

Finns det saker som kan hjälpa FOP?

En bra regel med FOP är att göra vad som känns bekvämt. Att röra sig på ett speciellt sätt eller sitta i en speciell position som smärta, så talar din kropp om att det inte är bra för dig att göra det. Beträffande smärta, är du domare; om någonting gör ont, gör det inte!

En viktig detalj med FOP är att sköta sina tänder.

- Försök att inte få hål i tänderna. Du skall borsta och rengöra dina tänder varje dag. Många borstar efter varje måltid.
- Ät inte sötsaker, klabbig mat eller läsk mellan målen därför att socker fastnar på tänderna och orsakar hål. Om du äter mellanmål eller någonting sött, borsta tänderna så fort som möjligt efter du har ätit.
- Det finns sköljmedel för att hålla dina tänder rena och fluormedel som gör dem starka.
- Fråga din tandläkare om det bästa sättet att sköta om dina tänder. Kontrollera dina tänder två gånger per år.

Ibland kan personer med FOP inte öppna sin mun men de flesta kan ändå äta mat som skurits i små bitar som kött, flingor, bröd och kokta grönsaker. Lätt mat som nudlar och mosad potatis går också. Skall du dricka mjölk? Det är välkänt att calcium i mjölk hjälper till att bygga upp en stark benstomme. Om du inte dricker mjölk kommer FOP-ben sluta växa? Nej, det är inte calcium som gör att FOP-ben växer, utan det är DNA datorprogrammet vi talade om. Din kropp behöver calcium för att alla dina ben ska växa och vara friska.

Finns det andra personer med FOP?

FOP är en mycket sällsynt diagnos.

Det betyder troligast att ingen annan i din skola eller i din stad har FOP. Det betyder att du är den enda person med FOP som går till din doktor. Dina kamrater och lärare har troligast aldrig hört talas om FOP. Ibland måste du och din familj förklara vad det är. Det kan göra att du känner dig väldigt ensam.

Att inte nämna att en del av de saker som du lärt om FOP kan kännas mycket skrämmande.

Men det finns andra människor som du kan tala med och även träffa som har FOP. Du kan dela dina känslor om att ha FOP med personer som vet hur det känns. Du kan fråga efter idéer om hur du kan göra livet lättare med FOP.

Stöd FOP-forskningen.
Svenska/Skandinaviska FOP Föreningens insamling
Bankgiro 5823-7140 | SWISH 1236402630

Fibrodysplasia Ossificans Progressiva (FOP) ACVR1(c.617G>A; R206H)

FOP är en genetisk mutation och en av världens mest sällsynta diagnoser

som omvandlar muskler, senor, ligament och annan sammanbindande vävnad till skelett. Förloppet börjar vanligtvis av tumörliknande svullnader som ofta misstas för cancer. Bryggor av extra ben bildas över leder och förhindrar progressivt rörligheten. Vid FOP producerar kroppen inte bara för mycket ben, utan ett extra skelett. Korta sneda stortår och ett dna-test kan ställa diagnosen redan på BB.

- Det här kan ske helt spontant utan någon synlig anledning alls.
- Om man ramlar eller slår sig.
- Utsätts för en intra muskulär spruta, biopsi eller operation.
- Drabbar ca: 1 på 2 miljoner. Runt 900 kända fall i världen (2017)

Den spontana processen med svullnader som ofta misstas för cancer följer som regel samma mönster som när ett embryo bildas i magen den startar oftast runt huvudet, nacken eller ryggen nån gång under de första två årtiondena i livet, Fortlöper sedan över oftast höger sida först axlar, skuldror, bålen till sist höfter armar ben och käkar. Men utomstående faktorer kan orsaka utbrott som skapar ett helt annat förlopp.

För mer information.

www.fopsverige.se

info@fopsverige.se

FB | IG | Twitter | Youtube

Stöd FOP-forskningen.
Svenska/Skandinaviska FOP Föreningens insamling
Bankgiro 5823-7140 | SWISH 1236402630



Frågor och svar till barn

Detta är en översättning av delar av boken som Sarah Steele och Marilyn Hair har skrivit för barn. Berättarrösten i texten är Sarah Steeles

Vad är FOP?

FOP står för **Fibrodysplasia Ossificans Progressiva**, som är ett svårt namn att komma ihåg. FOP är en sjukdom eller ett tillstånd som gör att extra ben växer i en människas kropp. FOP-ben är vanliga ben. Det är bara det att de finns på fel ställen. De växer i musklerna, t.ex. i ryggen, skuldrorna, armarna och benen. De växer också i bindväven, som förbinder dina muskler med dina ben.

FOP-benen gör det svårt att röra sig. Man kan säga att din kropp håller på att få ett nytt skelett, ett FOP-skelett, förutom det vanliga skelettet, som du föddes med.

Om du räknar efter hur många gånger något av följande ord finns med i boken: *sannolikt, vanligtvis, ibland, något, verkar, ofta, mätte, kunde* skulle det antagligen vara 100 gånger. Det beror på att varje människa med FOP är unik. Uppflammanden och skador är inte alltid likadana. Några människor får fler FOP-ben än andra. Men även om vi är olika på många sätt har vi mycket gemensamt.

Hur fick jag FOP?

Du föddes med det. Om din mamma eller pappa har FOP, fick du det från dem. Men om de inte har det, var FOP en naturens nyck. Vetenskapsmän kallar det en mutation. Men jag går händelserna i förväg.

FOP är en genetisk åkomma (du lär dig en massa nya ord när du lär dig saker om FOP)

Varje sak som lever har en uppsättning instruktioner i sig, som kallas DNA. DNA fungerar som ett datorprogram. Ett datorprogram talar om för datorn vad den ska göra. Dessa instruktioner kallas gener.

Det finns en gen som säger att dina ögon ska bli bruna – eller är de kanske blå? Andra gener bestämmer vilken hårfärg du får och hur lång du kommer att bli. Om du har FOP säger en gen i ditt DNA till din kropp att göra ben i dina muskler

Hur fick då du FOP?

Din mammas ägg och din pappas sperma förenades för att skapa dig. Din mammas DNA fanns i ägget och din pappas DNA fanns i sperman. De två uppsättningarna av DNA sammanlänkades för att bilda en ny människa – Dig! DNA:t är skälet till att en del saker hos dig liknar din mamma och andra saker liknar din pappa. Om dina föräldrar inte har FOP förändrades en oansenlig del av deras sammanslagna DNA. Din FOP var en mutation eller förändring i det DNA du fick från dina föräldrar. Det händer bara. Det är ingens fel. Om din FOP beror på en mutation är det nästan säkert att dina syskon inte kommer att få det. FOP är inte heller smittsamt. Ingen kan få den från dig .

Vad gör den med din kropp?

FOP ger dig liksom ett andra skelett. När du föds kan man se på dina stortår att du har FOP. Stortårna är kanske böjda in mot de andra fyra tårna. Dina föräldrar och läkarna såg formen på dina tår när du föddes, men de visste nog inte att det innebar att du hade FOP.

En del människor med FOP har tummar som är kortare än vanligt. Man har inte FOP-ben när man föds. De växer allteftersom du växer. Vanligen börjar FOP-ben växa i nacken, ryggen och skulderna. Senare kan de växa i höfterna, armbågarna, knäna och käken. Musklerna i hjärta, mage, diafragma (en andningsmuskel i bröstet), inälvor, ansikte och ögon utvecklar inte FOP-ben. En dålig sak som FOP-ben åstadkommer är att de kommer i vägen för lederna. Leder är de platser där två ben möts och rör sig. Som i skuldror, armbågar, höfter och knän. Om FOP-ben växer i din skuldra kan du inte lyfta upp armen, för FOP-benen är i vägen. Om de växer i ditt knä, kan du inte böja knät och det i sin tur gör att du går och haltar.

Människor som har FOP får FOP-ben på olika ställen i kroppen i olika ådrar. Mina armbågar var de första lederna som det växte FOP-ben i. När jag var ett år blev mina armbågar stela och jag kunde inte sträcka och böja armarna. Men jag känner en man som har FOP och som har varit vuxen länge. Han kan röra sina armbågar nästan lika bra som en person som inte har FOP. Olika människor som har FOP har leder som fastnar i olika positioner. T.ex. är mina armbågar böjda så att jag håller mina händer framför bröstet. En annan flicka med FOP har en armbåge som fastnat i helt sträckt läge. Hon håller armen rakt ner längs med sidan. Olika människor har olika mycket FOP-ben och olika många leder som fastnat i ett läge. Ingen vet varför det blir på det sättet.

FOP-ben kan också växa i muskler som inte sitter nära leder. Ibland åstadkommer de knölar som sticker ut lite under huden. Det kan hända på ryggen eller på huvudet. Knölarna är normala ben, som har växt på platser där de inte hör hemma. Knölarna försvinner inte, men de kan förändras lite i storlek och form, så att de ibland ser ut att bli mindre.

Gör FOP ont?

Det gör inte ont hela tiden. Det gör ont under uppflammandet. Det är då som FOP-benen börjar växa. Ett uppflammande sker i en del av din kropp; låt oss säga att det är i din arm. Först får du en skada som yttrar sig som en svullnad under huden. Den kan vara liten som ett mynt eller stor som hela din överarm. Den kan kännas varm. Det kan göra ont när man rör vid den eller när du rör på armen. Jag tycker det är behagligast om jag inte rör alltför mycket på mig, när jag har ett uppflammande på gång. Jag tillbringar mer tid i min Sacco-säck och i sängen. Smärtan kan sitta i ett par veckor eller mer. Sedan blir skadan mindre och det brukar sluta göra ont. FOP-benen växer i ungefär två månader och därefter kanske du känner en hård knöl, eller så kan du inte röra lika mycket i din led som innan.

Det finns ingen medicin som kan stoppa FOP från att flamma upp, men det finns medicin som hindrar att det gör så ont. Tala med dina föräldrar och din doktor. De kan hitta mediciner som gör att du känner dig bättre till mods. Ibland undrar folk om vädret påverkar FOP. Gör det mer ont regniga dagar, eller när det är kallt ute? En del sjukdomar gör mer ont vid vissa temperaturer, men FOP är inte sådan. Människor som har FOP blir det inte mer obehagligt för att det är regnigt eller kallt.

Kommer det att bli sämre?

Ja, tyvärr går FOP med försämring. P:et i FOP står för ”progressiva”. Det innebär att FOP progredierar eller med ett annat ord, försämras när du växer upp.

FOP-benet som växer i din kropp försvinner inte. Och fler FOP-ben fortsätter att växa när du blir äldre. Så det blir svårare att röra sig.

Det finns några saker du kan göra för att skydda dig. FOP blir ofta sämre på en plats på kroppen där man får ett trauma. Trauma betyder att man blir skadad och det kan hända när man ramlar, får ett slag, opereras, får sprutor eller bär kläder som är alltför trånga. När jag var baby fick jag en skada på mitt bäckenben på höftens framsida utav att bära en blöja som var för hårt knuten. Var inte rädd för att göra varje liten sak, men det finns några saker som du antagligen inte ska göra för att du kan ramla, t.ex. att springa, åka skridskor, spela fotboll och cykla tvåhjulning. Håll i trappträcket när du går i trappor.

Vad kan försämra min FOP?

Operation är ett trauma för din kropp. Operationer för att ta bort FOP-ben fungerar inte. FOP-benen växer bara tillbaka igen. Om du får blindtarmsinflammation eller någon annan sjukdom som kan vara farlig, kanske du behöver opereras, för blindtarmsinflammationen kan skada dig mer än FOP. Den typen av kirurgi kan orsaka ett uppflammande. Det är alltså ingen bra idé att operera sig om man inte absolut måste eller att operera sig för att ta bort FOP-ben.

Att ta sprutor är också ett trauma och kan orsaka skada. Människor med FOP ska inte få sprutor i musklerna. Dessa kallas intramuskulära eller IM-injektioner.

DPT-(står för difteri-kikhosta-stelkramp) sprutor och influensasprutor är normala IM-injektioner. Några sprutor kan ges under huden. Denna typ av spruta kallas subkutan injektion. Det är OK för människor med FOP att få subkutana injektioner. Jag fick två MMR- (mässling-påssjuka-röda hund)sprutor under huden. När människor i min omgivning fick mässling, tyckte min doktor det var bättre att jag fick subkutana MMR-sprutor än att få mässlingen. Jag fick inga skador av MMR-sprutorna.

Människor med FOP ska inte ha novokainsprutor i munnen. Det kan göra att FOP-ben börjar växa i käken, vilket kan hindra dig från att gapa lika mycket som tidigare. Tandläkaren kan stryka på medicin eller låta dig andas in en gas som gör dig sömning. Dessa åtgärder kan hindra smärta, om du behöver göra en fyllning i en tand och det skadar inte din FOP.

Om du behöver testa ditt blod eller behöver en IV (intravenös injektion), ska läkaren vara försiktig så att nålen inte går in i musklerna.

Ingen ska hålla i dina armar eller ben och försöka töja dem. Du kan töja dina egna muskler genom att röra på dina armar och ben så brett eller högt som du kan. Men ingen annan person ska hålla din kropp och försöka töja den på ett sådant sätt som du inte själv kan röra dig. Aktiv töjning där du själv rör på dina muskler är bra för dig. Men passiv töjning, om någon försöker töja din kropp, mer än du kan töja själv, kan förvärra din FOP.

FOP är en knepig sjukdom. Ibland växer FOP-ben när du bara slår dig det allra minsta. Men ibland kan du slå dig illa, men inga nya FOP-ben växer. Det finns t.o.m. tillfällen då FOP-ben växer utan att du vet att du slagit dig över huvud taget. Försök att komma ihåg att det inte är ditt fel när du får ett uppflammande, man kan inte få FOP att starta eller sluta. Eftersom det faktiskt inte är någonting du kan göra för att få FOP-benen att sluta växa, försök att inte vara så rädd att bli skadad, att du inte provar på något nytt eller roligt.

FOP är bara en sak med dig. Du behöver inte låta den styra hela ditt liv!