

FIBRODYSPLASIA OSSIFICANS PROGRESSIVA Sastanak u KB "Sestre Milosrdnice"

Fibrodysplasia ossificans progressiva (FOP) rijetka je autosomno dominantna nasljedna bolest vezivnog tkiva karakterizirana recidivirajućim epizodama bolnih oteklina mekih tkiva i razvojem tumoroznih tvorbi u potkožnom i mišićnom tkivu. U podlozi ove bolesti jest progredirajuća osifikacija poprečnoprugastih mišića, ligamenata, fascija, aponeuroza, tetiva i zglobnih čahura. Bolest najčešće počinje u djetinjstvu, između 2. i 6. godine života, iako deformiteti lokomotornog sustava mogu biti izraženi i prilikom rođenja, npr. prirođene anomalije stopala. Učestalost je izrazito niska, jedan slučaj na 1.500.000 ljudi; u cijelom je svijetu opisano tristotinjak oboljelih. U Republici Hrvatskoj registrirane su četiri osobe oboljele od FOP-a. Mehanizam nastanka ove bolesti nije u potpunosti poznat. Posljednja molekularna istraživanja mapirala su FOP na kromosom 2q23-24. Klinički, bolest je karakterizirana bolnim i osjetljivim induracijama u mekom tkivu, a najčešće se javljaju u području paravertebralnih mišića i mišića ramenog ili zdjeličnog obruča. Neki od mekotkivnih indurata vremenom podliježu osifikaciji, što može zahvatiti ligamente, tetive i fasciju. Zbog opsežnih osifikacija razvijaju se brojni deformiteti, uključujući one prsnog koša te skolioza torakalne kralježnice. Uzročnog liječenja nema, a cilj je održati pokretljivost bolesnika što je moguće duže.

U svijetlu novijih spoznaja o etiopatogenezi FOP-a, 4. svibnja 2006. godine, u Klinici za reumatologiju, fizikalnu medicinu i rehabilitaciju KB "Sestre Milosrdnice" održan je stručni sastanak. Nakon uvodne riječi

doc.dr.sc. Simeona Grazia, predstojnika Klinike za reumatologiju, fizikalnu medicinu i rehabilitaciju KB "Sestre Milosrdnice" i koordinatora tima koji okuplja liječnike različitih struka radi pomoći oboljelima od FOP-a, prof. dr.sc. Slobodan Vukičević i dr. Lovorka Grgurević, iz Laboratorija za kalcificirana tkiva Zavoda za anatomiju MF Sveučilišta u Zagrebu, upoznali su sudionike s najnovijim rezultatima istraživanja etiopatogeneze FOP-a koje je proveo prof. Kaplan iz SAD-a sa suradnicima. Doc.dr.sc. Dragan Primorac, ministar znanosti, obrazovanja i sporta Republike Hrvatske, čije područje djelovanje obuhvaća i prirodne bolesti kostiju, održao je predavanje o spoznajama vezanim uz osteogenesis imperfecta, bolesti koja se klinički drukčije prezentira, ali u kojoj također postoje promjene koštanog metabolizma što može biti korisno u proučavanju FOP-a. Ministar je pružio punu podršku i poticaj istraživanjima koja se provode, a sa ciljem što skorijeg otkrivanja odgovarajućih lijekova koji bi usporili osifikaciju i smanjili kliničke smetnje bolesnicima s FOP-om. Sastanku su prisustvovala i tri bolesnice B.C., I.F. i K.P. koje su nazočne upoznale sa svojom životnom pričom i brojnim problemima s kojima se oboljeli od FOP-a susreću.

Ovaj je sastanak imao višestruko značenje: upoznati se s najnovijim rezultatima u istraživanju FOP-a, razgovarati s bolesnicima i upoznati se s njihovim svakodnevnim problemima i potrebama s naglaskom na interdisciplinarnom liječenju koje se i provodi u KB "Sestre Milosrdnice".

dr. Frane Grubišić