

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA

FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

ALTERNATIVAS EN EL TRATAMIENTO DE DISPLASIA FIBROSA

Estudio descriptivo, retrospectivo realizado en expedientes de pacientes atendidos en el Hospital Nacional de Ortopedia Dr. Jorge Von Ahn durante el periodo de febrero de 1982 a febrero del 2001.

Tesis

Presentada a la Honorable Junta Directiva de la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad de San Carlos de Guatemala

Por

AAMERICA CECILIA CASTILLO LOPEZ

En el acto de su investidura de:

MEDICA Y CIRUJANA

Guatemala, mayo de 2001

INDICE

	Página
I. INTRODUCCION	1
II. DEFINICIÓN Y ANÁLISIS DEL PROBLEMA	2
III. JUSTIFICACION	3
IV. OBJETIVOS	4
V. REVISION BIBLIOGRAFICA	5-15
VI. MATERIALES Y MÉTODOS	16-20
VII. PRESENTACION DE RESULTADOS	21-35
VIII. ANÁLISIS Y DISCUSION DE RESULTADOS	37-39
IX. CONCLUSIONES	40
X. RECOMENDACIONES	41
XI. RESUMEN	42
XII. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS	43-44
XIII. ANEXOS	45-65

I. INTRODUCCION

La Displasia Fibrosa es un proceso benigno de naturaleza probablemente malformativa caracterizada por la presencias de tejido fibroso conectivo, con una disposición arremolinada característica

II. DEFINICION Y ANALISIS DEL PROBLEMA

Según la Organización Mundial de la Salud –OMS- la Displasia Fibrosa se define como : “Un proceso benigno de naturaleza probablemente malformativa, caracterizado por la presencia de tejido fibroso conectivo con una disposición arremolinada característica y en el que se encuentran trabéculas de hueso inmaduro no laminar”. (6)

En 1938 Lichtenstein describió la Displasia Fibrosa como entidad definida de etiología desconocida comprometiendo varios huesos (poliostótica). En 1942 Lichtenstein y Jaffe, informaron la existencia de varias manifestaciones, formas solitarias (monostóticas) y múltiples (poliostóticas) acompañada de síntomas y signos extraesqueléticos, pigmentaciones cutáneas café con leche, más común en forma poliostótica. Algunas formas más severas de la enfermedad pueden ir acompañadas de disfunción endocrina (pubertad precoz en las mujeres) Síndrome de McCUNE Albright. (6)

La etiología no es bien conocida y el tratamiento es muy variado, dependiendo algunas veces de la sintomatología y de los hallazgos encontrados. El tratamiento puede ser en general médico y quirúrgico. Encontrándose en el tratamiento quirúrgico distintas técnicas de tratamiento dentro de las que se puede mencionar el curetaje, la colocación de injertos, la fijación, colocación de material de osteosíntesis, osteotomías. En éste trabajo se investigaron las diferentes alternativas de tratamiento que se realizaron en el Hospital de Ortopedia Dr. Jorge Von Ahn, durante los últimos 19 años en los pacientes con diagnóstico de Displasia Fibrosa.

III. JUSTIFICACION

La Displasia Fibrosa representa el 2.5% de los trastornos óseos y el 7% de los tumores benignos del hueso, es además una patología que se encuentra en niños y adultos jóvenes, quienes constituyen la base de la pirámide en la población guatemalteca. La Displasia Fibrosa es un tipo de tumor óseo benigno que rara vez progresiona a la malignidad y en muy pocas ocasiones pudiera causar la muerte. Sin embargo si no se trata puede afectar seriamente la calidad de vida de las personas que la padecen, causándoles desde dolor hasta impedimento al caminar, convirtiendo de ésta manera la vida de una persona útil a la sociedad en un calvario para la persona que la padece y una carga para la familia y la sociedad.

Durante varios años han existido diferentes técnicas de tratamiento quirúrgico en la Displasia Fibrosa, pero no contamos con estadísticas que nos demuestren cuáles han tenido mejores resultados. Además actualmente se ha estudiado, sobre todo fuera del país, el tratamiento médico de la Displasia Fibrosa, el cual no se ha investigado extensamente, por lo que tampoco existen estadísticas significativas. Pero sí existen varios estudios que apoyan su uso en dicha patología. En el Hospital Nacional de Ortopedia Dr. Jorge Von Ahn se han visto casos a lo largo de su existencia, por lo que en este trabajo se conocieron las alternativas de tratamiento brindado a los pacientes con Displasia Fibrosa que asistieron a dicho centro y con esto se dejó un documento que orienta tanto a estudiantes de medicina en general, residentes de ortopedia y a especialistas en la materia sobre qué técnicas se han utilizado y los resultados que se obtuvieron con las mismas.

IV. OBJETIVOS

A. GENERAL :

Conocer las alternativas en el Tratamiento de la Displasia Fibrosa en los pacientes atendidos en el Hospital Nacional de Ortopedia Dr. Jorge Von Ahn, durante el período de Febrero de 1982 a Febrero del 2001.

B. ESPECIFICOS :

1. Determinar la edad y sexo más afectado.
2. Identificar la sintomatología por la que los pacientes consultaron inicialmente al citado hospital.
3. Identificar los hallazgos físicos variados, manifestados por las deformidades diversas.
4. Señalar factores de riesgo relacionados con la Displasia Fibrosa.
5. Identificar hallazgos de gabinete relacionados y comúnmente utilizados en el diagnóstico y seguimiento de la Displasia Fibrosa.
6. Identificar y clasificar el tipo de Displasia Fibrosa más frecuente.
7. Describir los diversos tipos de tratamiento utilizados en pacientes con Displasia Fibrosa.
8. Comparar alternativas en el tratamiento de Displasia Fibrosa.

9. Describir las complicaciones y el pronóstico en dichos pacientes.

V. REVISION BIBLIOGRAFICA

A. DISPLASIA FIBROSA

1. Sinónimos :

- Displasia Fibrosa Monostótica.
- Displasia Fibrosa Poliostótica.
- Enfermedad de Jaffe Lichenstein.
- Osteofibrosis.
- Displasia Fibrosa Juvenil.
- Hiperplasia Fibrosa Idiopática.
- Síndrome de McCUNE-Albright

2. Historia :

En el pasado, fueron dados algunos nombres a esta entidad, tales como osteítis congénita fibrosa (Frägenheim 1921) ; poliostótica (Lichtenstein 1938) ; en 1942 Lichtenstein y Jaffé informaron la existencia de signos extraesqueléticos ; fibroma osteogénico (Kempson 1966) ; displasia fibrosa intracortical (Johnson 1972) ; defecto fibroso congénito (Semian 1973) ; fibroma osificante de los huesos largos (Goergen 1977). El término displasia osteofibrosa fue propuesto por Campanacci en 1976 por la lesión de origen congénito. Por eso fue dado el nombre de Síndrome de Campanacci.

3. Definición :

- Proceso benigno de naturaleza probablemente malformativa caracterizada por la presencia de tejido fibroso conectivo con una disposición arremolinada característica y en el que se encuentran trabéculas de hueso inmaduro no laminar. (6)
- Lesión pseudotumoral benigna que debe ser considerada como una detención localizada del crecimiento ; posee todos los componentes del hueso normal, pero no muestra signos de diferenciación hacia estructuras maduras. (10)

4. Etiología :

No se conoce la causa exacta de la Displasia Fibrosa, pero estudios recientes indican que puede ser causada por anomalías químicas en una proteína del hueso. La anomalía química ocurre por una mutación en la estructura del gen que produce la proteína. También se ha pensado que pueda ser un desorden congénito. La escuela de medicina del Johns Hopkins ha demostrado que en algunos casos las lesiones son asociadas con mutaciones

genéticas, causando incremento en la actividad de una proteína llamada alfa G. (14, 20)

5. Epidemiología :

La Displasia Fibrosa es usualmente diagnosticada en niños y adultos jóvenes. Si la enfermedad afecta más de un hueso, se presenta con mayor frecuencia antes de los 10 años de edad. Algunos autores mencionan que no hay preferencia de sexo ni de raza. (20) Mientras otros mencionan que se presenta en mujeres en la proporción de 2-3 a 1. (6)

La Displasia Fibrosa representa el 2.5% de los trastornos óseos y el 7% de los tumores benignos del hueso.

6. Clasificación :

Se puede clasificar en tres grupos :

a) Monostótico :

En el cual está afectado solo un hueso.

b) Poliostótico :

En el cual está afectados varios huesos.

c) Poliostótico asociado con anomalías endócrinas (pubertad precoz, maduración prematura del esqueleto o hipertiroidismo) conocida como **Síndrome de McCUNE Albright.**

a) Displasia Fibrosa Monostótica :

Produce del 70% al 80% de todos los casos. Aparece con igual frecuencia en todos los sexos, generalmente en los primeros años de la adolescencia, y puede dejar de crecer cuando se cierran las placas epifisiarias. (Para ilustración ver anexo No. 2 , figs. 1-4)

Las localizaciones más frecuentes son por orden descendente, las costillas, el fémur, la tibia, la mandíbula, la bóveda craneal y el húmero. (10)

b) Displasia Fibrosa Poliostótica :

La que no se acompaña de disfunción endócrina presenta el 27% de los casos. Aparece en sujetos algo más jóvenes que la forma monostótica y puede seguir dando problemas hasta bien entrada la vida adulta. Arriba del 75% del

esqueleto puede estar afectado. Los huesos afectados son, por orden descendente de frecuencia, el fémur, el cráneo, la tibia, el húmero, las costillas, el peroné, el radio, el cúbito, la mandíbula y las vértebras. Existe afectación craneofacial en el 50% de los pacientes con un número medio de huesos involucrados y en el 100% de los que muestran una enfermedad esquelética generalizada. (Para ilustración ver anexo No. 2, figs. 5-13). (10, 14)

c) Síndrome de McCUNE Albrighth o Displasia Fibrosa Osea Difusa:

Este síndrome está constituido por una triada que además de incluir la **displasia fibrosa poliostótica**, incluye : pigmentación en la piel llamada **manchas café con leche**, y alteraciones endócrinas sobre todo la **pubertad precoz** y produce el 3% de todos los casos. (Para ilustración ver anexo No. 3 figs. 1A y 1B)

Respecto a las endocrinopatías, algunos autores mencionan que se deben a una mutación somática (no hereditaria) que se produce durante la embriogénesis y pueden corresponder a pubertad precoz, hipertiroidismo, adenomas hipofisiarios secretores de hormona de crecimiento e hiperplasia suprarrenal primaria con síndrome de Cushing. La mutación afecta al gen que codifica una proteína estimuladora de unión al nucleótido guanina y conlleva un exceso de producción de adenosina monofosfato cíclico, con la consiguiente hiperfunción glandular endócrina.

Otros autores piensan que la pubertad precoz verdadera tiene su causa en la deformación de los huesos de la base del cráneo, que debido a un efecto de compresión local estimula la región hipotalámica. (3,10, 14)

7. Histopatología :

Macroscópicamente, las lesiones de la displasia fibrosa son de localización intramedular y están bien circunscritas. Su tamaño es muy variable ; las más grandes expanden deforman el hueso. Están constituidas por un color blanco tostado, granujiento, formado por trabéculas curvas de hueso no laminar rodeadas por cierta cantidad de proliferación fibroblástica. Las formas de las trabéculas han sido comparadas con letras chinas y el hueso carece de ribete

osteoblástico. En alrededor del 20% de los casos se encuentran también nódulos de cartílago hialino, con aspecto de placa de crecimiento desorganizada. La degeneración quística, la hemorragia y los macrófagos espumosos son así mismo hallazgos frecuentes. (10, 15)

Los huesos afectos muestran un ensanchamiento considerable del conducto medular con adelgazamiento de la cortical. El conducto medular puede ser

invadido por un grueso tejido fibroso blanco que contiene zonas diseminadas de cartílago hialino.

Se observan formaciones pseudoquísticas del hueso llenas de tejido fibroso blanco grisáceo que contiene islotes de tejido cartilaginoso en el que puede haber zonas calcificadas y osificadas, no existen signos de reacción inflamatoria. La morfología ósea normal de la cortical y de la medular se altera por una densa reacción de tejido fibroso con numerosas células fusiformes que contienen núcleos débilmente teñidos y un tenue reborde citoplástico. El tejido fibroso puede contener pequeñas trabéculas de hueso metaplásico primitivo. La transición de hueso patológico al normal es a menudo brusca. El tejido anormal presenta un aspecto de arenisca debido a la existencia de espículas de hueso primitivo. Pueden encontrarse células gigantes multinucleadas y nidos de células espumosas, en particular dentro de las zonas que están sometidas a degeneración focal. Se encuentran quistes llenos de líquido y limitados por tejido fibroso hialino. (4, 6)

8. Características Clínicas :

En la displasia fibrosa monostótica la lesión suele ser asintomática y se descubre accidentalmente. Sin embargo aunque a menudo es inocua, en algunas ocasiones se produce un gran aumento de tamaño y distorsión del hueso por lo que, si afecta al esqueleto craneofacial, puede desfigurar al paciente. Así mismo se pueden presentar ciertas complicaciones como deformidad progresiva, dolor tumefacción y fracturas recurrentes. Las localizaciones más frecuentes son las regiones proximales del fémur y la tibia. Es importante mencionar que la enfermedad monostótica no evoluciona hacia la forma poliostótica.

La displasia fibrosa poliostótica a menudo sigue un curso agresivo. Puede presentar lesiones óseas osteofibróticas con tendencia a la unilateralidad. Todas las formas de este trastorno tienden a afectar a la cintura escapular y pélvica, a veces con grandes deformidades invalidantes (por ej. Deformidad en cayado de pastor del fémur proximal) y fracturas espontáneas a menudo recidivantes. (4, 6, 10, 17)

El hueso con displasia fibrosa es susceptible a deformidades plásticas y complicaciones como fracturas patológicas.

Las grandes fuerzas de carga que soporta el área de la cadera aumentarán la posibilidad del desarrollo de deformidades. En un estudio realizado por el Dr. Rubén Maenza en el Alfred I. Dupont Intitute y en el servicio de Ortopedia y Trumatología del Hospital Italiano de Buenos Aires, se encontró que existe relación entre la localización de la lesión y tipo de deformidad : lesiones ubicadas en áreas de alto estrés, como el cuello femoral y el área trocantérica, resultaron en severas deformidades, coxa vara, deformidad en “bastón de pastor” o boomerang ; cuando las lesiones se localizaron en el área de bajo estrés, como el área subtrocantérica ocurrió un moderado arqueamiento subtrocantérico. Se vio también que el volumen de la lesión, que está influenciado por la edad del paciente y el tipo de displasia fibrosa también es un factor que determina la severidad de las deformidades. Cuanto más grande es la lesión, mayor es la severidad de la deformidad. (12)

La forma poliostótica puede presentar además de lesiones óseas osteofibróticas con tendencia a la unilateralidad, pigmentación parda no elevada de ciertas zona cutáneas, suele manifestarse en la infancia y es más frecuente en varones que en mujeres con una proporción probable de 4 a 1. Por regla general los niños afectados nacen con zonas pigmentadas pardas de la piel en la región lumbar, cara interna de los muslos o del abdomen. Las zonas de pigmentación, llamadas también **manchas café con leche**, son más frecuentes en las nalgas y en la región lumbar, así como en el cuero cabelludo y cara interna de los muslos. De ordinario están limitadas al mismo lado del cuerpo que las lesiones óseas. Estas con manchas melanósicas múltiples, bien limitadas y de bordes regulares que se detienen en la línea media. Aunque pueden afectarse múltiples huesos, a menudo alcanza mayor intensidad en una pierna, donde provoca deformidad, fracturas y acortamiento grave. Es frecuente la afección craneofacial. El síndrome de McCUNE Albrigth se observa en niñas y ocasiona un desarrollo sexual precoz, cierre prematuro de las epífisis y cortedad de talla. Lesiones melanósicas similares a la forma poliostótica. (6)

9. Características Radiográficas :

Las lesiones son de ordinario predominantemente unilaterales. Casi siempre son múltiples, pero pueden ser únicas y afectar a cualquiera o a todos los huesos largos y planos del esqueleto. Por regla general las epífisis no son atacadas. En los huesos largos hay adelgazamiento y abombamiento de la cortical, juntamente con múltiples zonas radiolúcidas alternadas con otras zonas aumentadas de densidad. Las zonas radiolúcidas no son verdaderos quistes, sino regiones en que el hueso está sustituido por tejido fibroso. Un signo radiológico es el engrosamiento del hueso en la base del cráneo, lo que da lugar a un aspecto parecido al de la leontiasis ósea. Considerada como tipo subclínico de displasia fibrosa y se caracteriza por engrosamiento de las eminencias

parietales y frontales acompañada de hiperplasia de los maxilares, malares o sigomáticos y huesos nasales. Este proceso suele ser unilateral al principio y ocasiona asimetría del cráneo, teniendo carácter progresivo. Estos pacientes suelen quejarse de obstrucción nasal debido a laobliteración de los senos paranasales, maloclusión, exoftalmia y trastornos de los pares craneales de origen compresivo. Otro tipo subclínico de displasia fibrosa es el síndrome conocido con el nombre de **Querubismo**; se trata de una hiperostosis familiar de los maxilares con dentición irregular y prominencia exagerada del cuerpo de los maxilares.

El aspecto típico es el de un área lítica en la cavidad medular de un hueso largo, con aspecto de vidrio esmerilado. A medida que la lesión se expande, erosiona y festonea la cortical, quedando cubierta por cortical restante o por hueso subperióstico neoformado. Habitualmente se forma un contrafuerte óseo en el lado

cóncavo de la lesión, aspecto que es frecuente en la tibia, y que da lugar a la **tibia en sable**. Es común la coxa vara progresiva con lesiones en la porción proximal del fémur, en las formas poliostóticas, dicha porción puede constituir la característica deformidad en **cayado de pastor**. Las alteraciones en el cráneo pueden simular las de la enfermedad de Paget y en ocasiones pueden confundirse ambos procesos. (6)

10. Diagnóstico :

El diagnóstico puede ser :

- **clínico (historia clínica y examen físico)**
- **radiológico**
- **por laboratorio**
- **patológico (biopsia)**

El diagnóstico suele ser tardío, la forma poliostótica suele detectarse en los primeros años de la infancia incluso en la adolescencia, como consecuencia de una fractura espontánea (fracturas que se producen sin una causa aparente, generalmente debidas a una enfermedad ósea) o por la deformidad progresiva de los segmentos óseos afectados por los fibromas (tumor formado por tejido fibroso). En ocasiones estas zonas son dolorosas y aparecen tumefactas. Existe una lesión radiológica característica con ensanchamiento y forma cilíndrica diafisiaria. Las alteraciones radiográficas son progresivas e incluyen la presencia de lesiones osteolíticas expansivas cerradas por una delgada vaina de hueso cortical, algunas veces graves deformidades óseas, frecuentemente en el extremo proximal del fémur. Suelen estar afectados dos o más huesos en la misma extremidad (distribución monomérica), una sola lesión en la extremidad puede asociarse con lesiones incidentales en la hemipelvis, o lesiones esqueléticas difusas con o sin cambios endócrinos. (1, 5, 6)

En la lesión única o solitaria, las manifestaciones clínicas son dolor, fractura o deformidades con ensanchamiento grande. Las manifestaciones cutáneas usualmente no están asociadas con displasia fibrosa monostótica.

En las lesiones múltiples puede observarse distribución segmentaria en una sola extremidad, representando un importante hallazgo clínico y radiológico distintivo. Puede encontrarse deformidades de las extremidades inferiores y discrepancias en la longitud de las piernas, tanto en tibia y en fémur. Fracturas patológicas que pueden sanar con deformidades angulares o cambios en las epífisis de crecimiento.

Es rara la afección de la columna vertebral. El embarazo puede estar asociado con la reactivación de las lesiones quísticas.

El síndrome de Albrigth, caracterizado por osteitis fibrosa diseminada, áreas de pigmentación y disfunciones endócrinas, asociado a pubertad precoz en mujeres. Dentro de las alteraciones endocrinas, en publicaciones recientes incluyen casos de acromegalia, hiperparatiroidismo, hipertiroidismo y síndrome de cushing. Las manifestaciones simples pueden asociarse con sangrado vaginal en las niñas. Los problemas mayores que afectan a los niños son secundarios a varios efectos endocrinológicos en el cuerpo, hábitos y desarrollo sexual precoz, rápida madurez ósea, cierre epifisario temprano y estatura corta resultante. (6)

La displasia fibrosa tiene ciertas características que pueden verse en placas de rayos X del esqueleto. El método que tiene mayor sensibilidad para detectar lesiones en el hueso es el scan usando tecnecio. Con esta técnica, las lesiones pueden ser detectadas en una etapa preclínica. La densitometría ósea puede ser una técnica efectiva para el seguimiento de cambios en las lesiones del hueso y enfermedad progresiva o regresión en sitios afectados. La Tomografía Computarizada, es la mejor técnica para el seguimiento de las lesiones en el cráneo. (14)

Cuando existe duda en el diagnóstico, se puede tomar biopsia y hacer estudio patológico de la misma. En algunos pacientes, se ha encontrado elevación de la enzima fosfatasa alkalina ; sin embargo, la elevación de la fosfatasa alkalina no significa siempre que una persona tenga displasia fibrosa. (20)

11. Diagnóstico Diferencial :

- a) **Neurofibromatosis** : Presencia de una mancha difusa, pigmentación semejante a lunar en la axila es característica.

- b) **Quiste óseo solitario :** Encondromatosis, fibromas osificante y no osificante.
- c) **Hiperparatiroidismo :** Enfermedad de Paget.
- d) **Granuloma eosinofílico**
- e) **Enfermedad metastásica**
- f) **Talasemia**
- g) **Condroblastoma** (6, 9)

12. Complicaciones y Pronóstico:

El pronóstico de la displasia fibrosa monostótica es menos complicado. La forma poliostótica se asocia a menudo a enfermedad progresiva y son frecuentes las complicaciones esqueléticas, tales como fracturas recidivantes, deformidad de los huesos largos o afectación desfigurante de los huesos craneofaciales, que a menudo llaman la atención sobre el trastorno a edades tempranas. Una complicación rara, generalmente asociada a la forma poliostótica, es la degeneración maligna de una de las lesiones para producir un osteosarcoma o un histiocitoma fibroso maligno, un fibrosarcoma o un tumor de células gigantes. El riesgo de la transformación neoplásica es mayor en las lesiones radiadas. La transformación sarcomatosa de la DF es poco frecuente, actualmente la incidencia es probablemente menor del 1% y a menudo se produce después de la radioterapia. Se considera que el embarazo es uno de los factores que puede exacerbar la DF, tal vez debido a la presencia de receptores estrogénicos en el tejido fibroso. Aunque la intervención quirúrgica previa no parece ser un factor precipitante al cambio o transformación maligna; ésta última puede ocurrir seguida la irradiación de una lesión benigna previa de displasia fibrosa. (6, 7, 8 10)

Los pacientes jóvenes que tienen DF en varios huesos pueden tener más problemas que los pacientes que tienen menos huesos afectados, ya que éstos últimos tendrán menos síntomas o no tendrán síntomas. (12)

La DF no es usualmente una enfermedad fatal. Se han visto ocasionalmente casos en los que la DF es causa de muerte en un paciente. Un pequeño porcentaje de pacientes con DF han muerto de un tumor maligno del hueso, que evoluciona a un hueso afectado. (20)

Debido a que la DF se ve asociada a desórdenes endócrinos, existe un incremento en la incidencia de muerte súbita causada por arritmias cardíacas. Además entre otras complicaciones podemos mencionar : raquitismo, gigantismo o acromegalia, enfermedad de cushing e hipertiroidismo. (21)

13. Tratamiento :

El tratamiento puede dividirse principalmente en : **médico** y **quirúrgico** mediante la cirugía ortopédica. El tratamiento específico para la displasia fibrosa será determinado por cada médico basado en :

- Sobretodo la historia médica y la salud del paciente.
- La extensión de la enfermedad.
- La tolerancia a medicamentos específicos, procedimientos o terapias.
- Las expectativas del curso de la enfermedad.
- La opinión y preferencia tanto del médico como del paciente.

No existe un tratamiento específico para este desorden, pero el tratamiento puede estar constituido por :

- a) Observación y prevención de las deformidades y fracturas, así como observar y proteger por el desarrollo de desórdenes endócrinos .
- b) Las fracturas patológicas pueden ser manejadas por métodos estándar de acuerdo a los sitios de la fractura. El remodelamiento subóptimo, no remodelará con el tiempo y puede que no sea tolerado.
- c) Tratamiento quirúrgico : El tratamiento quirúrgico es varias veces utilizado para el tratamiento de la displasia fibrosa. En el pasado la terapia
- d) con radiación fue usada también. Debido a la teoría de que puede provocar malignidad, la radiación ya no se debe de usar.

Con pacientes en crecimiento o que padecen lesión poliostótica, el tratamiento quirúrgico está generalmente indicado para corregir la deformidad y disminuir el riesgo de fracturas.

i. Indicaciones :

- 13 - Las fracturas significantes, o que progresan a deformidad ponen en riesgo la integridad del hueso.
 - 14 - Desfiguración cosmética.
 - 15 - Fracturas sintomáticas que causan dolor.
 - 16 - Las fracturas recurrentes usualmente requieren fijación interna con clavos intramedulares e injertos.
- ii.** La progresión de la deformidad de coxa vara : tratadas con cirugía temprana con curetaje e injertos o la osteotomía valgizante o de desplazamiento medial ha sido recomendada.
- iii.** Deformidad en cayado de pastor y coxa vara : tratada con osteotomía y desplazamiento valgus-medial combinada con excisión del tejido lesionado, injerto óseo y fijación interna.

- iv. Deformidades angulares severas : tratadas con osteotomías, cuñas cerradas, injerto óseo y fijación interna.
 - v. Discrepancia en la longitud de las piernas : tratadas con epifisiodesis del miembro contralateral en una edad apropiada o desplazamiento valgus-medial, osteotomía del miembro involucrado si hay una pequeña diferencia y alargamiento por corticotomías con fijadores externos.(15)
 - vi. Algunos otros procedimientos involucrados incluyen :
 - Remover el hueso afectado, seguido de injerto óseo en pacientes con lesiones limitadas.
 - Remover una cuña de hueso con reemplazo de clavos y otros materiales de osteosíntesis e injerto óseo para corregir la deformidad.
 - Remover una cuña de hueso en la tibia con fijación y/o injerto óseo para prevenir una deformidad.

Acerca de los injertos óseos en la Displasia Fibrosa, podemos mencionar las siguientes indicaciones :

- Rellenar las cavidades o defectos.
 - Pontear defectos importantes o establecer la continuidad de huesos largos.
 - Promover la unión o llenar defectos en retraso de consolidación, consolidación viciosa, fracturas recientes u osteotomías.

Los injertos pueden ser de hueso cortical y de hueso esponjoso. Los injertos de hueso cortical son ventajosos en particular para la fijación, en tanto que los injertos de hueso esponjoso se destinan en particular para osteogénesis. La fijación y la osteogénesis pueden combinarse : esta es una de las ventajas primordiales del uso del injerto óseo. Sin embargo, estos dos factores varían de acuerdo con la estructura del hueso.

Los injertos según su fuente pueden dividirse en :

- **Autógenos** : Cuando un paciente es dador de su propio hueso, los injertos se suelen retirar de la tibia, peroné o ilion.
 - **Homólogos** : El injerto homólogo o aloinjerto es el obtenido de otra persona. Si el injerto se retira de un pariente inmediato, se llama injerto **singenesioplástico**.
 - **Heterólogos** : Son los injertos de otras especies, pero se ha comprobado que son insatisfactorios.

Algunas de las técnicas más utilizadas para el uso de injertos en Displasia Fibrosa son la colocación de:

- **Astillas de hueso esponjoso múltiple :** Los segmentos de hueso esponjoso son el mejor material osteógeno que existe. Revisten particular utilidad para llenar cavidades o defectos de quistes, tumores u otras causas, para establecer topes óseos y para cuñas en osteotomías. El ilión es una buena fuente de este hueso y si se desea cierta rigidez y fuerza se pueden dejar los elementos corticales.
- **Injertos hemicilíndricos :** Estos se presentan para obliterar defectos grandes de la tibia y el fémur. Su uso es muy limitado.
- **Transplante de hueso total (16)**

d) Tratamiento médico :

Sobre todo en Francia, existen varios estudios realizados a pacientes con Displasia Fibrosa, en los cuales se ha utilizado el **Pamidronato**, el cual es un medicamento que pertenece al grupo de los bifosfonatos de segunda generación. La capacidad de este medicamento reside en inhibir la resorción ósea sin afectar la

mineralización, así como controlar los niveles de calcio en sangre. No se conoce el mecanismo, pero se cree que el bifosfonato queda integrado en la matriz ósea y que impregna a los osteoclastos durante la resorción. El osteoclasto queda entonces incapacitado y disminuye la resorción. (13)

Las dosis más comúnmente utilizadas de pamidronato han sido infusiones de 180mg iv durante tres días, lo cual equivale a 60mg diarios, la forma de repetir el tratamiento varía de un estudio a otro. La mayoría lo han aplicado cada 6 meses, durante 18 a 48 meses. En otros estudios han utilizado dosis de 30mg en infusiones IV durante tres días. En niños 1mg/Kg diario por 3 días, en infusión IV por 4 a 5 horas repetido 4 veces, durante 12 meses. La decisión de repetir el tratamiento, está basada en los cambios de la fosfatasa alcalina, disminución de calcio sérico y fósforo. (19)

Se ha demostrado que el pamidronato disminuye el dolor óseo, existen cambios radiológicos evidentes como : relleno progresivo de las áreas osteolíticas y aumento del espesor interno de la cortical, disminución de los niveles de FA en suero e hidroxiprolina urinaria.

El alendronato y el residronato son otros dos bifosfonatos de tercera generación. En Guatemala el primero no se encuentra en forma de infusión y el segundo no se encuentra actualmente en ninguna presentación. Próximamente saldrá al mercado el residronato y aunque no se ha estudiado en el tratamiento de Displasia Fibrosa, únicamente en osteoporosis y enfermedad de paget, es muy probable su utilidad en el tratamiento de la DF. (8 , 14)

Se ha tratado de demostrar que el alendronato puede mejorar la calidad del hueso, disminuir el dolor óseo, disminuir las fracturas y si se combina con colocación de injertos óseos, permitirá la regeneración de un hueso de mejor calidad.

e. Ejercicio :

El ejercicio es muy importante para mantener la salud del esqueleto y ejercicios apropiados son recomendados para pacientes con DF. Los ejercicios deben ser supervisados por el médico.

VI. MATERIAL Y METODOS

A. METODOLOGIA :

1. Tipo de estudio :

- a)** De acuerdo a la profundidad : Descriptivo.
- b)** De acuerdo al diseño de la investigación : No experimental.
- c)** De acuerdo a la forma como se recoge la información : Transversal.
- d)** De acuerdo a la ubicación de los datos en el tiempo : Retrospectivo.

2. Selección del objeto de estudio :

Se revisarán los expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de Displasia Fibrosa en el período comprendido de febrero de 1981 a febrero del 2001.

3. Población de estudio :

Se tomaron todos los casos de pacientes que se encontraron con diagnóstico de Displasia Fibrosa en los registros y archivos del Von Ahn, comprendidos entre 01/02/82 al 021/02/01.

4. Criterios :

a) de inclusión :

- i. Todos los casos con diagnóstico clínico, radiológico y/o patológico de Displasia Fibrosa encontrados y comprendidos en el período de estudio.

b) de exclusión :

- i. Todos los casos que no presentaron las características antes mencionadas.
- ii. Expedientes clínicos que no tuvieron bien registradas la mayoría de las variables estudiadas, o que no se encontraron completos.

5. Variables :

Tipo de Variable	Definición Conceptual	Definición Operacional	Escala de Medición	Unidad de Medida
Edad	Tiempo de vida transcurrido desde el nacimiento.	Dato obtenido de la boleta de recolección de datos.	Razon	Años
Sexo	Género que distingue a un individuo.	Masculino o Femenino.	Nominal	Cualitativa
Síntomas	Manifestaciones clínicas que refiere el paciente.	Dolor Deformidad Tumefacción Dificultad para caminar Acortamiento de miembro Otra	Nominal	Cualitativa
Hallazgos	Son todos aquellos aspectos	Deformidad Fractura Tumefacción	Nominal	Cualitativa

físicos	encontrados al examen físico.	Acortamiento de miembro Claudicación Otra		
Procedencia	Lugar donde nació una persona.	Dato obtenido a través de la boleta.	Nominal	Cualitativa
Antecedentes familiares	Evidencia de que existió o existe alguna patología o hallazgo de importancia en la familia.	Dato obtenido a través de la ficha clínica y boleta.	Nominal	Cualitativa
Hallazgos de laboratorio	Datos sobresalientes que se encuentran alterados en los laboratorios de una persona.	Dato obtenido a través de la ficha clínica y la boleta.	Nominal	Cualitativa
Hallazgos Radiográficos	Datos sobresalientes que se encuentran alterados en una radiografía.	Dato obtenido a través de la ficha clínica y la boleta.	Nominal	Cualitativa
Tipo de Displasia Fibrosa	Forma de presentarse de la Displasia Fibrosa.	Monostótica Poliestótica Sx. de McCUNE Albright	Nominal	Cualitativa
Tratamiento Efectuado	Forma en la que se realizó la curación de un paciente.	Médico Medicamentos administrados Quirúrgico	Nominal	Cualitativa

		Curetaje Colocación de injertos Osteotomías Osteosíntesi s Otros		
Complicaciones	Forma en que se puede agravar una enfermedad.	Dato obtenido a través de la ficha clínica.	Nominal	Cualitativa
Pronóstico	Espectativas que tienen acerca de una enfermedad	Bueno o Malo.	Nominal	Cualitativa

6. Instrumento de Recolección :

Primero se buscó en los libros de consulta, sala y servicios los números de registros y se procedió a buscar en el archivo los expedientes. Posteriormente se utilizó la boleta de recolección de datos (incluida en anexos) para la obtención de los mismos.

7. Ejecución de la Investigación :

1	XX
2	XX
A 3	XXX
C 4	XXXXXXX
T 5	XXXX
I 6	XXXXXXXX
V 7	XXX
I 8	XX
D 9	XX
A 10	XXXX
D 11	XXXX
12	XXXX
13	XXXX

1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12 13 14 15 16 17 18 19 20

S E M A N A S

- 1.** Selección del tema del proyecto de investigación.
 - 2.** Elección del asesor y revisor.
 - 3.** Recolección del material bibliográfico.
 - 4.** Elaboración del proyecto, conjuntamente con asesor y revisor.
 - 5.** Aprobación del proyecto por la coordinación de Tesis.
 - 6.** Ejecución del trabajo de campo.
 - 7.** Procesamiento de datos, elaboración de tablas y gráficas.
 - 8.** Análisis y discusión de resultados.
 - 9.** Elaboración de conclusiones, recomendaciones y resumen.
 - 10.** Presentación de informe final para correcciones.
 - 11.** Aprobación de informe final.
 - 12.** Impresión de informe final y trámites administrativos.
 - 13.** Examen público de defensa de la tesis.
- 8. Presentación de los resultados y tipo de tratamiento estadístico :**
Los datos obtenidos fueron ordenados en tablas y gráficas , y luego fueron sometidos a un minucioso análisis.

B. RECURSOS :

1. Recursos Humanos :

- a) Personal médico del hospital.
- b) Personal de archivo médico y de sala de operaciones del Hospital de Ortopedia Dr. Jorge Von Ahn.
- c) Personal de la biblioteca de la Facultad de Ciencias Médicas USAC.
- d) Pacientes con evaluación reciente citados en consulta externa.

2. Recursos Físicos :

- a) Archivo y registro médicos del Hospital de Ortopedia Dr. Jorge Von Ahn.
- b) Biblioteca de la Facultad de Ciencias Médicas USAC.
- c) Computadora e Internet.

3. Materiales :

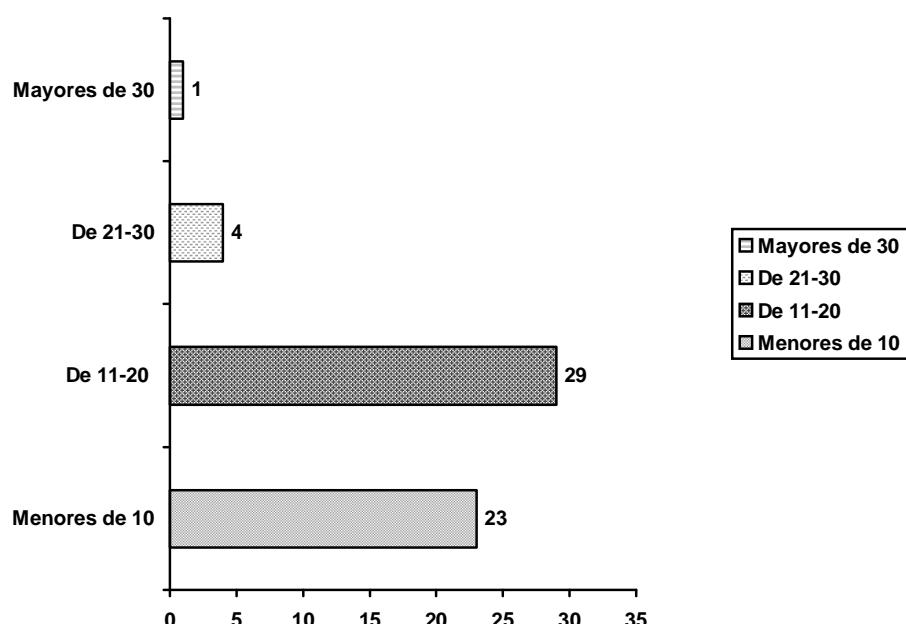
- a) Libros de registro de consulta externa, cirugía y servicios de encamamiento.
- b) Expedientes clínicos.
- c) Radiografías.
- d) Libros, revistas y documentos.
- e) Materiales y equipo de oficina.

VII. PRESENTACION DE RESULTADOS

**ALTERNATIVAS EN EL TRATAMIENTO DE DISPLASIA FIBROSA
HOSP. NACIONAL DE ORTOPEDIA Dr. JORGE VON AHN
FEB. DE 1981 - FEB. DEL 2001**

1) EDAD

Rango de Edad (años)	No. de Pacientes	Porcentaje
Menores de 10	23	40
11-20	29	51
21-30	04	07
Mayores de 30	01	02
TOTAL	57	100

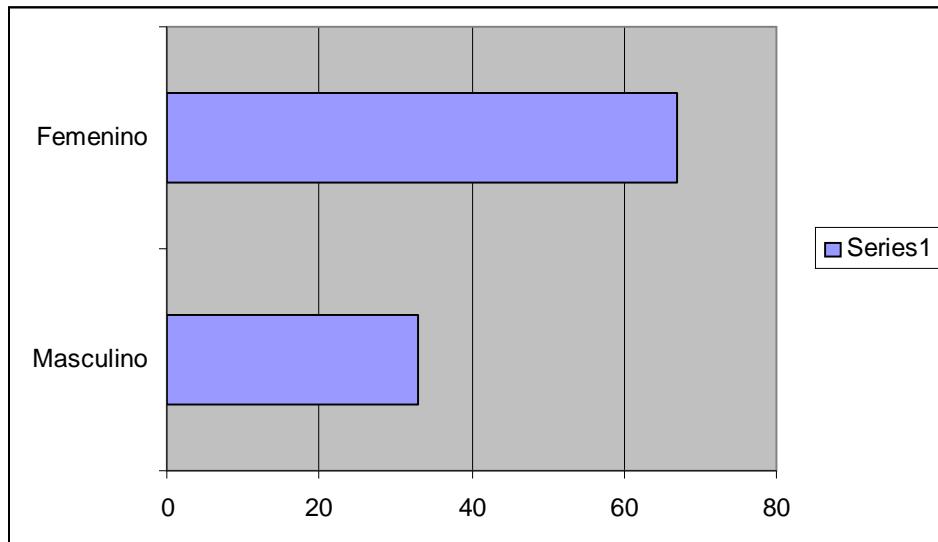


FUENTE: Registros médicos de pacientes con Dx. de Displasia Fibrosa.

ALTERNATIVAS EN EL TRATAMIENTO DE DISPLASIA FIBROSA
HOSP. NACIONAL DE ORTOPEDIA Dr. JORGE VON AHN
FEB. DE 1981 - FEB. DEL 2001

2) SEXO

Sexo	No. de Pacientes	Porcentaje
Masculino	19	33
Femenino	38	67
TOTAL	57	100



FUENTE: Registros médicos de pacientes con Dx. de Displasia Fibrosa.

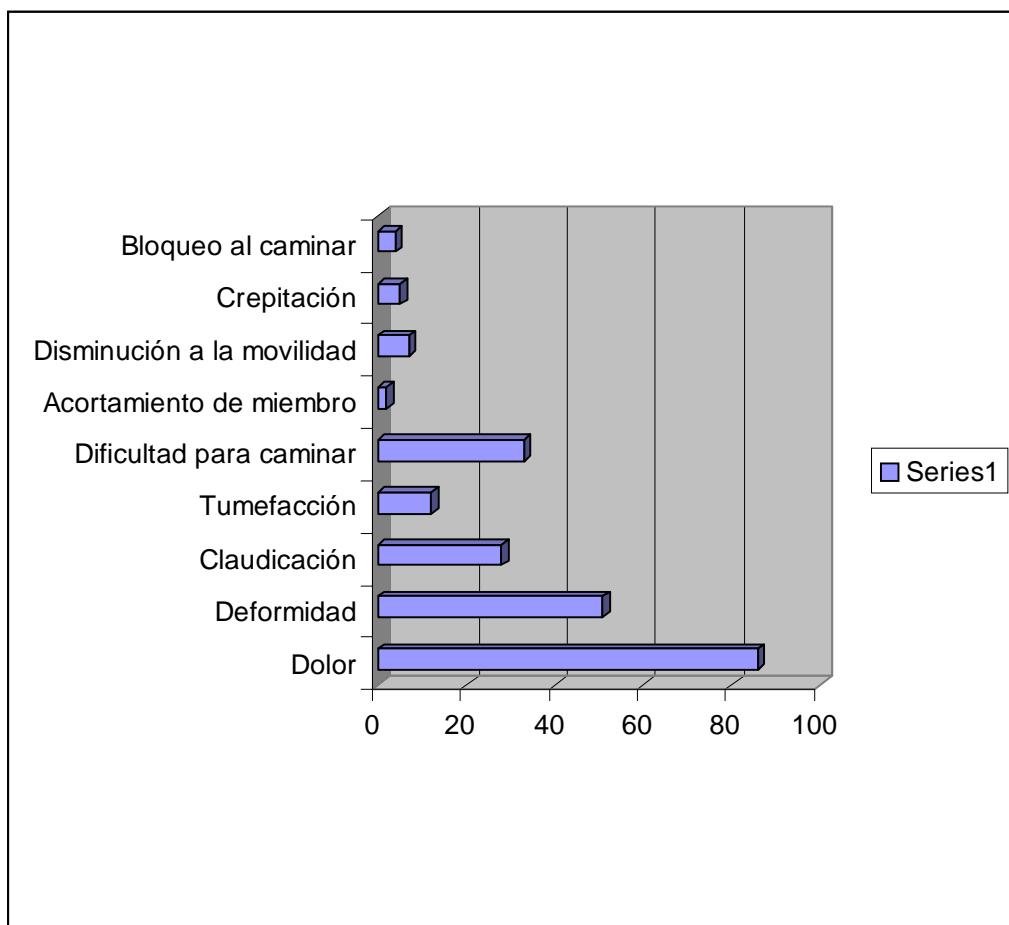
ALTERNATIVAS EN EL TRATAMIENTO DE DISPLASIA FIBROSA
HOSP. NACIONAL DE ORTOPEDIA Dr. JORGE VON AHN
FEB. DE 1981 - FEB. DEL 2001

3) SINTOMAS POR LOS QUE CONSULTARON

Síntomas	No. De Pacientes	Porcentaje
Dolor	49	86
Deformidad	29	51
Claudicación	16	28

Tumefacción	07	12
Dificultad para caminar	19	33
Acortamiento de miembro	12	02
Disminución a la movilidad	04	07
Crepitación	03	05
Bloqueo al caminar	02	04

N=57



FUENTE: Registros médicos de pacientes con Dx. de Displasia Fibrosa.

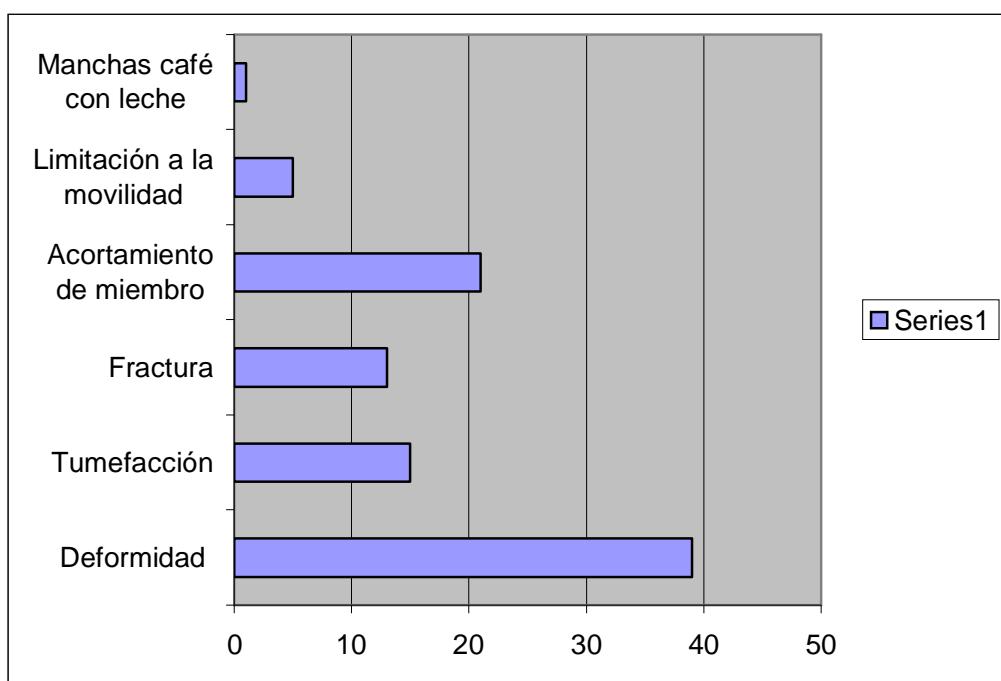
ALTERNATIVAS EN EL TRATAMIENTO DE DISPLASIA FIBROSA
HOSP. NACIONAL DE ORTOPEDIA Dr. JORGE VON AHN
FEB. DE 1981 - FEB. DEL 2001

4) HALLAZGOS FISICOS ENCONTRADOS

Signos	No. de Pacientes	Porcentaje
Deformidad	39	68

Tumefacción	15	26
Fractura	13	23
Acortamiento de miembro	21	37
Limitación a la movilidad	05	09
Manchas café con leche	01	02

N=57



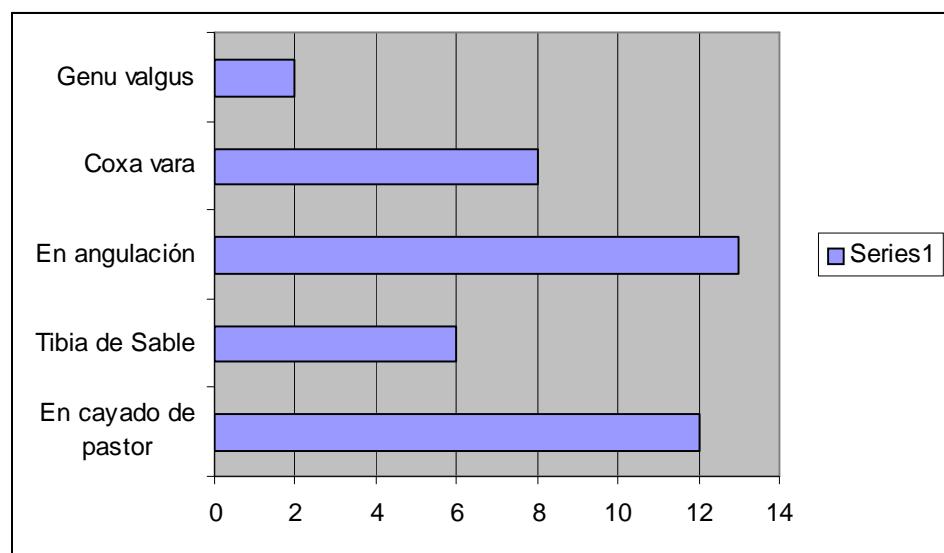
FUENTE: Registros médicos de pacientes con Dx. de Displasia Fibrosa.

**XII. ALTERNATIVAS EN EL TRATAMIENTO DE DISPLASIA FIBROSA
HOSP. NACIONAL DE ORTOPEDIA Dr. JORGE VON AHN
FEB. DE 1981 - FEB. DEL 2001**

5) TIPOS DE DEFORMIDAD

Tipos de Deformidad	No. de Pacientes	Porcentaje
En cayado de pastor	12	21
Tibia de Sable	06	10
En angulación	13	23
Coxa vara	08	14
Genu valgus	02	04

N=57



FUENTE: Registros médicos de pacientes con Dx. de Displasia Fibrosa.

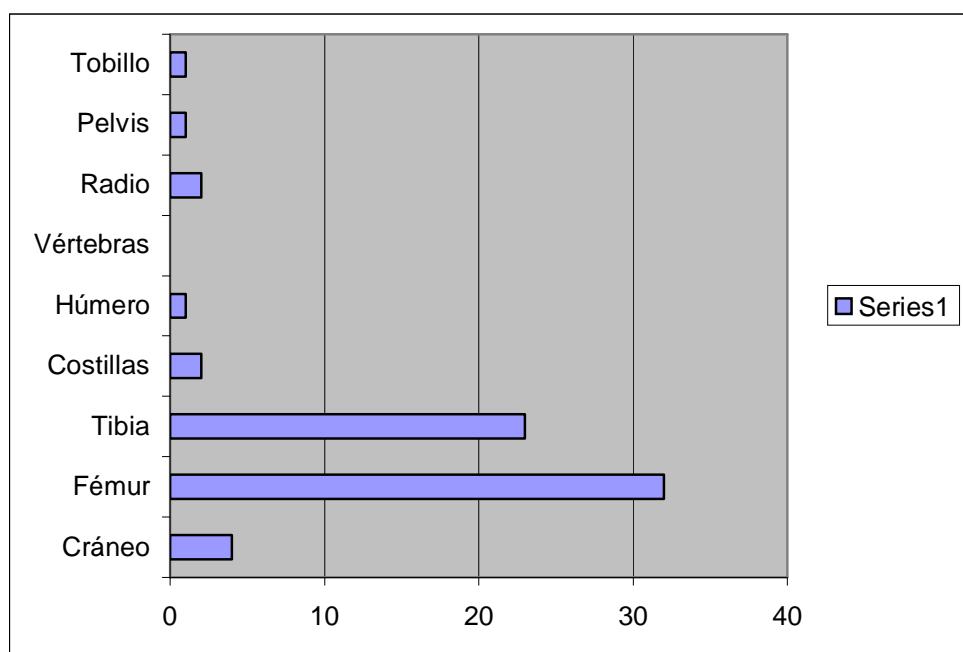
**ALTERNATIVAS EN EL TRATAMIENTO DE DISPLASIA FIBROSA
HOSP. NACIONAL DE ORTOPEDIA Dr. JORGE VON AHN
FEB. DE 1981 - FEB. DEL 2001**

6) SITIO ANATOMICO AFECTADO

Sitio afectado	No. de Pacientes	Porcentaje
Cráneo	04	07
Fémur	32	56

Tibia	23	40
Costillas	02	04
Húmero	01	02
Vértebras	00	00
Radio	02	04
Pelvis	01	02
Tobillo	01	02

N=57



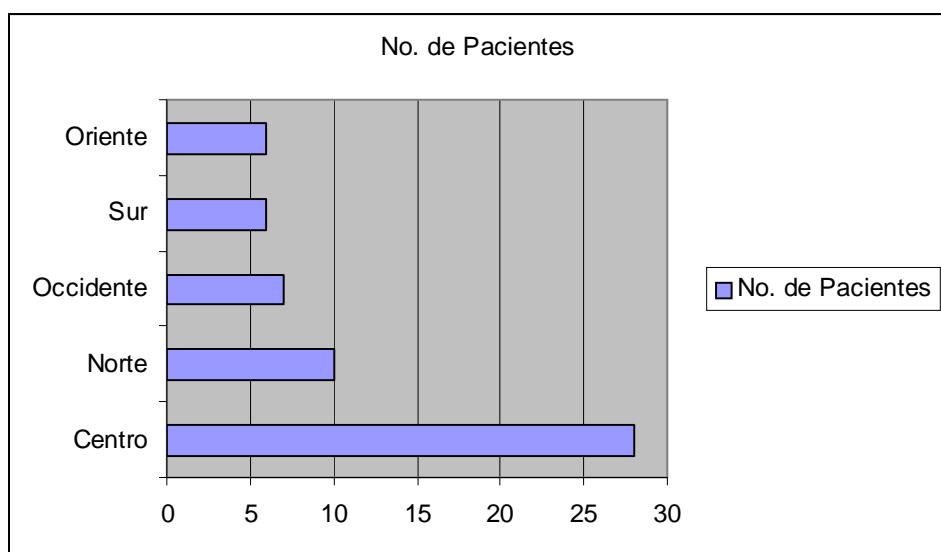
FUENTE: Registros médicos de pacientes con Dx. de Displasia Fibrosa.

**ALTERNATIVAS EN EL TRATAMIENTO DE DISPLASIA FIBROSA
HOSP. NACIONAL DE ORTOPEDIA Dr. JORGE VON AHN
FEB. DE 1981 - FEB. DEL 2001**

7) PROCEDENCIA

Procedencia	No. de Pacientes	Porcentaje
Centro	28	49
Norte	10	18
Occidente	07	13
Sur	06	10
Oriente	06	10

XIII. N=57



FUENTE: Registros médicos de pacientes con Dx. de Displasia Fibrosa.

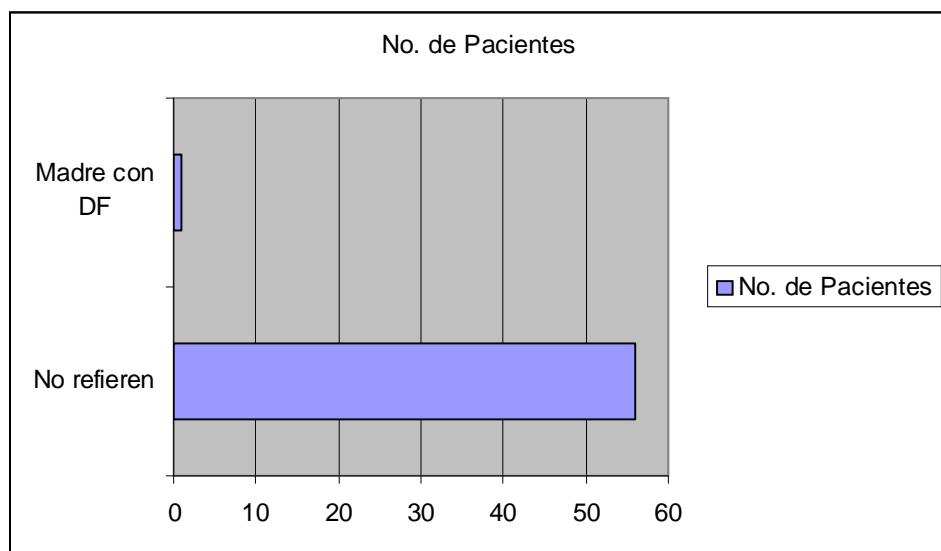
ALTERNATIVAS EN EL TRATAMIENTO DE DISPLASIA FIBROSA
HOSP. NACIONAL DE ORTOPEDIA Dr. JORGE VON AHN
FEB. DE 1981 - FEB. DEL 2001

8) ANTECEDENTES FAMILIARES

Antecedentes	No. de Pacientes	Porcentaje

No refieren	56	98
Madre con DF	01	02
TOTAL	57	100

XIV. N=57



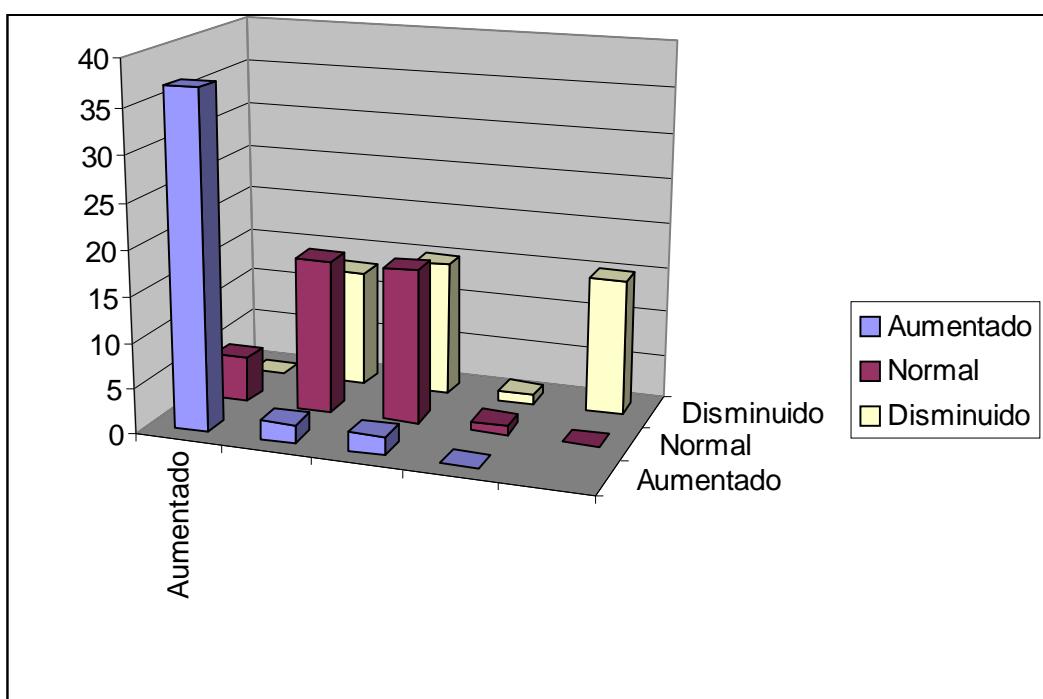
FUENTE: Registros médicos de pacientes con Dx. de Displasia Fibrosa.

**ALTERNATIVAS EN EL TRATAMIENTO DE DISPLASIA FIBROSA
HOSP. NACIONAL DE ORTOPEDIA Dr. JORGE VON AHN
FEB. DE 1981 - FEB. DEL 2001**

9) HALLAZGOS DE LABORATORIO

F.Al			P			Ca			F.Ac.			No tienen
				nl			nl			nl		-
37	5	0	2	17	13	2	17	15	0	1	1	15

N=57



FUENTE: Registros médicos de pacientes con Dx. de Displasia Fibrosa.

ALTERNATIVAS EN EL TRATAMIENTO DE DISPLASIA FIBROSA

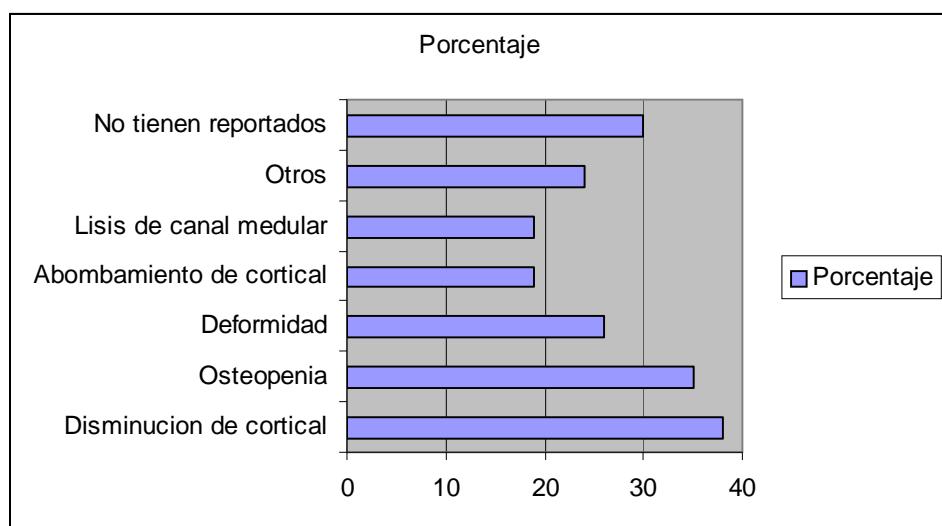
HOSP. NACIONAL DE ORTOPEDIA Dr. JORGE VON AHN

FEB. DE 1981 - FEB. DEL 2001

10) HALLAZGOS RADIOGRAFICOS

Hallazgos	No. de Pacientes	Porcentaje
Disminucion de cortical	22	38
Osteopenia	20	35
Deformidad	15	26
Abombamiento de cortical	11	19
Lisis de canal medular	11	19
Otros	14	24
No tienen reportados	17	30

N=57

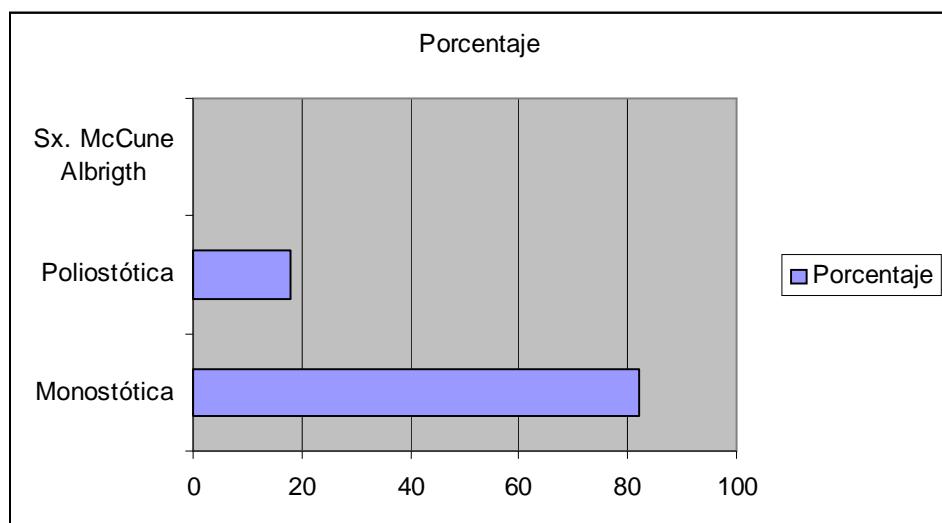


FUENTE: Registros médicos de pacientes con Dx. de Displasia Fibrosa.

**ALTERNATIVAS EN EL TRATAMIENTO DE DISPLASIA FIBROSA
HOSP. NACIONAL DE ORTOPEDIA Dr. JORGE VON AHN
FEB. DE 1981 - FEB. DEL 2001**

11) TIPO DE DISPLACIA FIBROSA

Tipo	No. de Pacientes	Porcentaje
Monostótica	47	82
Poliostótica	10	18
Sx. McCune Albright	00	00
TOTAL	57	100



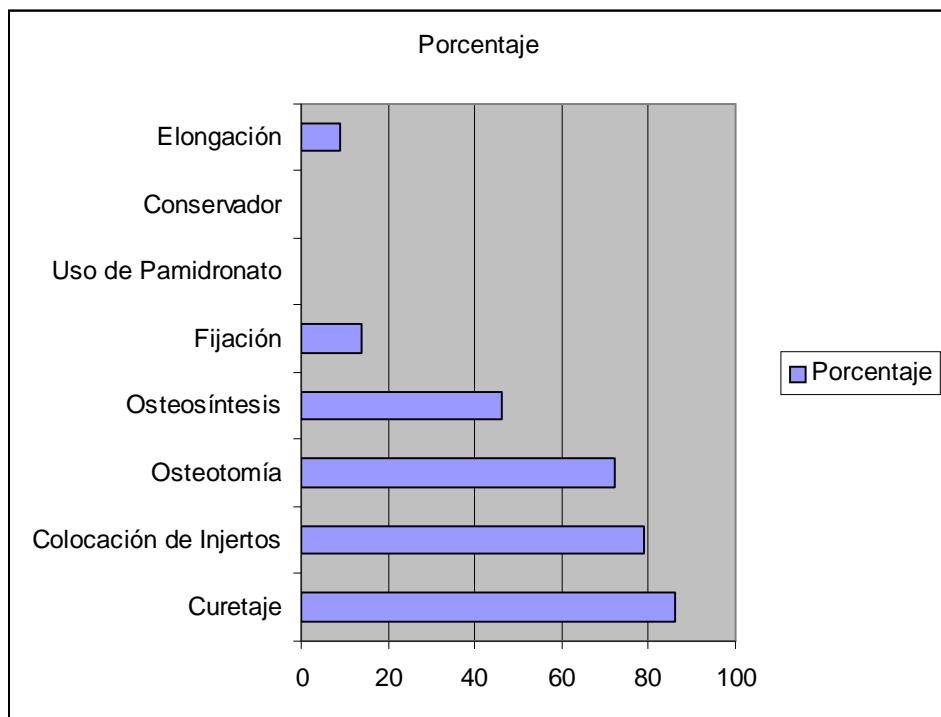
FUENTE: Registros médicos de pacientes con Dx. de Displasia Fibrosa.

**ALTERNATIVAS EN EL TRATAMIENTO DE DISPLASIA FIBROSA
HOSP. NACIONAL DE ORTOPEDIA Dr. JORGE VON AHN
FEB. DE 1981 - FEB. DEL 2001**

12) TRATAMIENTO EFECTUADO

Tratamiento	No. de Pacientes	Porcentaje
Curetaje	49	86
Colocación de Injertos	45	79

Osteotomía	41	72
Osteosíntesis	26	46
Fijación	08	14
Uso de Pamidronato	00	00
Conservador	00	00
Elongación	05	09

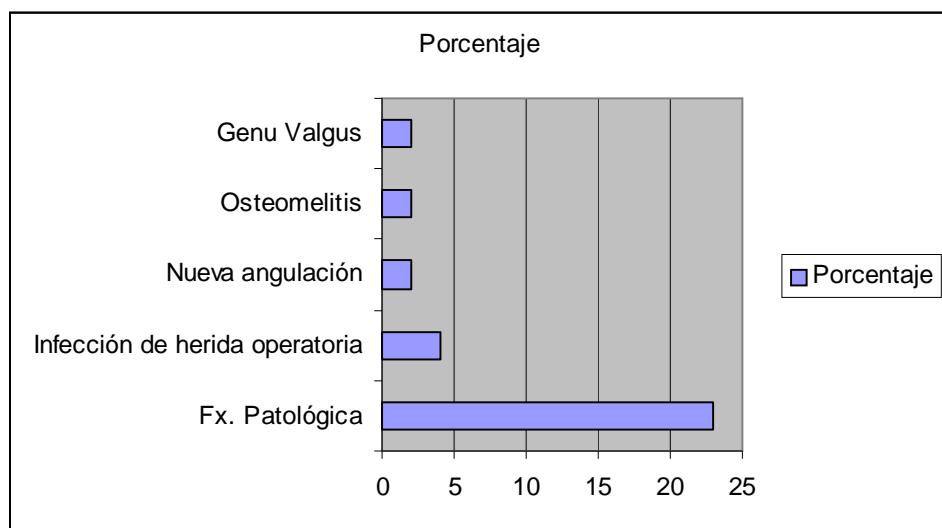


FUENTE: Registros médicos de pacientes con Dx. de Displasia Fibrosa.

ALTERNATIVAS EN EL TRATAMIENTO DE DISPLASIA FIBROSA
HOSP. NACIONAL DE ORTOPEDIA Dr. JORGE VON AHN
FEB. DE 1981 - FEB. DEL 2001

13) COMPLICACIONES

Complicaciones	No. de Pacientes	Porcentaje
Fx. Patológica	13	23
Infección de herida operatoria	02	04
Nueva angulación	01	02
Osteomelitis	01	02
Genu Valgus	01	02

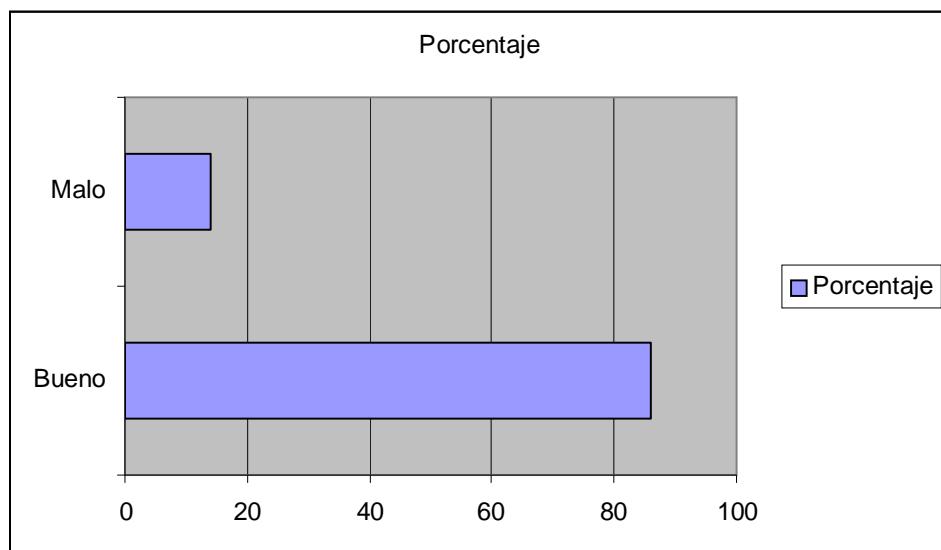


FUENTE: Registros médicos de pacientes con Dx. de Displasia Fibrosa.

ALTERNATIVAS EN EL TRATAMIENTO DE DISPLASIA FIBROSA
HOSP. NACIONAL DE ORTOPEDIA Dr. JORGE VON AHN
FEB. DE 1981 - FEB. DEL 2001

14) PRONOSTICO

Pronóstico	No. de Pacientes	Porcentaje
Bueno	49	86
Malo	08	14
TOTAL	57	100



FUENTE: Registros médicos de pacientes con Dx. de Displasia Fibrosa.

VIII. ANALISIS Y DISCUSION DE RESULTADOS

Gráficas 1 y 2:

En esta gráfica podemos apreciar que es el sexo femenino (67%) y la segunda decada de la vida (51%) las más afectadas. Dicho resultado coincide con la bibliografía donde en primer lugar se menciona acerca de la relación que

existe entre mujeres y hombres, y la cual va de más o menos 3 a 1(6). Aunque no se conoce la causa exacta que pueda precipitar dicho evento, una de las causas que incrementa esta incidencia es la población femenina mayoritaria. En cuanto a la edad, se pudo observar también que en general las primeras dos décadas de la vida son las más afectadas lo cual se ha identificado en diferentes estudios (20).

Gráficas 3, 4, 5, 6 y 11:

En estas gráficas se puede observar que tanto los síntomas como los signos iniciales no se presentaron en su mayoría solos, sino que uno acompañado de otro y a la vez relacionados entre sí. Los síntomas que con mayor frecuencia se presentaron fueron dolor y deformidad en un 86% y 51% de los pacientes respectivamente. Por otro lado los signos que con mayor frecuencia se encontraron fueron: deformidad y acortamiento de miembro, probablemente el acortamiento secundario a la deformidad, la cual en su mayoría fue descrita en angulación y en cayado de pastor; afectando principalmente a fémur y tibia.

Algunos de los hallazgos de la sintomatología presentada en general se relacionaron con la bibliografía revisada, pero por ejemplo en algunos documentos (4, 6, 10) se menciona que la displasia fibrosa de tipo monostótica no presenta síntomas, aunque como se pudo observar esta variedad no solo fue el tipo más frecuente de Displasia Fibrosa encontrada (82%), sino que el motivo de consulta fue por lo general más de un síntoma . Por una parte pudo suceder que no siempre se buscó hallazgos en otros huesos, a menos que hubiera sintomatología, lo cual pudo disminuir la frecuencia de la presentación poliostótica.

Ademas se puede observar en la gráfica 11 que no se encontró ningún caso de Sx. De McCune Albright, lo cual puede ser verídico debido a que como menciona Robbins (16) este sólo representa el 3% de los casos.

Gráficas 7 y 8:

Mediante estas gráficas nos podemos dar cuenta que ni la procedencia ni los antecedentes familiares constituyen factores de riesgo para la Displasia Fibrosa, ya que sólo una paciente refirió que su madre tiene Displasia Fibrosa y la procedencia mayoritaria del centro de Guatemala se puede explicar debido a la cercanía y al área de influencia.

Gráfica 9:

En esta gráfica se pueden observar que los laboratorios más frecuentemente estudiados fueron la Fosfatasa Alkalina, el Fósforo y el Calcio. De los cuales en su mayoría se encontró la FAI elevada y el Ca y el P normales o bajos, los cuales como nos describe la literatura (20) ayudan al diagnóstico, pero solos no indican que un paciente tenga Displasia Fibrosa, aunque sí pueden ayudar a predecir complicaciones y pronóstico.

Gráfica 10:

Aquí se demuestra que los hallazgos radiográficos más frecuentemente encontrados en orden descendente fueron: disminución de la cortical (38%), osteopenia (35%), deformidad (26%), abombamiento de la cortical (19%) y lisis del canal medular (19%). Hallazgos que ya han sido descritos en diferentes literaturas (3, 11 y 16) y que son explicados por los cambios displásicos propios de esta entidad patológica.

Gráfica 12:

En ésta gráfica se puede observar el manejo realizado. El tratamiento efectuado básicamente fue quirúrgico, ya que no se reportó ningún caso en el que se hubiera practicado terapéutica médica con pamidronato u otro similar, además tampoco se manejó ningún caso de forma conservadora. Debido a la sintomatología presentada se puede decir que es lógico que no se haya tratado conservadoramente a ningún paciente. Ahora bien, la falta del uso del pamidronato es probablemente debida a la carencia de recursos tanto del hospital, como de los pacientes que asisten a él pero su uso probablemente hubiera disminuido algunas intervenciones o reintervenciones quirúrgicas.

En cuanto al tratamiento quirúrgico se puede notar que no existe técnica que por sí sola proporcione la terapéutica adecuada a cada paciente, sino que una se complementa con otra u otras más, dependiendo en la mayoría de los casos de los hallazgos, tanto físicos como de laboratorio y radiográficos y de la evolución que tenga cada paciente. En tal sentido se puede observar que el curetaje y la colocación de injertos constituyen base en el tratamiento ya que 86% y 79% de los pacientes respectivamente fueron sometidos inicialmente y durante la evolución de la patología a dichos procedimientos.

Gráficas 13 y 14:

En cuanto a las complicaciones no fueron muchas, siendo las mayores complicaciones fracturas patológicas. Ningún paciente progresó a malignidad, por lo que el pronóstico de vida es bueno en general. Ahora bien el pronóstico de morbilidad se consideró malo en 14% de los pacientes debido a que algunos presentaron Displasia Fibrosa de tipo Poliostótica y las complicaciones y recidivas fueron mayores y a más corto plazo.

XV. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Albracht, D.O. et al. Polyostotic Fibrous Dysplasia.
<http://www.altmednet.com/myweb1-disc6/0000005b.htm>
2. Archivo Radiológico. Hospital Nacional de Ortopedia Dr. Jorge Von Ahn.
3. Bone Disorders.
<http://methodisthealth.com/bone/fybdys.htm>
4. Campbell. Cirugía Ortopédica : 7ed. San José : Panamericana, 1988. T.I 575p.
5. Chapurlat, R.D. et al.
<http://www.siicsalud.com/dato/da+006/98115029.htm>
6. Fast Facts on Fibrous Dysplasia.
<http://www.osteо.org/fibdys.htm>
7. Fibrous Dysplasia.
<http://medlineplus.adam.com/ency/article/001234.htm>
8. Greene. What is the long term prognosis for fibrous dysplasia?
<http://www.drdegreene.com/970421.asp>
9. Goodman y Gilman. Las Bases Farmacológicas de la Terapéutica. 9ed. México. Interamericana, 1996. Vol. II 1996p.
10. Jeannou,J. et al. Dysplasie Fibreuse du Rachis Lombaire. Revista Rhum. (Trousseau)1995 feb ; 62(10) : 725p.
11. La Pubertad.
<http://www.granavenida.com/sexolibre/adolecen/pubertad2.htm>
12. López, A. et al. Displasia Fibrosa. Revista Ortopédica del Hospital Von Ahn. (Guatemala) 2000 jun ; 11 : 32-41.
13. Maenza, R. Displasia Fibrosa de la Cadera.
<http://www.aaot.com.ar/2-94.htm>
14. Martínez O., J.L. Displasia Fibrosa y Quiste Oseo ipsilateral del fémur.
<http://www.osteо.org/fibdys.htm>

- 15.** McGowan, MD. McCune-Albright Syndrome with Fibrous Dysplasia.
<http://www.bighamrad.harvard.edu/cases/bwh/hcoche/92/full.htm>
- 16.** Polyostotic Fibrous Dysplasia.
<http://www.dent.ohio.state.edu/postdocgd/McCuneAlbrightSyndrome/s/d008.htm>
- 17.** Robbins. Patología Estructural y Funcional : 5ed. San Marcos : Interamericana, 1995. 1533p.
- 18.** Salter, R.B. Transtornos y Lesiones del Sistema Musculoesquelético : 2ed. México : Salvat, 1991. 623p.
- 19.** Tachdjian, M.O. Ortopedia Pediátrica. México : Interamericana, 1998. Vol I. 744p.
- 20.** This is Fibrous Dysplasia Support Online.
<http://members.aol.com/fdsupport/index.htm>
- 21.** Van D., I. et al. Osteofibrous Dysplasia (OFD) Of The Tibia.
<http://www.belgianorthoweb.be/cases/osteofib.htm>
- 22.** Villalobos,M. Displasia Fibrosa.
http://cisat.isciii.es/er/prg/er_bus2.asp?enfermedad

XIII. ANEXOS

ANEXO No. 1

(Boleta de recolección de datos)

**UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS
HOSPITAL NAC. DE ORTOPEDIA Dr. JORGE VON AHN
RESPONSABLE: AMERICA CECILIA CASTILLO LOPEZ**

BOLETA DE RECOLECCION DE DATOS

“ALTERNATIVAS EN EL TRATAMIENTO DE DISPLASIA FIBROSA”

1) Edad : _____

2) Sexo :

- M
- F

3) Síntomas por los que consultaron :

- Dolor
- Deformidad
- Claudicación
- Tumefacción
- Dificultad para caminar
- Acortamiento de miembro
- Otro_____

4) Hallazgos físicos encontrados :

- Deformidad
- Tumefacción
- Fractura
- Acortamiento de miembro
- Otro_____

5) Tipo de deformidad :

- En cayado de pastor

- Tibia en sable
- En angulación
- Coxa vara
- Otras _____

6) Sitio anatómico afectado :

- Cráneo
- Fémur
- Tibia
- Costillas
- Húmero
- Vértebras
- Otro _____

7) Procedencia : _____

8) Antecedentes

Famliares : _____

9) Hallazgos de laboratorio : _____

10) Hallazgos radiográficos : _____

11) Tipo de Displasia Fibrosa :

- Monostótica
- Poliostótica
- Sx. de MCCUNE Albrighth

12) Tratamiento efectuado :

- Curetaje
- Colocación de injertos
- Osteotomía
- Osteosíntesis
- Fijación
- Uso de pamidronato
- Conservador
- Otro _____

13) Complicaciones: _____

14) Pronóstico:

- Bueno
- Malo

ANEXO No. 2

(Radiografías que exponen los tipos monostótico y poliostótico de la Displasia Fibrosa)

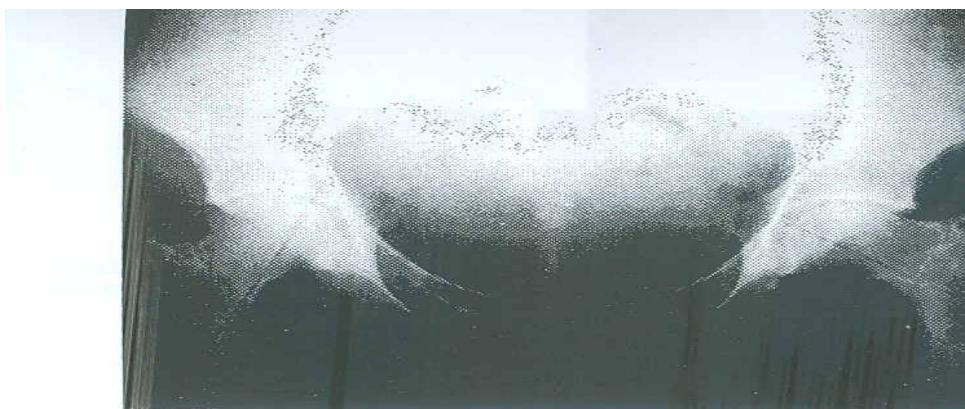


Fig. 1A y 1B: En ambas figuras se puede apreciar un caso de DF monostótica en donde se ve el fémur izq., el cual tiene la característica deformidad "en c" o "pastor" (ver comparación cadera izq. y cadera derech)

Fig. 1A y 1B: En ambas figuras se puede apreciar un caso de DF monostótica en donde se ve afectado

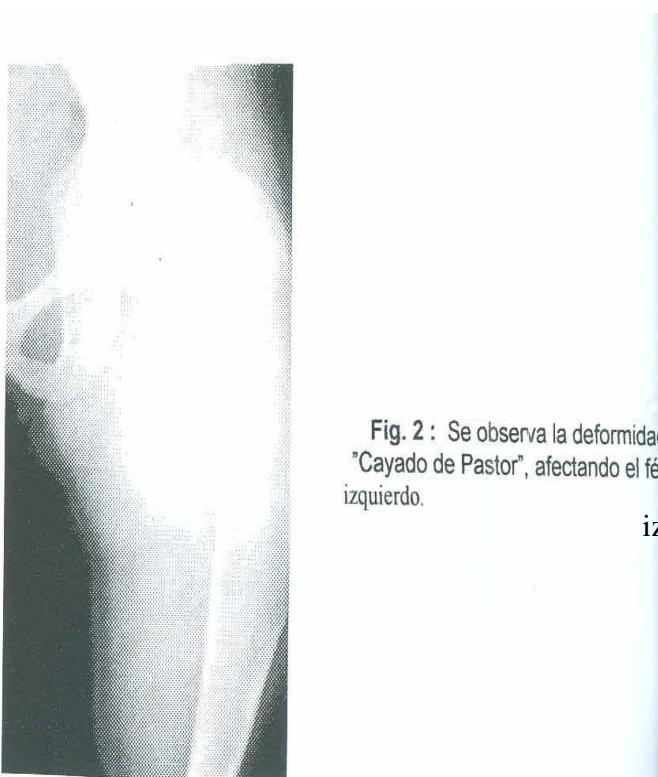


Fig. 2 : Se observa la deformidad "Cayado de Pastor", afectando el fémur izquierdo.

el fémur izq., el cual tiene la característica deformidad “en cayado de pastor” (ver comparación entre cadera izq. y cadera derecha).

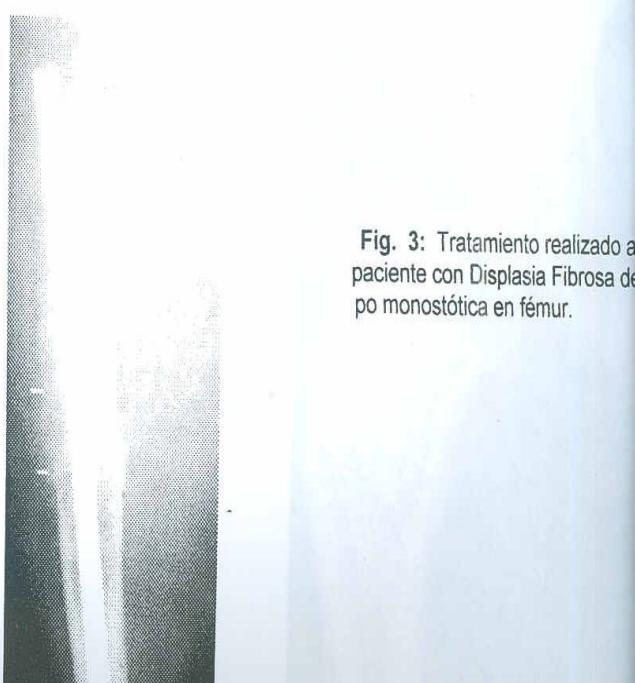
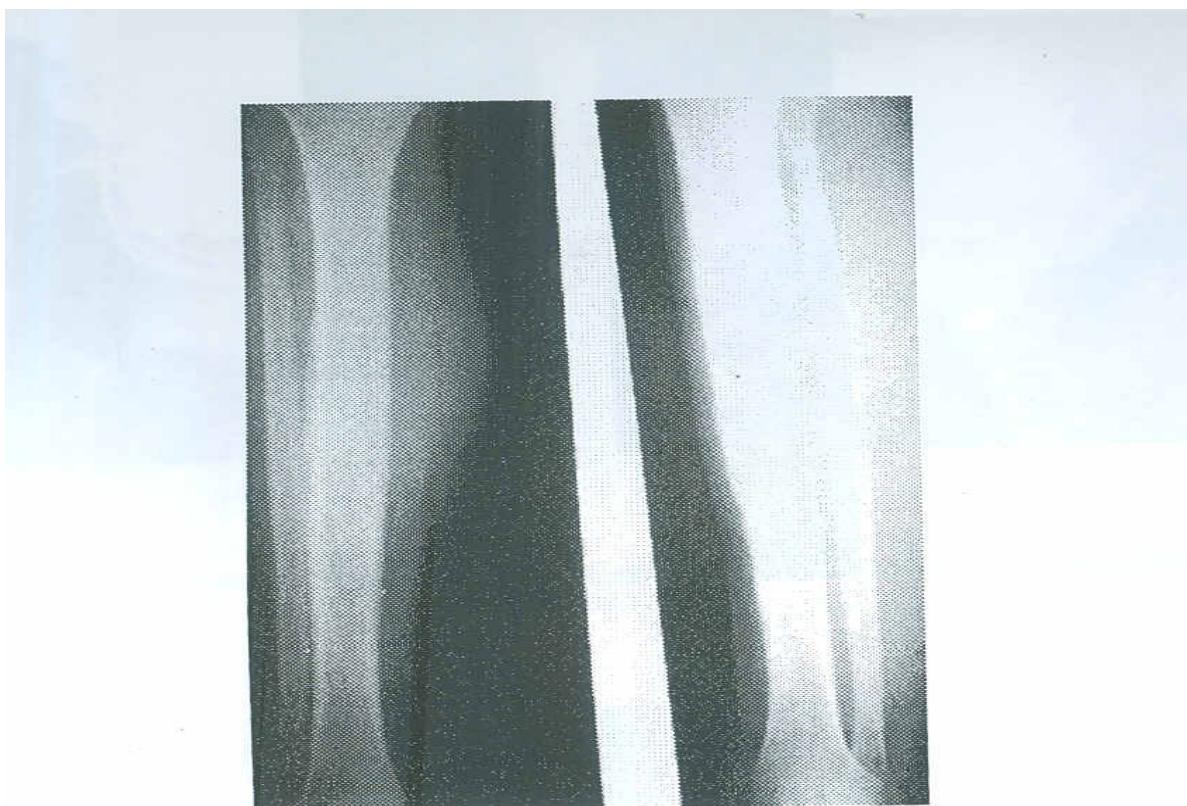


Fig. 3: Tratamiento realizado a paciente con Displasia Fibrosa de po monostótica en fémur.

Fig. 2 : Se observa la deformidad en "Cayado de Pastor", afectando el fémur izquierdo.

Fig. 3: Tratamiento realizado a un

paciente con Displasia Fibrosa de tipo monostótica en fémur.



g. 4: Se puede apreciar otro caso de DF de tipo monostótica, en la cual se ve afectada únicamente la tibia.

Fig. 4: Se puede apreciar otro caso de DF de tipo monostótica, en la cual se ve afectada únicamente la tibia.

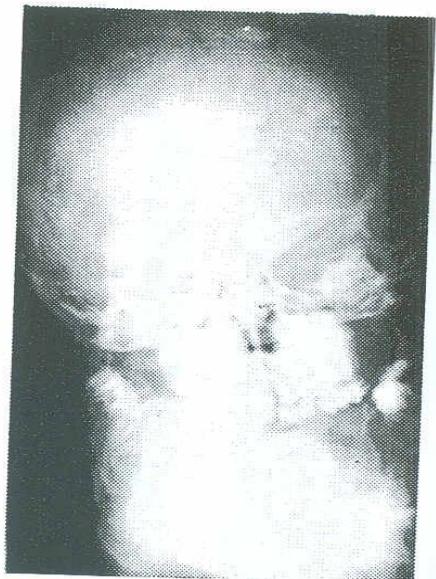


Fig. 5A y 5B: Véase la deformidad en del maxilar inferior, invadido por la displasia; es lo que se conoce como **Querubismo**. Se puede apreciar además que existen lesiones del maxilar superior.

Fig. 5A y 5B: Véase la deformidad en del maxilar inferior, invadido por la displasia; es lo que se conoce como **Querubismo**. Se puede apreciar además que existen lesiones del maxilar superior.

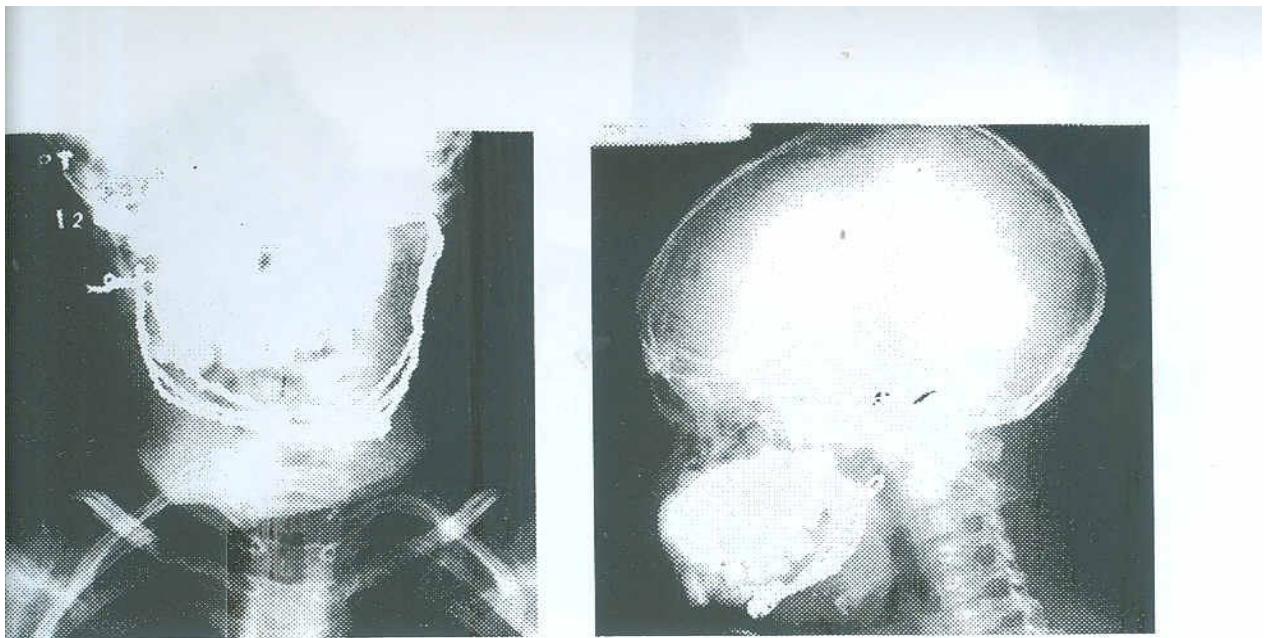


Fig. 6A y 6B: Tratamiento que se realizó en el maxilar superior por la severidad del caso.

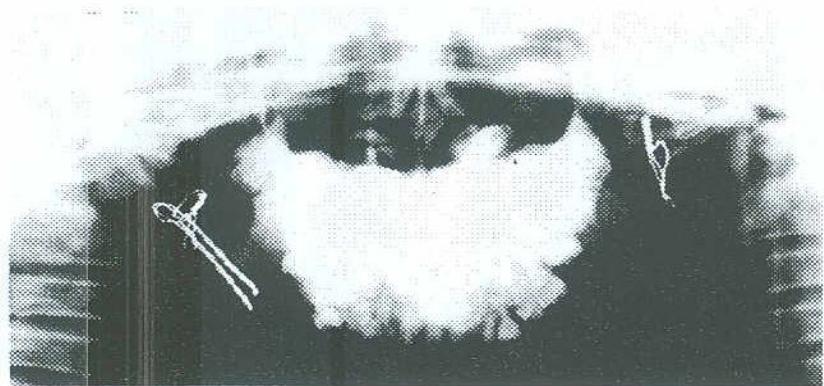


Fig. 7: Aspecto del maxilar superior con Displasia Fibrosa.

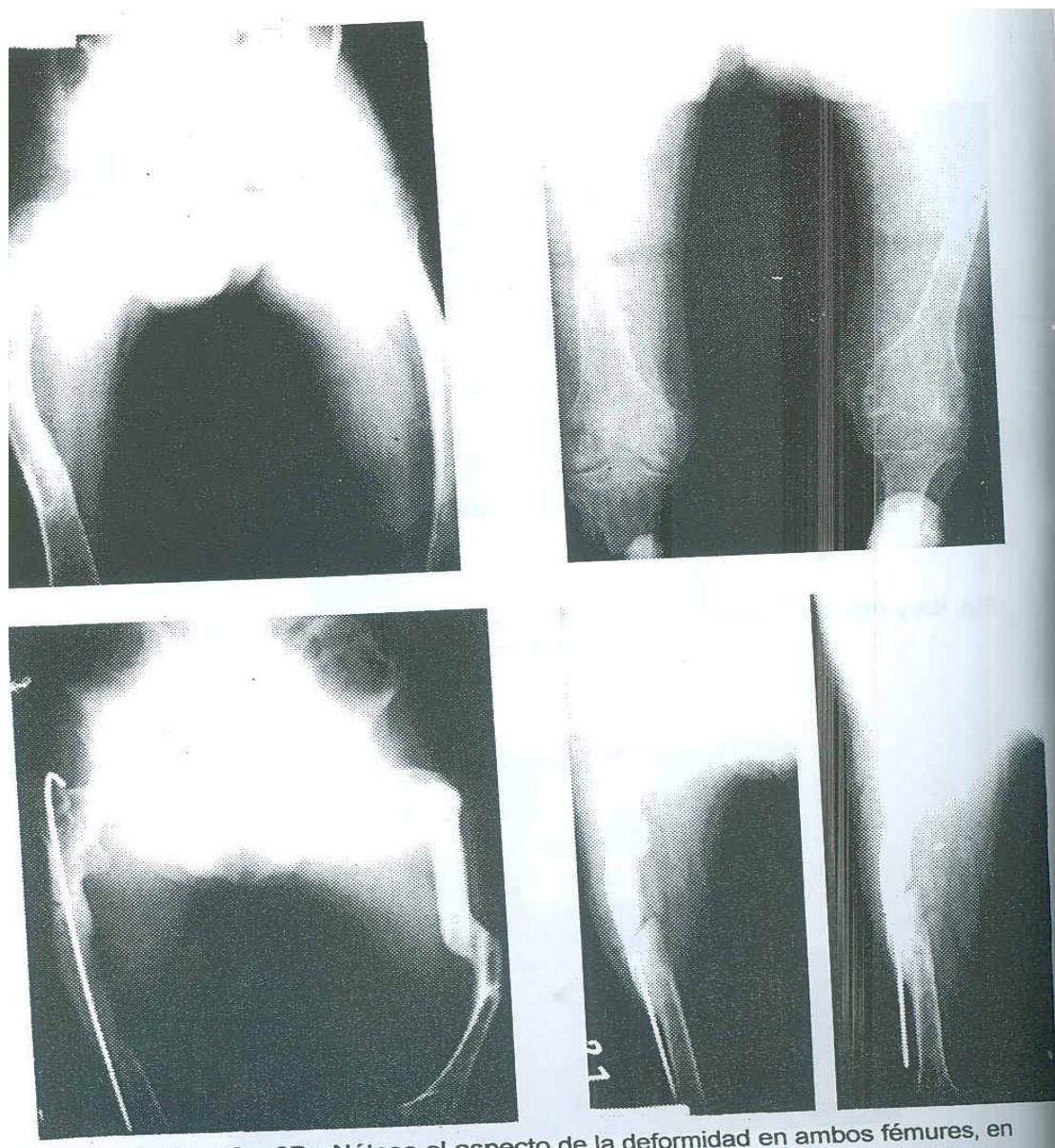


Fig. 8A, 8B, 8C y 8D: Nótese el aspecto de la deformidad en ambos fémures, en 8C tratamiento hecho a fémur derecho y nótese Fx. Patológica en fémur izq. y deformidad en coxa vara del mismo.

Fig. 8A, 8B, 8C y 8D: Nótese el aspecto de la deformidad en ambos fémures, en 8C tratamiento hecho a fémur derecho y nótese Fx. Patológica en fémur izq. y deformidad en coxa vara del mismo.



Fig. 9A y 9B: Deformidad en sable en ambas tibias; es notoria la atrofia ósea que presentan.

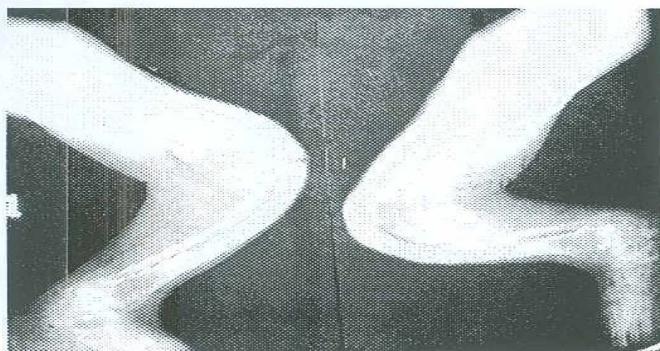


Fig. 9A y 9B: Deformidad en sable en ambas tibias; es notoria la atrofia ósea que presentan.

Fig. 10: Evolución natural con fracturas patológicas en ambas tibias siendo notorio el empeoramiento que presentaban los miembros inferiores.



Fig. 11A, 11B, 11C y 11D: Aspectos del tratamiento efectuado en ambas tibias.

Fig. 11A, 11B, 11C y 11D: Aspectos del tratamiento efectuado en ambas tibias.

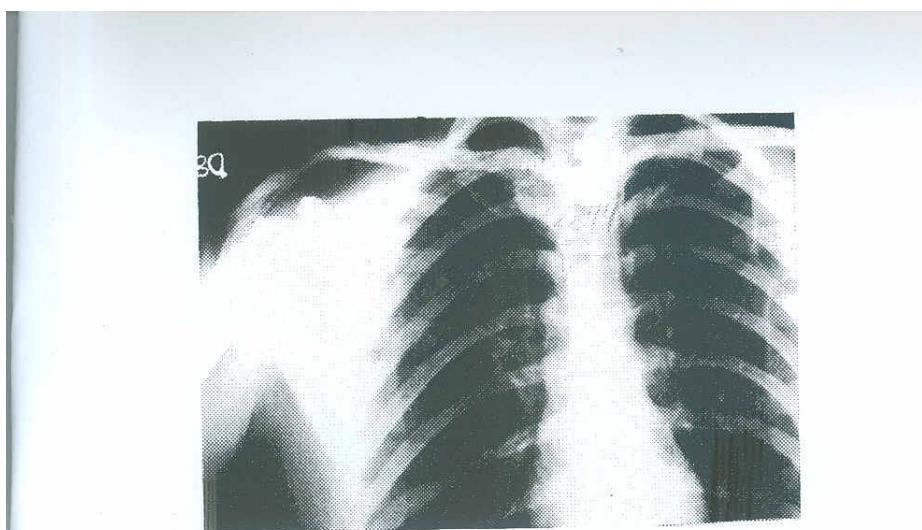


Fig. 12: Demuestra enfermedad de clavícula derecha. En este caso esto no había sido detectado en años anteriores según seguimiento del caso.

Fig. 12: Demuestra enfermedad de clavícula derecha. En este caso esto no había sido detectado en años anteriores según seguimiento del caso.



Fig. 13: Aspecto de antebrazo en el cual no se encontraban afectados los huesos del mismo.

Fig. 13: Aspecto de antebrazo en el cual no se encontraban afectados los huesos del mismo.

ANEXO NO. 3

(Ilustración de un caso de Sx. De McCune Albright)



Fig. 1A y 1B: Véase en la fig. 1A a una paciente femenina con **pubertad precoz** (presencia de caractéres sexuales secundarios), además se puede observar genu valgus acentuado en miembro inferior izq. En fig. 1B se puede apreciar a la misma paciente con las características **manchas café con leche** del Sx. De **McCune Albright**. Además se puede apreciar en ambas figuras la talla corta de la paciente.

*Fotos proporcionadas por Dr. Roche
(Traumatólogo y Ortopedista).

65

Fig. 1A y 1B: Véase en la fig. 1A a una paciente femenina con **pubertad precoz** (presencia de caractéres sexuales secundarios), además se puede observar genu valgus acentuado en miembro inferior izq. En fig. 1B se puede apreciar a la misma paciente con las características **manchas café con leche** del Sx. De **McCune Albright**. Además se puede apreciar en ambas figuras la talla corta de la paciente.

***Fotos proporcionadas por Dr. Roche
(Traumatólogo y Ortopedista).**