



GUÍA DE PROCEDIMIENTO QUIRÚRGICO DE LA DISPLASIA FIBROSA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS

UNIDAD DE ATENCIÓN INTEGRAL ESPECIALIZADA

SUB UNIDAD DE ATENCIÓN INTEGRAL ESPECIALIZADA DEL PACIENTE DE ESPECIALIDADES QUIRÚRGICAS - CIRUGÍA DE CABEZA, CUELLO Y MÁXILO FACIAL



<p>Elaborado por:</p> <p>Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Especialidades Quirúrgicas - Cirugía de Cabeza, Cuello y Máxilo Facial</p>	<p>Revisado por:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Unidad de Atención Integral Especializada • Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Especialidades Quirúrgicas • Unidad de Gestión de la Calidad 	<p>Aprobado por:</p> <p>Dra. Elizabeth Zulema Tomas Gonzales de Palomino</p> <p>Directora General del Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja</p>
--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

**GUÍA DE PROCEDIMIENTO QUIRÚRGICO DE LA DISPLASIA FIBROSA EN
PACIENTES PEDIÁTRICOS**

I. Título.....	3
II. Finalidad	3
III. Objetivos	3
a. Objetivos Generales.....	3
b. Objetivos Específicos.....	3
IV. Ámbito de aplicación	4
V. Nombre del Proceso o Procedimiento a Estandarizar y Código CPMS	4
VI. Consideraciones Generales	4
a. Definiciones Operativas	4
1. Definición del Procedimiento.....	4
2. Aspectos Epidemiológicos importantes	4
3. Consentimiento Informado.....	5
b. Conceptos Básicos	5
c. Requerimientos Básicos.....	5
VII. Consideraciones Específicas.....	6
a. Descripción detallada del Proceso o Procedimiento:.....	6
b. Indicaciones.....	7
1. Indicaciones Absolutas	7
2. Indicaciones Relativas.....	7
c. Riesgos o Complicaciones Frecuentes.....	7
d. Riesgos o Complicaciones poco Frecuentes.....	8
e. Contraindicaciones.....	8
VIII. Recomendaciones	8
IX. Autores, Fecha y Lugar.....	9
X. Anexos.....	10
XI. Bibliografía.....	13



GUÍA DE PROCEDIMIENTO QUIRÚRGICO DE LA DISPLASIA FIBROSA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS

I. Título

Guía de Procedimiento Quirúrgico de la Displasia Fibrosa en Pacientes Pediátricos.

II. Finalidad

Contribuir con un instrumento técnico de apoyo que estandariza el procedimiento quirúrgico a seguir para mantener la integridad, seguridad y salud del paciente pediátrico con Displasia Fibrosa.

III. Objetivos

a. Objetivos Generales

Estandarizar los procedimientos quirúrgicos para el tratamiento de pacientes pediátricos con Displasia Fibrosa, entre los profesionales de la Especialidad de Cirugía de Cabeza, Cuello y Máxilo Facial del Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja.

b. Objetivos Específicos

- Estandarizar entre los cirujanos de cabeza, cuello y máxilo facial el manejo médico quirúrgico del paciente pediátrico con Displasia Fibrosa.
- Describir los requerimientos básicos, indicaciones y pasos a seguir para la realización del procedimiento de reconstrucción mediante contorneado de la Displasia Fibrosa.
- Identificar los riesgos y complicaciones que se presentan en el procedimiento quirúrgico de la Displasia Fibrosa para disminuir la incidencia de complicaciones derivadas de la atención de salud en los pacientes pediátricos.

**Guía de Procedimiento Quirúrgico de la Displasia Fibrosa en Pacientes Pediátricos****IV. Ámbito de aplicación**

La presente Guía es de aplicación en la Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Especialidades Quirúrgicas, específicamente está dirigida a los profesionales médicos Cirujanos de la Especialidad de Cirugía de Cabeza, Cuello y Máxilo Facial del Instituto Nacional de Salud del Niño San Borja.

V. Nombre del Proceso o Procedimiento a Estandarizar y Código CPMS

Código CPMS	Procedimiento
21181	RECONSTRUCCIÓN MEDIANTE CONTORNEADO DEL TUMOR BENIGNO DE HUESOS CRANEALES (P. EG., DISPLASIA FIBROSA), EXTRACRANEAL

VI. Consideraciones Generales**a. Definiciones Operativas****1. Definición del Procedimiento**

Es la remoción total o casi total del tejido óseo con características de displasia fibrosa a nivel del macizo óseo facial.

2. Aspectos Epidemiológicos importantes

Originado a consecuencia de un defecto genético ocurre mutación de una subunidad de la proteína Gsa, con trastornos en la diferenciación de los osteoblastos que producen consecuentemente hueso anormal.

La incidencia es similar en ambos sexos y la enfermedad da síntomas durante la infancia y adolescencia deteniendo su progresión a partir de la tercera década de la vida. Aunque algunos autores postulan que suele remitir en la adolescencia, hay casos en los que la enfermedad no remite o incluso progresa.



Guía de Procedimiento Quirúrgico de la Displasia Fibrosa en Pacientes Pediátricos

3. Consentimiento Informado

Debe ser firmado por el tutor legal del paciente previo a la realización del procedimiento. El cirujano tratante, informa y explica en términos sencillos en que consiste la patología a tratar, el procedimiento quirúrgico que se le realizará al paciente, así como los riesgos y beneficios de este.

El tutor legal, debe registrar su aprobación o negación, cumpliendo las normas vigentes, en el formato de Consentimiento Informado. (Anexo 1).

Se exceptúa de este procedimiento en caso de pacientes en situación de emergencia, conforme a Ley.

b. Conceptos Básicos

Clínicamente se describen tres formas de presentación: Monostótica (la más frecuente), Poliostótica (con mayor prevalencia de transformación sarcomatosa), y síndrome de McCune - Albright.

Esta última forma se caracteriza por la asociación de: pigmentación cutánea anormal, pubertad precoz y displasia fibrosa poliostótica.

Hay compromiso facial en hasta 50 - 100% de casos de displasia fibrosa poliostótica; y entre 10 y 25% de casos de la displasia fibrosa monostótica.

El tipo de lesión es condensante en la mitad de los casos, siendo los tipos quístico-lítico y mixto mucho menos frecuentes.

c. Requerimientos Básicos

Equipos Biomédicos

- Electrobisturí
- Aspirador de secreciones.
- Lámpara cialítica
- Motor eléctrico o neumático quirúrgico



Guía de Procedimiento Quirúrgico de la Displasia Fibrosa en Pacientes Pediátricos

Materiales Médicos no Fungibles

- Caja de instrumental craneofacial (pinzas de disección, pinzas hemostáticas, tijeras, portaguñas, mango de bisturí, cánula de aspiración, cinceles, curetas, gubias, martillo, disectores, separadores)
- Caja de instrumental de osteosíntesis 2.0 y 1.5mm (dobladores, cortadores, atornilladores)

Materiales Médicos Fungibles

- Clorhexidina jabón al 2%
- Ácido Poliglicólico 4/0 o 3/0 punta redonda
- Nylon 4/0 cortante
- Guantes quirúrgicos estériles
- Gasa estéril
- Na Cl 9%
- Jeringa 20cc
- Fresa redonda quirúrgica
- Sierra reciprocante
- Placas y tornillos de titanio

Medicamentos

- Cefazolina 1gr
- Ceftriaxona 1gr
- Clindamicina 600mg
- Dextrosa 5% 1000 cc
- Dexametasona 4mg
- Ranitidina 50mg
- Omeprazol 40mg
- Metamizol 1gr
- Tramadol 50mg
- Dimenhidrinato 50mg

VII. Consideraciones Específicas

a. Descripción detallada del Procedimiento: Remodelación ósea

- Higiene de manos quirúrgico, siguiendo la guía institucional.



Guía de Procedimiento Quirúrgico de la Displasia Fibrosa en Pacientes Pediátricos

- Colocación en posición quirúrgica (con polímero escapular y cefálico).
- Asepsia y antisepsia.
- Colocación de campos estériles
- Incisión cutánea o mucosa
- Disección
- Decolado
- Resección y fresado del tejido óseo comprometido
- Hemostasia
- Lavado
- Hemostasia
- Colocación de sistema de drenaje (opcional)
- Sutura para cierre

b. Indicaciones

1. Indicaciones Absolutas

- Deformidad facial
- Dolor
- Disminución agudeza visual
- Exoftalmos (previa interconsulta a oftalmología, para determinar agudeza visual)
- Movilidad de piezas dentarias

2. Indicaciones Relativas

- Paciente con patología hematológica que produzca alteración en el sistema de coagulación. De presentarse, debe ser evaluado previamente y con indicaciones para el pre, intra y postoperatorios.

c. Riesgos o Complicaciones Frecuentes:

- Dolor.
- Cicatriz hipertrófica.

**Guía de Procedimiento Quirúrgico de la Displasia Fibrosa en Pacientes Pediátricos**

- Edema.
- Sangrado.
- Infección.
- Granuloma.
- Dehiscencia de incisión.
- Anestesia en el territorio nervio trigémino.

d. Riesgos o Complicaciones poco Frecuentes:

- Broncoespasmo
- Desequilibrio hidroelectrolítico
- Tromboembolia,
- Paro cardio-respiratorio
- Desorden cerebro vascular
- Muerte

e. Contraindicaciones

- Infección del sitio operatorio.

VIII. Recomendaciones

- Curación diaria del sitio operatorio.
- Retiro de puntos de ser suturas no absorbibles.
- Control ambulatorio por la especialidad.
- Mantener las uñas cortas y en el personal de salud femenino sin esmalte.
- Mantener las manos libres de joyas en ambientes asistenciales y sobre todo en la realización de procedimientos críticos.
- Uso de antisépticos dosis unitaria para la preparación de la piel en procedimientos quirúrgicos.
- Higiene de manos quirúrgico siguiendo la técnica y duración de la guía institucional.

**IX. Autores, Fecha y Lugar**

- Nombre del Ejecutor responsable:
Wieslawa de Pawlikowski Amiel. Jefa de Sub Unidad de Atención Especializada del Paciente de Especialidades Quirúrgicas.
Juan Francisco Oré Acevedo, Cirujano de cabeza, cuello y máxilo facial
- Fecha y Lugar del procedimiento:
Setiembre, 2020
Instituto Nacional de Salud del Niño-San Borja.
- Fecha de elaboración y vigencia del protocolo:
Setiembre, 2020.
Vigencia: 02 años a partir de su aprobación mediante Resolución Directoral.
- Lista de Autores y correos electrónicos:
Juan Francisco Oré Acevedo, jore@insnsb.gob.pe

**X. Anexos****Anexo 1****CONSENTIMIENTO INFORMADO PARA EL PROCEDIMIENTO QUIRÚRGICO DE LA DISPLASIA FIBROSA**

(DS. N°027-2015-SA. Reglamento de la Ley N°29414. Ley que establece los Derechos de las Personas Usuarias de los Servicios de Salud. Ley General de Salud N° 26842. RD N°...../2020/INSNSB)

PROCEDIMIENTO QUIRÚRGICO DE LA DISPLASIA FIBROSA – CODIGO CPMS 21181

Sub Unidad de Atención Integral Especializada del Paciente de Especialidades Quirúrgicas - Cirugía de Cabeza, Cuello y Máxilo Facial

Diagnóstico: Displasia Fibrosa CIE 10:M85.0

Es una enfermedad rara que se caracteriza por la presencia de áreas o lesiones del esqueleto con un crecimiento anormal, en las que el tejido normal del hueso se sustituye por un tejido fibroso. Este tejido fibroso hace que el hueso afectado sea más frágil de lo habitual.

Descripción del Procedimiento

Es el procedimiento quirúrgico que consiste en la resección parcial o total de la displasia fibrosa a nivel de macizo óseo facial.

Objetivos del Procedimiento

Eliminación total o parcial del tejido displásico de ser posible para lograr restablecer la anatomía y función.

Beneficios Esperados

Mejorar la estética facial, eliminación del tejido displásico, restablecer función, reinserción social.

Riesgos o Complicaciones Frecuentes

Dolor, cicatriz hipertrófica, edema, sangrado, infección, granuloma, dehiscencia de incisión, anestesia en el territorio nervio trigémino.

Riesgos o Complicaciones poco Frecuentes

Broncoespasmo, desequilibrio hidroelectrolítico, tromboembolia, paro cardiorrespiratorio, desorden cerebro vascular, muerte.

Consecuencias previsibles de la NO realización del procedimiento y/o intervención quirúrgica

Persistencia de la displasia fibrosa.

Describir posibilidad de Tratamiento Alternativo

No hay tratamiento alternativo

Riesgos en Función de las Particularidades del Paciente:

Reacción al hilo de sutura

Pronóstico: Bueno () Malo () Reservado ()

Recomendaciones/Observaciones:

Cumplir con los cuidados de la herida indicados y cumplir con los controles por consulta externa.



Guía de Procedimiento Quirúrgico de la Displasia Fibrosa en Pacientes Pediátricos

DECLARACIÓN DEL CONSENTIMIENTO INFORMADO

Yo _____, identificado (a) con DNI (), C.E. (), Pasaporte () N° _____, en calidad de Madre (), Padre (), Apoderado/Tutor Legal () del (la) paciente _____, con _____ de edad, identificado con DNI N° _____, Historia Clínica N° _____, con el Diagnóstico de: **Displasia Fibrosa**.

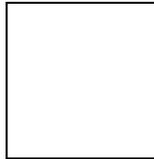
Declaro:

Que el Cirujano _____ - _____ con CMP N° _____, y RNE N° _____, me ha explicado que es conveniente/necesario, debido al diagnóstico de mi familiar, la realización del **Procedimiento Quirúrgico de la Displasia Fibrosa**, sobre el cual he sido informado. Así mismo he comprendido los beneficios, probables riesgos o complicaciones del mismo.

Por lo tanto, con la información completa, oportuna y sin presión; yo, voluntaria y libremente:

Doy mi Consentimiento para el Procedimiento Quirúrgico de la Displasia Fibrosa

San Borja, de.....del 20.....



Huella Digital

Firma del Representante Legal

Nombre _____

DNI N° _____

Firma del Médico Cirujano Responsable

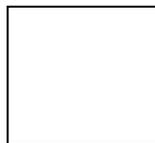
CMP N° _____

RNE N° _____

REVOCATORIA DEL CONSENTIMIENTO INFORMADO

Yo _____, identificado (a) con DNI (), C.E. (), Pasaporte () N° _____, en calidad de Madre (), Padre (), Apoderado/Tutor Legal () del (la) paciente _____, con _____ de edad, identificado con DNI N° _____, Historia Clínica N° _____, de forma libre y consciente he decidido **Revocar el Consentimiento** firmado en fecha _____ para la realización del **Procedimiento Quirúrgico de la Displasia Fibrosa** y asumo las consecuencias que de ello puedan derivarse para la salud o la vida de mi representado.

San Borja, de..... del 20.....



Huella Digital

Firma del Representante Legal

Nombre _____

DNI N° _____

Firma del Médico Responsable

CMP N° _____

RNE N° _____

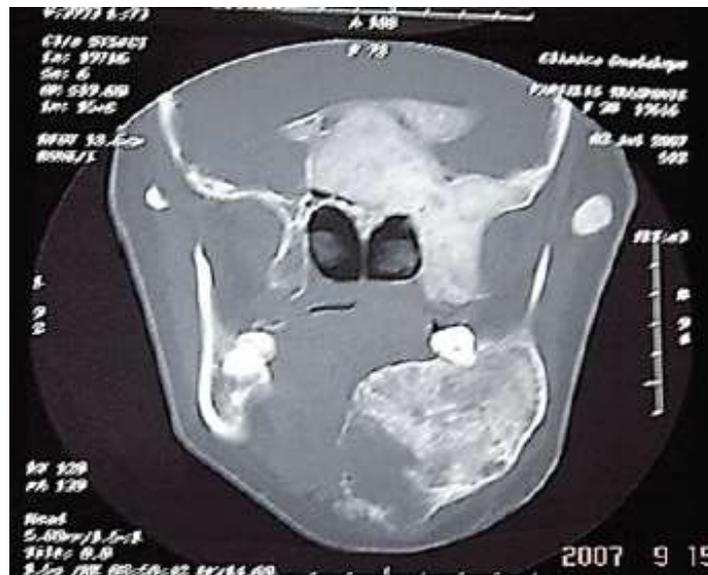
Guía de Procedimiento Quirúrgico de la Displasia Fibrosa en Pacientes Pediátricos

Anexo 2



Lesión de displasia fibrosa a nivel tercio medio facial

Martínez Coronel Mathias, Rojas Mercado Héctor. Displasia fibrosa craneofacial avanzada por remodelación ósea. Salus [Internet]. 2014 Dic [citado 2020 Jun 15]; 18(3): 46-50. http://ve.scielo.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S131671382014000300009&lng=es.



Lesión de displasia fibrosa a nivel maxilar inferior y esfenoides

Martínez Coronel Mathias, Rojas Mercado Héctor. Displasia fibrosa craneofacial avanzada por remodelación ósea. Salus [Internet]. 2014 Dic [citado 2020 Jun 15]; 18(3): 46-50. http://ve.scielo.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1316-71382014000300009&lng=es.

**XI. Bibliografía**

1. Ben Hadj Hamida.F., Jlaiel.R., Ben Rayana.N., et al. Craniofacial fibrous dysplasia: a case report. J Fr Ophtalmol 2005 Oct. 28: e6
2. Carroll. AL., Sullivan.TJ. Orbital involvement in cherubism. Clin Experiment Ophthal 2001 29(1) : 38-40
3. Casselman.JW., De Jonge.I., Neyt.L., et alMRI in craniofacial fibrous dysplasia" Neuroradiology 1993 35:234-237
4. Chapurlat RD., Meunier PJ. Fibrous dysplasia of bone. Baillieres Best Pract Res Clin Rheum. 2000 Jun;14(2):395-398.
5. Derome.PJ., Visot.A. La dysplasie fibreuse cranienne. Neurochirurgie 1982 29 Supl 1:6-117
6. DiCaprio.MR., Enneking. WF. Fibrous dysplasia. Pathophysiology, evaluation, and treatment J Bone Joint Surg Am 2005 Aug:87(8): 1848-1864
7. Horgan.MA., Delashaw.JB., Dailey.RA. Bilateral proptosis: an unusual presentation of fibrous dysplasia. Br J Neurosurg 1999 Jun13(3):335-337
8. Jan.M., Dweik.A., Destrieux.Ch., Djebbari.Y. Fronto-orbital Sphenoidal Fibrous Dysplasia. Neurosurgery 1994 34:544-547
9. Katz.BJ., Nerad JA. Ophthalmic manifestations of fibrous dysplasia : a disease of children and adults. Ophthalmology 1998 105(12) : 2207-22156.
10. Nowinski D, Messo E, Hedlund A, et al. Computernavigated contouring of craniofacial fibrous dysplasia involving the orbit. J Craniofac Surg 2011;22:469-72.
11. Kusano T, Hirabayashi S, Eguchi T, et al. Treatment strategies for fibrous dysplasia. J Craniofac Surg 2009;20:768-70. 38. Park BY, Cheon YW, Kim YO, et al. Prognosis for craniofacial fibrous dysplasia after incomplete resection: age and serum alkaline phosphatase. Int J Oral Maxillofac Surg 2010;39:221-6.
12. Valentini V, Cassoni A, Marianetti TM, et al. Craniomaxillofacial fibrous dysplasia: conservative treatment or radical surgery? A retrospective study on 68 patients. Plast Reconstr Surg 2009;123:653-60.