


	<b>DISPLASIA FIBROSA</b>		CODIGO <b>05-1-OD-003</b>	 <b>SOCIMÉDICOS</b> <small>Sociedad Corporativa de Promoción y Servicios Médicos S.A.S</small>
	TIPO DE DOCUMENTO	AREA RESPONSABLE MISIONAL	VERSION 1	
			VIGENTE	

## CONTENIDO

1. Objetivo
2. Introducción
3. Definición
4. Pronostico
5. Tratamiento quirúrgico
6. Tratamiento no quirúrgico
7. Bibliografía

	<b>DISPLASIA FIBROSA</b>		CODIGO <b>05-1-OD-003</b>	 <b>SOCIMÉDICOS</b> <small>Sociedad Corporativa de Promoción y Servicios Médicos S.A.S.</small>
	TIPO DE DOCUMENTO	AREA RESPONSABLE MISIONAL	VERSION 1	
			VIGENTE	

### OBJETIVO:

Documentar y orientar al personal de salud asistencial sobre la Displasia fibrosa; con el fin de tener una guía rápida de consulta para aplicar el proceso de atención en el servicio de cirugía al paciente que lo requiera y así brindar una atención segura

### Introducción

La displasia fibrosa es una enfermedad poco frecuente y ocurre típicamente en la adolescencia, aunque una cuarta parte de las lesiones se dan en los adultos. Parece ser que los niños que la presentan a una edad más joven tienen ligeramente un peor pronóstico, con afectación más extensa y un predominio más alto de fracturas o dolor óseo. Tiene un ligero predominio por las mujeres.



Y tiene una presentación poliostótica en una cuarta parte de los pacientes. Una combinación rara que consiste en pubertad precoz, enfermedad poliostótica, y manchas café con leche en la piel constituyen el síndrome de Albright.

### Definición

La **displasia fibrosa** es una enfermedad ósea en la que el tejido cicatricial (fibroso) se desarrolla en lugar de un hueso normal. A medida que el hueso crece, el tejido fibroso se expande, lo que debilita el hueso. La displasia fibrosa puede causar que el hueso afectado se deforme y se vuelva más susceptible a la fractura.

La displasia fibrosa puede ocurrir en cualquier parte del esqueleto, pero los huesos del cráneo, muslo, pantorrilla, costillas, pelvis y parte superior del brazo se ven afectados con mayor frecuencia. La displasia fibrosa no es una forma de cáncer y no aumenta la susceptibilidad de una persona para el cáncer.

Este tumor es normalmente un monostótica (solitario) tumor que se presenta durante los períodos de crecimiento óseo en niños mayores y adolescentes, y crece lentamente. Monostótica cuenta displasia fibrosa de 75 a 80% de los casos. Displasia fibrosa poliostótica puede presentarse como lesiones múltiples en los huesos adyacentes. Representa el 7% de los tumores óseos benignos. La mayoría de los pacientes son diagnosticados con displasia fibrosa en las tres primeras décadas de la vida. Los casos de displasia fibrosa poliostótica suelen ser diagnosticados en la primera década de la vida. Las hembras y los machos se ven igualmente afectados. La displasia fibrosa puede ocurrir en cualquier parte, pero generalmente se encuentra en el fémur proximal, tibia, húmero, costillas y huesos craneofaciales en orden decreciente de incidencia deformidades del esqueleto se puede producir como consecuencia de repetidas fracturas patológicas a través del hueso afectado

	<b>DISPLASIA FIBROSA</b>		CODIGO <b>05-1-OD-003</b>	 <b>SOCIMÉDICOS</b> <small>Sociedad Científica de Pediatría y Geriatría S.A.S.</small>
	TIPO DE DOCUMENTO	AREA RESPONSABLE MISIONAL	VERSION 1	
			VIGENTE	

Poliostótica: casos puede afectar a múltiples huesos adyacentes o en las extremidades múltiples.

### **Pronostico**



El pronóstico total para un paciente que tiene displasia fibrosa depende de la severidad de la afectación que está relacionada con la implicación de huesos individuales y el número total de sitios de la lesión. El pronóstico es bueno para un típico niño que tiene una lesión monostótica, en que el dolor normalmente puede mitigarse con la fijación interna profiláctica. Mientras se ha informado en la literatura el desarrollo de osteosarcoma secundario en un segmento displásico fibroso de hueso, es un problema raro. Radiográficamente se demuestra el desarrollo de osteosarcoma de la displasia fibrosa por la corrosión progresiva del hueso o clínicamente, por una masa de tejidos blandos, o ambos, y por el aumento del dolor del hueso. El método de tratamiento debe seleccionarse cuidadosamente según la severidad de afectación y los resultados radiográficos y clínicos de cada paciente.

### **Tratamiento**

El tratamiento de la displasia fibrosa sigue siendo una tarea desafiante en niños y adultos. El paciente típico que tiene una lesión monostótica grande, dolorosa o poliostótica normalmente se beneficia de la fijación intramedular de ese segmento óseo. Se requiere una biopsia en la mayoría de las situaciones. El curetaje se asocia con una proporción muy alta de repetición local y por consiguiente, normalmente no se recomienda. Así, se tratan típicamente mejor las lesiones de displasia fibrosa con biopsia seguida por algún tipo de injerto cortical o fijación del implante para estabilizar el segmento del hueso largo. En el fémur, esto se logra con un injerto cortical de peroné o un clavo femoral encerrojado, dependiendo de la edad del paciente. El niño con una lesión grande tendrá una deformidad dolorosa progresiva, continuada, y pueden requerirse intervenciones múltiples. Esto es sobre todo cierto para los pacientes con enfermedad severa.

Los adultos pueden experimentar hipoxemia intra-operatoria y desvíos durante la cirugía (debido a shunts AV), y que estos pacientes pueden beneficiarse intraoperatoriamente de la monitorización. La meta del tratamiento es la prevención de la deformidad y la fractura. El tratamiento de la displasia fibrosa implica el fortalecimiento y enderezamiento del hueso afectado.

La resección y el curetaje no están indicados, ya que el hueso displásico normalmente recidiva. La proporción de recurrencia con el curetaje simple e injerto de hueso, especialmente en el grupo de edad pediátrico es alto. Las lesiones grandes con deformidad angular son enderezada mejor e injertadas con hueso cortical.



	<b>DISPLASIA FIBROSA</b>		CODIGO <b>05-1-OD-003</b>	 <b>SOCIMÉDICOS</b> <small>Sociedad Corporativa de Promoción y Servicios Médicos S.A.S.</small>
	TIPO DE DOCUMENTO	AREA RESPONSABLE MISIONAL	VERSION 1	
			VIGENTE	

El hueso cortical probablemente es menos resorbido que el esponjoso y más probablemente, proporcionara un apoyo estructural permanente. Este es mejor realizarlo usando autoinjertos de hueso cortical (tomado del peroné), que mínimamente remodela después de la incorporación. El injerto con hueso cortical es particularmente apropiado para el manejo de las lesiones en las áreas de tensión altas como el cuello femoral. Los métodos de tratamiento alternativos son la reconstrucción con aloinjerto de hueso cortical o fijación con un clavo intramedular;

### **Tratamiento no quirúrgico**

El tratamiento médico puede incluir el pamidronato disódico, que está indicado, sobre todo en el tratamiento de la hipercalcemia en pacientes con enfermedad de Paget y neoplasias malignas. El Pamidronato no está indicado en el tratamiento de la displasia fibrosa, pero los estudios recientes y ensayos clínicos preliminares han demostrado que las infusiones intravenosas múltiples de esta droga pueden aliviar el dolor óseo asociado a la enfermedad y en algún caso mejoran el aspecto radiográfico. El ejercicio y la actividad física es importante para evitar el aumento del peso y preservar la movilidad articular.

El tratamiento con radioterapia no se ha mostrado eficaz en la erradicación de la enfermedad y puede conducir a la transformación maligna.

	<b>DISPLASIA FIBROSA</b>		CODIGO <b>05-1-OD-003</b>	 <b>SOCIMÉDICOS</b> <small>Sociedad Colombiana de Oncología y Geriátrica S.A.S</small>
	TIPO DE DOCUMENTO	AREA RESPONSABLE MISIONAL	VERSION 1	
			VIGENTE	

### **Bibliografía**

<http://displasia.org/fibrosa/>

<http://www.bonetumor.org/es/tumors-fibrous-tissue/displasia-fibrosa>

INC. Registro Anual de Cáncer, Instituto Nacional de Cancerología. Santafé de Bogotá, 1998.