

guía para entender la
**dysplasia
fibrosa**

una publicación de children's craniofacial association

guía para entender la displasia fibrosa

Esta guía ha sido diseñada para responder las preguntas que son frecuentemente hechas por los padres de un niño que sufren de Displasia Fibrosa. Su propósito es proveer a los pacientes, padres y otros un mejor entendimiento de esta condición.

La información que aquí se provee fue escrita por un miembro del Consejo de Asesoría Médica de la Asociación Craneofacial de los Niños.

Este folleto es sólo para fines informativos. No es una recomendación de tratamiento. Las decisiones de tratamiento deben estar basadas en mutuo acuerdo con el equipo craneofacial. Las posibles complicaciones deben ser discutidas con el médico, antes y durante el tratamiento.

Diseño y producción por Robin Williamson, Williamson Creative Services, Inc., Carrollton, TX.

¿qué es la displasia fibrosa?

La Displasia Fibrosa es una condición del esqueleto (los huesos). Es básicamente un defecto de nacimiento, considerado una enfermedad no cancerosa ni hereditaria; por lo tanto, su hijo (a) no la heredó de usted ni se la pasará a sus hijos.

¿como reconozco esta condición en mi hijo (a)?

La Displasia Fibrosa normalmente es detectada tempranamente en la niñez, como resultado de una hinchazón de la mandíbula. En algunos casos también puede causar que los dientes se separen.

¿cómo progresa la enfermedad?

La Displasia Fibrosa va empeorando desde el nacimiento del niño (a) hasta que los huesos terminan de crecer. A medida que progresa, el hueso normal es reemplazado por varias cantidades de tejido fibroso y óseo que son estructuralmente débiles. En la formación normal del hueso, el hueso tejido aparece primero y después madura, volviéndose un hueso laminar; pero en el caso de la Displasia Fibrosa, el hueso no madura y el desarrollo se detiene en la etapa del hueso tejido.

La Displasia Fibrosa causa la deformación de los huesos, específicamente los que se encuentran en frente de la cabeza y/o en los huesos esferoides situados en la base del cráneo. Eventualmente, dicha deformación se presenta en las características faciales y afecta la forma del cráneo.

¿cuántos tipos de displasia fibrosa existen?

Se conocen tres tipos:

Enfermedad moniostótica: es el tipo más común de Displasia Fibrosa, y ocurre en el 70% de los casos. Monostótico simplemente significa que sólo un hueso está involucrado. A menudo aparece en los huesos largos, como el fémur (hueso del muslo), las costillas y el cráneo.

Enfermedad poliostótica: afecta al 30% de los pacientes. Poliostótico significa que sucede en más de un hueso. La cabeza y el cuello están involucrados en la mitad de estos pacientes.

El tercer tipo es el **Síndrome de McCune-Albright**. Solamente ocurre en el 3% de los casos. Es caracterizado por la Displasia Fibrosa Poliostótica (ocurre en más de un hueso), la pigmentación de la piel y, en las mujeres, tempranamente en la pubertad.

¿con qué frecuencia la displasia fibrosa afecta el rostro y la cabeza?

La implicación del cráneo se presenta en el 27% de los pacientes nonostóticos y hasta en el 50% de los pacientes polioostóticos. La Displasia Fibrosa que implica el rostro y el cráneo recibe el nombre de Leontiasis Ósea. Sin el debido tratamiento, uno o más huesos progresivamente aumentan en tamaño y se mueven hacia las cavidades de los ojos, boca y/o la nariz y sus senos. También existe la posibilidad de desarrollar una protuberancia anormal del globo ocular (exoftalmos) y de perder completamente la vista, ya que presiona el nervio óptico. Adicionalmente, puede haber interferencia de las vías nasales y al comer.

¿cuáles son los efectos de la displasia fibrosa de la base del cráneo?

Cuando la Displasia Fibrosa de los huesos frontales (hueso de la frente) y/o esferoides (hueso de la base del cráneo) progresan, se vuelven gruesos y densos. Este aumento en tamaño eventualmente causa que las facciones del rostro y del cráneo se deformen. Normalmente están involucrados más de un hueso, y también puede resultar en problemas del nervio craneal.

Si el hueso temporal es afectado, el paciente puede que sufra hasta el 80% de pérdida de la audición cuando el canal del oído se estrecha.

Además puede causar parálisis del nervio facial o mareos. Sin embargo, cualquiera de nuestros doce nervios craneales pueden estar implicados con la Displasia Fibrosa. Los resultados más comunes incluyen problemas del nervio craneal, pérdida de la vista y de la audición.

¿hay otros efectos de la displasia fibrosa?

Se estima que los pacientes con Displasia Fibrosa son 400 veces más propensos que la población en general a desarrollar un tumor maligno en el hueso.

¿cuál es el tratamiento para la displasia fibrosa?

Los médicos deciden las opciones de tratamiento después de haber evaluado los síntomas del paciente. Primero el doctor observa al paciente; luego considera un tratamiento conservador, como un afeitado quirúrgico o la extirpación del tejido fibroso. En casos más graves, el doctor quizás recomiende la extirpación completa del hueso.

La cirugía es utilizada para regresar al rostro a su estructura normal, y/o aliviar los efectos cuando el nervio craneal está siendo pellizcado. En muchos pacientes el hueso normal debe ser completamente extirpado, por eso es mejor esperar hasta la adolescencia para la cirugía. Sin embargo, si el progreso de la enfermedad afecta la función del nervio, un procedimiento de descompresión debería

ser considerado tempranamente en la niñez, para mantener la función normal.

si se recomienda una cirugía, ¿cuántas serán necesarias?

a veces, el tejido fibroso puede ser completamente extirpado exitosamente mediante un sólo procedimiento. Sin embargo, la mayoría de los tejidos fibrosos pueden ser controlados a través de procedimientos por etapas con resultados muy favorables en general y un buen pronóstico de largo plazo.

¿cómo puede la asociación craneofacial de los niños (CCA) beneficiar a mi familia?

la CCA comprende que cuando un miembro de la familia tiene una condición craneofacial, todos los miembros de la familia son afectados. Nosotros proveemos programas y servicios que han sido diseñados para tratar esas necesidades. Usted puede encontrar una lista detallada de los programas y servicios de la CCA en nuestra página de la red: www.ccakids.org o llamando gratuitamente al: 1(800) 535-3643.



children's craniofacial association

13140 Coit Road, Suite 517 • Dallas, TX 75240

BUZÓN DE VOZ: 214-570-9099

FAX: 214-570-8811

LÍNEA GRATIS: 800-535-3643

CCAkids.org

les damos fuerzas y esperanza a las personas y a sus familias
afectadas con diferencias faciales