट किया गया था।
- FOP से पीड़ित कुछ लोगों का जीवनकाल छोटा होता है
- FOP से हज़ारों लोग ग्रसित हैं जो नहीं जानते कि उन्हें क्या है

FOP से ग्रसित व्यक्तियों का रोग निर्णय करने के लिए क्या देखना चाहिए...

#1. क्या पैर के पंजों में कोई विकृति है?

- दोनों पैरों के पंजों में विकृति होनी चाहिए।
- जन्म के समय पैर के अंगूठे का विकृति होना
- पैर के पंजों में मध्य जोड़ अनुपस्थित हो सकता है
- पंजे अमूनन इस तरह विकृत होते हैं कि पंजा दूसरे पंजे की ओर अंदर मुड़ जाता है



विकृत पंजों के उदाहरण - पंजे छोटे होते हैं,
पंजों के मध्य जोड़ अनुपस्थित होते हैं और
विकृति के कारण पंजे अंदर की ओर धकेले जाते
हैं।

#2. क्या व्यक्ति के अंगूठे छोटे हैं?

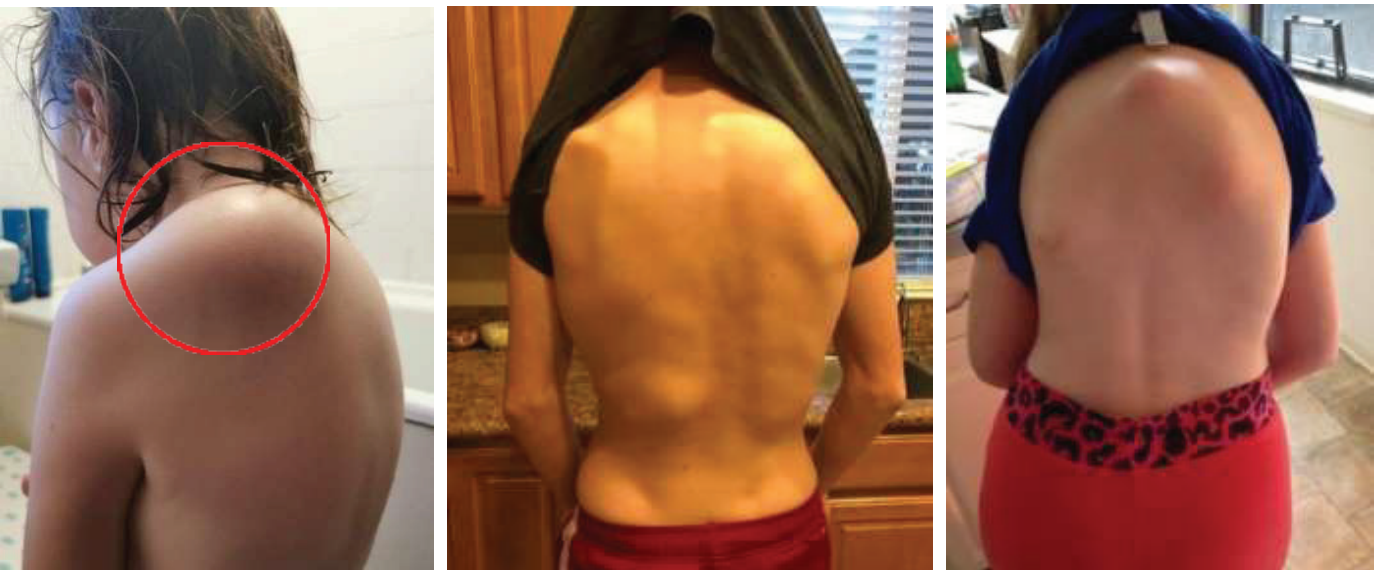
- FOP (~50%) वाले कुछ लोगों के अंगूठे छोटे हो सकते हैं
- छोटे अंगूठे में मध्य जोड़ भी अनुपस्थित हो सकता है



छोटे अंगूठों के उदाहरण और अनुपस्थित मध्य जोड़ वाले अंगूठे

#3. क्या व्यक्ति के शरीर पर वर्तमान में या पहले कभी कोई कठोर गांठें थीं?

- फ्लेअर-अप्स = सूजन, फुलाव, गांठें।
- FOP फ्लेअर अप्स = फुलाव कठोर हो सकता है, स्पर्श करने पर गर्म और संवेदनशील हो सकता है।
- फ्लेअर-अप्स तेज़ी से उभर सकते हैं और परिवर्तित हो सकते हैं, यह कुछ घंटों के भीतर ही हो सकता है।
- फ्लेअर-अप्स को ग़लती से ट्यूमर समझा जा सकता है, किन्तु ट्यूमर इतनी तेज़ी से नहीं बदलते और घूमते नहीं हैं।
- फ्लेअर-अप्स अचानक उभर सकते हैं; वे जल्दी से गायब भी हो सकते हैं या वे लंबे समय तक मौजूद रह सकते हैं।
- फ्लेअर-अप्स सिर, गर्दन, पीठ, छाती और बाहों में विशेष रूप से दिखाई देते हैं।
- कूल्हों और जांघों के क्षेत्र में फ्लेअर-अप्स देखना कठिन हो सकता है।
- फ्लेअर-अप्स किसी प्रकार के गिरने या मामूली/बड़ी चोट लगने के बाद हो सकते हैं।



FOP से ग्रसित बच्चों की पीठ पर फ्लेअर-अप्स के उदाहरण



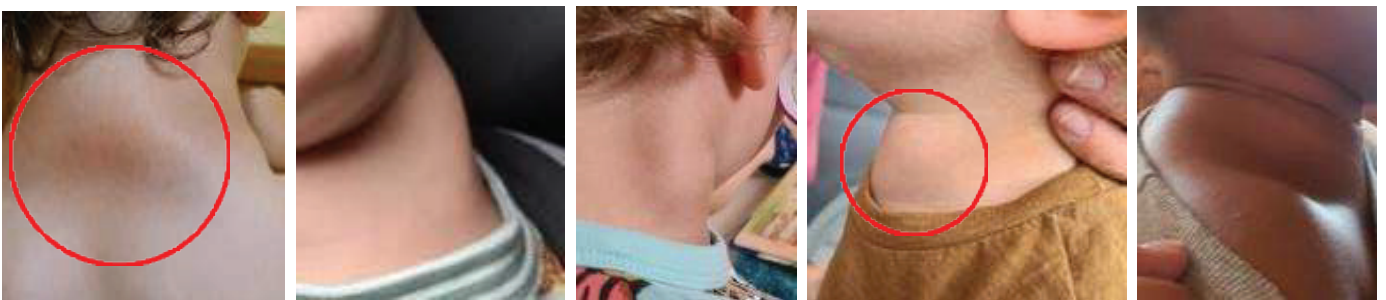
छाती पर फ्लेयर-अप्स का उदाहरण



माथे पर फ्लेयर-अप्स का उदाहरण



फ्लेयर-अप्स/गांठों के उदाहरण जो अमूनन FOP से ग्रसित बच्चे के सिर पर दिखाई देते हैं। ये गांठें बड़ी तेजी से आ और जा सकती हैं और सिर के चारों ओर घूम सकती हैं। सिर पर बनने वाली विस्थानिक अस्थि आमतौर पर बढ़ती हुई खोपड़ी के अंदर संयुक्त हो जाती है।



गर्दन के क्षेत्र में फ्लेयर-अप्स के उदाहरण

फ्लेअर/गांठों की आगे की व्याख्या:

एक फ्लेअर-अप अमूनन विस्थानिक अस्थि के प्रारंभिक दाहक/सूजन चरण को दर्शाता है। दूसरे शब्दों में, “फ्लेअर-अप” अक्सर विस्थानिक अस्थि के बनने का प्रथम चरण होता है। एक “फ्लेअर-अप” 6-8 सप्ताह या उससे अधिक समय तक रह सकता है। कूल्हों में होने वाले फ्लेअर-अप कई महीनों या एक वर्ष से भी अधिक समय तक रहते हैं।

FOP की सक्रिय अवधि के दौरान भी एक से अधिक फ्लेअर-अप्स हो सकते हैं। जब फ्लेअर-अप प्रगति में होता है, तो एक ही रात्रि में जोड़ों में कठोरता आ सकती है। नयी अस्थियों के निर्माण से पहले के आरंभिक चरणों में मांसपेशियों के अंदर सूजन और दबाव से यह कठोरता होती है। जबकि फ्लेअर-अप्स आमतौर पर दर्दनाक होते हैं, दर्द की दशा रोगियों और शरीर के स्थानों के बीच भिन्न होती है। कई लोगों को लगता है कि जब फ्लेअर-अप खत्म हो जाता है तो दर्द कम हो जाता है।

फ्लेअर-अप्स तेज़ी से आ और जा सकते हैं, तथा कुछ ही दिनों में पीठ और शरीर के अन्य हिस्सों में फैल सकते हैं। यह जानना कठिन होता है कि कुछ “फ्लेअर-अप्स” की “प्रवासी” प्रकृति एक एकल फ्लेअर के कारण होती है जो चारों ओर घूम रहा होता है अथवा जब एक फ्लेअर-अप का अन्त और दूसरे का आरंभ हो रहा होता है। इसके विपरीत, कुछ फ्लेअर-अप्स कई सप्ताहों या महीनों तक बने रहते हैं।

फ्लेअर-अप को अमूनन आसानी से देखा या पहचाना नहीं जा सकता है। कूल्हों जैसे बड़े जोड़ों में आरंभिक सूजन या फुलाव देखना कठिन हो सकता है, और एकमात्र लक्षण कमर के क्षेत्र में बढ़ता दर्द हो सकता है।

#4. क्या व्यक्ति की गर्दन, पीठ, अंगों या जोड़ों की चाल सीमित है?

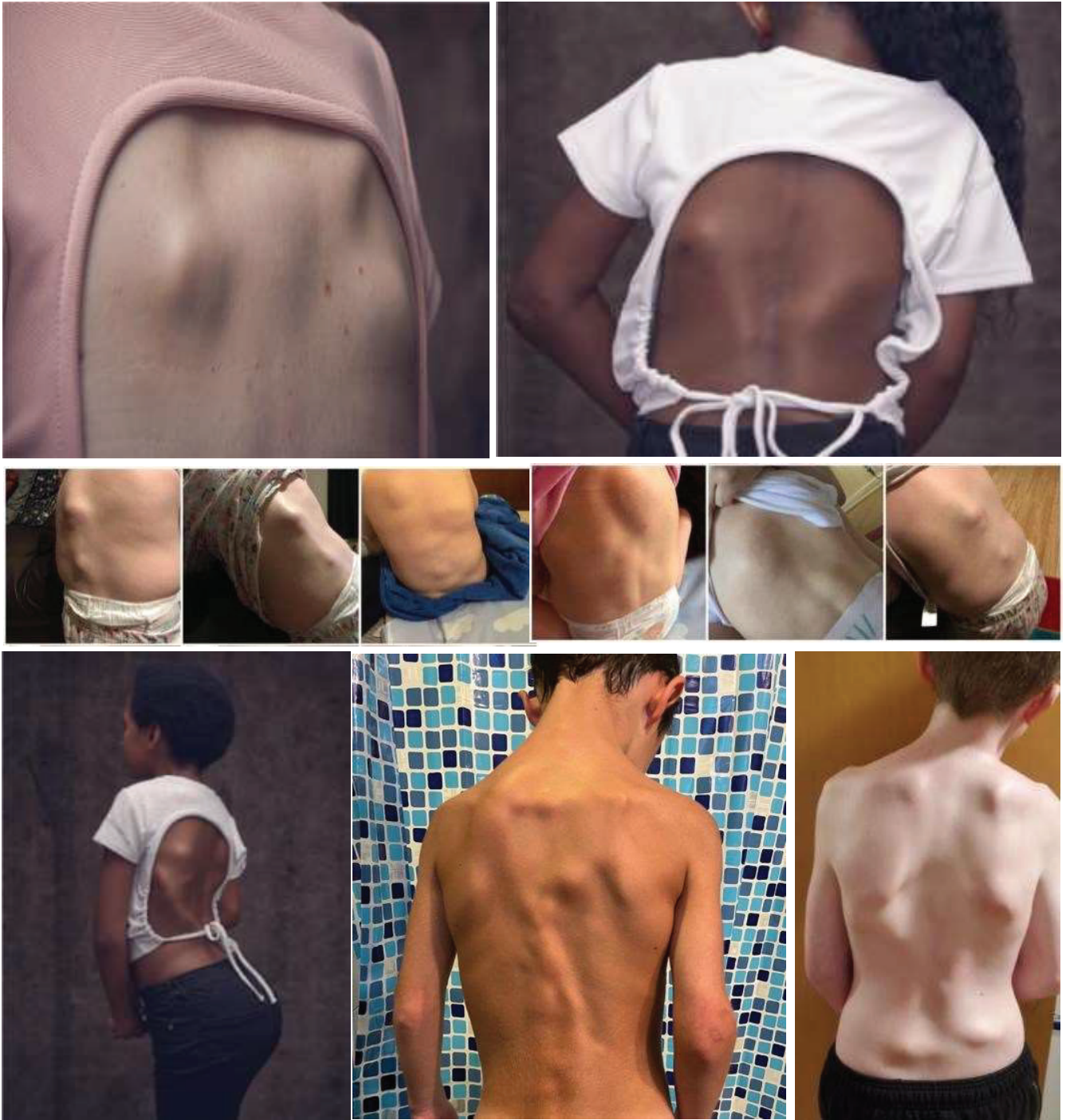
- FOP से ग्रसित लोगों में विस्थानिक/अतिरिक्त अस्थि होती है। यह अतिरिक्त अस्थि गर्दन, रीढ़, पीठ, छाती, कंधों, कोहनी, कलाई, जबड़े, कूल्हों, घुटनों या टखनों की चाल को सीमित कर सकती है।
- विस्थानिक अस्थि का बनना आमतौर पर जीवन के पहले दशक में आरंभ होता है और वयस्कता तक विशिष्ट शारीरिक रचनाओं में निरन्तर रूप से प्रगति करता है।



कोहनी के जोड़ में विस्थानिक अस्थि से बंद कोहनी की तस्वीर



अति विस्थानिक अस्थि निर्माण का उदाहरण - रोगी की कई सर्जरी हुई थीं



पीठ पर विस्थानिक अस्थि के बनने की तस्वीरें। विस्थानिक अस्थि कोई भी रूप ले सकती है किन्तु अन्य क्षेत्रों की तुलना में पीठ पर त्वचा के नीचे अपेक्षाकृत कम वसा होने के कारण अधिक स्पष्ट दिखाई देती है।

सीमित चाल/प्रतिबंध की आगे की व्याख्या:

विस्थानिक अस्थि की वृद्धि चाल को प्रतिबंधित करती है और आमतौर पर जीवन के पहले दशक में गर्दन, रीढ़, कंधों से आगे बढ़ती जाती है जिसके बाद जीवन के दूसरे दशक में कोहनी, कूल्हों, घुटनों, जबड़े और टखनों में प्रगमन होता है।

एक रोग निर्णय की पुष्टि करने की कार्रवाई करें:

चरण 1: कोई हानि न पहुंचाएं!

न बायोप्सी, न सर्जरी! विस्थानिक अस्थि को हटाने के प्रयास निष्फल होते हैं तथा इससे और अस्थि में और अधिक वृद्धि होने लगती है।

कोई इन्ट्रामस्क्युलर इंजेक्शन नहीं।

FOP से ग्रसित व्यक्ति के किसी भी अंग को फैलाना या खींचना नहीं है।

अल्प आघात के साथ या बिना किसी चेतावनी के भी अस्थि में विस्थानिक वृद्धि हो सकती है।

किसी भी प्रकार के आघातों से शरीर को बचाएं। शरीर को लगने वाली छोटी-सी चोट से भी FOP में आसानी से तेज़ी आ सकती है, इसीलिए रोगी की देखभाल हमेशा कोमलता और विशेष सावधानी के साथ करें।

चोटों के कुछ सामान्य उदाहरण हैं - सूजन/गांठ/उभार, बायोप्सी, सर्जरी, गिरना, दंतचिकित्सा के लिए जबड़े का अवरोध, जबड़े का अधिक खिंचाव, या बंद अंगों की बलात चाल।

चरण 2: तस्वीरें/वीडियो लें व सूचना एकत्र करें

सही रोग निर्णय की पुष्टि के लिए, **TIN SOLDIERS (TS)** द्वारा आपसे निम्नलिखित को रिकॉर्ड करने और उन्हें सेल फ़ोन के माध्यम से भेजने का अनुरोध किया जाता :

- Tin Soldiers की टीम इन तस्वीरों को अपने नेटवर्क के अन्य चिकित्सकों के साथ साझा करेगी ताकि रोग निर्णय की पुष्टि या खंडन किया जा सके। Tin Soldiers की टीम इन तस्वीरों को अपने नेटवर्क के अन्य चिकित्सकों के साथ साझा करेगी ताकि रोग निर्णय की पुष्टि या खंडन किया जा सके।
- **रोग-नैदानिक तस्वीरें** जो ली जानी हैं:
 1. हल्के रंग के बैकग्राउण्ड के सामने दोनों पैरों/पंजों की तस्वीरें (इस पुस्तिका में दिखाये गए पैरों की तस्वीरों की तरह)।
 2. हाथों की तस्वीरें – विशेष रूप से अंगूठों की – हल्के रंग के बैकग्राउण्ड के सामने लें।
 3. किसी भी फ्लेअर-अप्स या सूजन की तस्वीरें।
 4. किसी भी हिस्से की तस्वीरें जो विस्थानिक अस्थि की तरह दिखते हैं।
 5. शरीर के उन हिस्सों की तस्वीरें जो कठोर हैं या शारीरिक चाल में बाधित हैं।
 6. रोगी की कपड़े पहने हुए पूरे शरीर की तस्वीर। रोगी को जिम पैंट या अन्य उपयुक्त वस्त्र पहनने चाहिए।
 7. वैकल्पिक: संक्षिप्त वीडियो(ज़) जो रोगी के अंगों की चालों (चलना या हाथों की हरकतें या बाधाएं):
- **रोगी के रोग निर्णय रेफ़रल फ़ॉर्म** में प्रश्नों के उत्तर दें (संलग्नक देखें)।

चरण 3: TIN SOLDIERS से संपर्क करें...

TIN SOLDIERS एक गैर-लाभकारी संगठन है जिसमें चिकित्सा पेशेवरों का एक वैश्विक नेटवर्क है जो FOP देखभाल के बारे में अच्छी तरह से शिक्षित हैं। हमारा मिशन दुनिया भर में नये रोगियों के रोग निर्णय में सहायता करना है ताकि FOP से ग्रसित कोई भी व्यक्ति पीछे न रह जाए।

कृपया उचित रोग निर्णय सुनिश्चित करने के लिए FOP विशेषज्ञ सहायता के लिए जल्द से जल्द **TIN SOLDIERS** से संपर्क करें। ई-मेल: info@tinsoldiers.org या odette@tinsoldiers.org या vanda@tinsoldiers.org
WhatsApp 083 444 1880

Tin Soldiers की टीम आपको FOP चिकित्सा पेशेवरों से जोड़कर और रोगी देखभाल के लिए सहायता प्रदान करके आपका समर्थन करने के लिए उत्सुक है। आप, एक चिकित्सा पेशेवर के रूप में, सही रोग निर्णय सुनिश्चित करने में एक अहम भूमिका निभाते हैं।

Tin Soldiers द्वारा आपको रोग निर्णय की पुष्टि होने के बाद रोगी की सहायता/समर्थन से बारे में और अधिक जानकारी प्रदान की जाएगी। **Tin Soldiers** सभी राष्ट्रीय FOP संगठनों और अन्तरराष्ट्रीय संगठनों से जुड़ा हुआ है जो FOP के साथ की यात्रा में एक परिवार का समर्थन करने में सक्षम होगा। **Tin Soldiers** आपके रोगी को उचित देखभाल प्रदान करने और इस प्रक्रिया में आपका समर्थन करने में आपका सहयोगी होगा।

आपके द्वारा TIN SOLDIERS को क्या भेजना चाहिए:

1. **रोगी के रोग निर्णय रेफरल फॉर्म** विधिवत भरा हुआ (संलग्नक देखें)
2. **रोगनैदानिक तस्वीरें** और वीडियोज़

चिकित्सा स्वास्थ्य सावधानियों को अनिवार्य रूप से पढ़ें...

1. **FOP के विशेषज्ञ चिकित्सकों से औपचारिक परामर्श की अत्यधिक अनुशंसा की जाती है। इसे सुगम बनाने के लिए कृपया Tin Soldiers की टीम से संपर्क करें।**
2. जब तक कि रोगी के जीवित रहने के लिए आवश्यक न हो, सभी IM (इन्ट्रामस्क्युलर) इंजेक्शनों से बचें। आईएम इंजेक्शन; फ्लेअर-अप्स और बाद में विस्थानिक अस्थि विकास का कारण बन सकता है।
3. स्थिर करें और उपचार प्रदान करें: शिरापरक (वेनिपंक्चर), सबक्यूटेनीअस (त्वचा के नीचे) और इन्ट्रावीनस (अन्तःशिरा) उपचार ठीक हैं। अनुभवी स्टाफ़ और मार्गदर्शित IV प्लेसमेंट की अत्यधिक अनुशंसा की जाती है।
4. परिसरीय (पेरिफेरल) आईवी की अनुमति है। टूर्निके (बंध) के संक्षिप्त समय के साथ सबसे संभव छोटी सुई का प्रयोग करें। जब तक रोगी के जीवित रहने के लिए आवश्यक न हो, केन्द्रीय शिरा (सेन्ट्रल वीनस) को ऐक्सेस करने से बचें। जब तक कि रोगी के जीवित रहने के लिए आवश्यक न हो, सभी आईएम (इन्ट्रामस्क्युलर, IM) इंजेक्शनों से बचें।
5. गंभीर आघात के प्रकरण में, तुरन्त कॉर्टिकोस्टेरॉयड देना आरंभ करें - प्रेडनिज़ोन (Prednisone)- 2 mg/kg/प्रतिदिन (मौखिक) या मेथिलप्रेडनिज़ोलोन (डमजीलसचतमकदपेवसवदम) 1.6 mg/kg/प्रतिदिन (IV) 4 दिनों के लिए। संक्रमण जैसे अन्य संभावित कारणों का आकलन करें।
6. इन्ट्यूबेशन की सावधानियां : सर्वाइकल स्पाइन को प्रायः FOP के साथ आंशिक या पूर्ण रूप से मिलाकर लगाया जाता है। जबड़े की चाल सीमित हो सकती है या कार्यशील रूप से जुड़ गया हो सकता है। यहां तक कि अगर यह चलता भी हो, तो यह आघात के प्रति बेहद संवेदनशील होता है। निष्क्रिय रूप से दक्ष-प्रयोग न करें। यदि नॉन-इवेसिव एयरवे सपोर्ट संभव नहीं है, तो एक अनुभवी एनेस्थेसियोलॉजिस्ट द्वारा फ़ाइबर ऑप्टिक नेज़ोट्रैकियल इन्ट्यूबेशन के साथ एयरवे को सुरक्षित करें। यदि आवश्यक हो तो ट्रैकीओस्टॉमी करने के लिए एक सर्जन तुरंत उपलब्ध होना चाहिए। यदि इन्ट्यूबेशन किया जाता है तो स्टेरॉयड दिए जाने चाहिए। और अधिक जानकारी के लिए [FOP उपचार दिशानिदेश](#) का संदर्भ लें।

7. कृपया ध्यान दें: फ्लेयर-अप के दौरान कोई प्रतिरक्षीकरण (इम्यूनाइज़ेशन) नहीं दिया जाना चाहिए। FOP से ग्रसित सभी रोगियों में इन्ट्रामस्क्युलर टीके और DTP (डिफ्थीरिया-टेटनस-पर्टूसिस) टीके लगाने से बचना चाहिए। यदि प्रतिरक्षीकरण टीका त्वचा के नीचे दिया जाता है तो FOP से ग्रसित व्यक्तियों के लिए दक्षिण अफ्रीका में उपयोग किए जाने वाले अधिकांश अन्य टीकों की अनुशंसा की जाती है। विशिष्ट टीकों के बारे में परामर्श के लिए कृपया [FOP उपचार दिशानिदेश](#) देखें। यदि आप अनिश्चित हैं, तो अपने FOP विशेषज्ञ डॉक्टर से संपर्क करें।
8. FOP से ग्रसित लोगों के लिए यह बेहद महत्वपूर्ण है कि उनके परिवारजन और देखभालकर्ता उनके साथ हों/अस्पताल और अपॉइन्टमेंट में उनकी देखभाल करें और सलाह प्रदान करें।

FOP से ग्रसित लोगों के लिए COVID-19 संबंधी सूचना
आईसीसी = FOP पर अंतर्राष्ट्रीय नैदानिक परिषद (ICC)
FOP से ग्रसित लोगों के लिए COVID-19 संबंधी देखभाल के बारे में अद्यतित जानकारी हेतु iccfop.org पर जाएं।

और अधिक जानने के लिए संसाधन:

FOP के लिए चिकित्सा उपचार दिशानिदेशों हेतु इस लिंक पर जाएं: www.iccfop.org/guidelines/

TIN SOLDIERS की टीम से संपर्क करने के लिए ई-मेल करें:
info@tinsoldiers.org या odette@tinsoldiers.org या vanda@tinsoldiers.org

TIN SOLDIERS रोगी खोज कार्यक्रम के बारे में और अधिक जानकारी के लिए www.tinsoldiers.org/ पर जाएं।

FOP परिवार सहायता और FOP समाचारों पर जानकारी के लिए www.ifopa.com पर जाएं।

***ध्यान देने के लिए समय निकालने और रोग
निर्णय प्रक्रिया में महत्वपूर्ण भूमिका निभाने
के लिए आपका धन्यवाद।***

आप एक TIN SOLDIERS चैंपियन हैं!

**हमारे पास FOP की कहानी बताती हुई ढेर सारी सामग्री है जिसे इस लिंक से
ऐक्सेस किया जा सकता है:**

<https://www.youtube.com/channel/UCGm89tgRthpNzkodYapbT>

[mw](#) और अधिक मुद्रित सामग्री हेतु, कृपया इस पते पर संपर्क करें:

info@tinsoldiers.org



TIN SOLDIERS के मूलमन्त्र

एकान्तवास का अन्त करना

उन लोगों को खोजना जो बिना किसी उचित चिकित्सीय रोग निर्णय के अलग-थलग रहते हैं, जो अकेले हैं, डरते हैं और नहीं जानते कि क्या करना है।

देखभाल करना

सबसे पहले परिवारों और स्वास्थ्य-देखभाल पेशेवरों को 'कोई हानि न पहुंचाएं' के बारे में शिक्षित करना और फिर उन्हें उन संसाधनों से जोड़ना जिनकी उन्हें चिकित्सा करने और भावनात्मक समर्थन, दोनों के लिए आवश्यकता होती है।

किसी को भी पीछे नहीं छोड़ना

जब हम FOP से ग्रसित लोगों को खोजते हैं, तो हम अन्य लोगों को भी खोजते हैं। हम यह सुनिश्चित करते हैं कि हम किसी भी ऐसे व्यक्ति को पीछे न छोड़ें जो पेशीकंकाली की दशा में है। हम उन्हें भी जोड़ते हैं!

वेबसाइट: Tinsoldiers.org

ई-मेल: info@tinsoldiers.org या odette@tinsoldiers.org या vanda@tinsoldiers.org

Whatsapp: 083 444 1880



रोगी का रोगनैदानिक रेफ़रल फ़ॉर्म

यदि आपको लगता है कि आपके पास एक संभावित FOP रोगी है और आप एक राय लेने के लिए परामर्श करना चाहते हैं तो कृपया निम्नलिखित प्रश्नों के उत्तर दें:

1. क्या आपके पास रेफ़रल के लिए रोगियों की अनुमति है?
2. क्या आपके पास रोगियों की तस्वीरें और संपर्क-विवरण साझा करने की सहमति है?
3. आपको क्या लगता है कि रोगी को FOP क्यों है?
4. कृपया किसी भी अतिरिक्त नैदानिक लक्षणों का वर्णन करें।
5. क्या रोगी का हाल ही में कोई उपचार हुआ है? जैसे कि, बायोप्सी, स्कैन आदि। यदि हां, तो क्या?
6. कृपया पैर के पंजों, पीठ, सीमा-बंधन या गांठों के हिस्सों की तस्वीरें भेजें।
7. कृपया उपलब्ध किसी भी रेडियोलॉजी की तस्वीरों को भेजें, कृपया पैर के पंजों के एक्स-रे भी शामिल करें।

