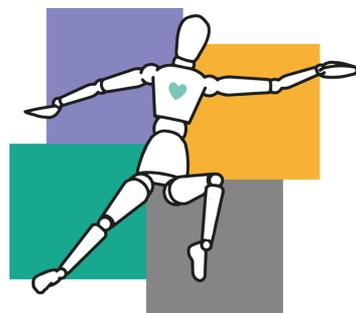




# MANUAL DE DIAGNÓSTICO: FIBRODISPLASIA OSIFICANTE PROGRESIVA (FOP)



TIN  
SOLDIERS  
GLOBAL

EDUCATE · DIAGNOSE · REFER

**Eche un vistazo al interior - el diagnóstico es fácil...**

Publicado como proyecto conjunto entre Tin Soldiers y el Consejo Internacional de Clínicos

# QUÉ ES LA FOP ...

## Fibrodysplasia Osificante Progresiva = FOP

La FOP es un trastorno genético muy poco frecuente en el que los músculos, tendones, ligamentos y otros tejidos conectivos se convierten en hueso. El hueso adicional (heterotópico) que se forma es constitutivamente como el hueso normal. El crecimiento óseo heterotópico restringe el movimiento corporal de una persona, de forma progresiva a lo largo de toda la vida. En resumen, las personas con FOP forman un segundo esqueleto que provoca el bloqueo de las articulaciones, lo que dificulta o imposibilita el movimiento y puede dejar a la persona permanentemente inmóvil.

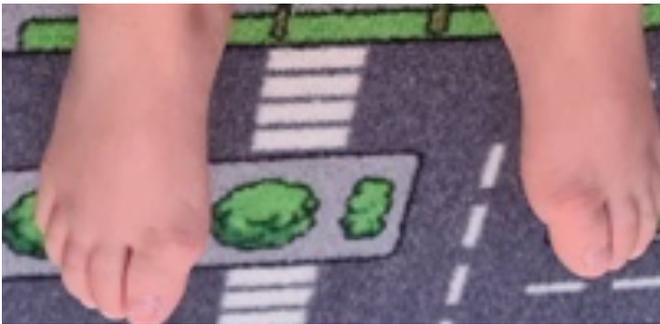
## DATOS SOBRE LA FOP:

- **Las personas con FOP tienen los dedos gordos de los pies malformados y a veces pulgares cortos**
- **Los dedos de los pies y los pulgares pueden carecer de la articulación media.**
- La FOP es **una enfermedad genética muy poco frecuente** de la que sólo se conocen unos 900 casos en el mundo, con una tasa de incidencia de 1 por cada millón de personas.
- **FOP no es contagiosa**
- La FOP **no tiene patrones étnicos, raciales o de género.**
- La FOP evoluciona de dos formas: mediante brotes espontáneos o como resultado de traumatismos.
- La FOP se **diagnostica erróneamente** en más del 90% de los casos.
- La FOP es una enfermedad debilitante que conduce a la inmovilidad progresiva
- Una vez que se ha formado el hueso heterotópico, **no se puede eliminar** porque la cirugía hace que se desarrolle más hueso.
- Muchas personas con FOP también padecen **pérdida de audición**
- La progresión de la enfermedad es **variable y difícil de predecir**
- El FOP **no afecta a la inteligencia**
- La osificación heterotópica se forma en todos los músculos esqueléticos excepto en el diafragma, la lengua y los músculos extraoculares.
- La FOP es conocida **desde hace muchos años**; la primera mención apareció en una revista médica británica hace casi 300 años.
- Algunas personas con FOP tienen una esperanza **de vida más corta.**
- Probablemente **hay miles de personas con FOP** que no saben lo que tienen

## QUÉ BUSCAR PARA DIAGNOSTICAR A UNA PERSONA CON FOP...

### #1. ¿HAY MALFORMACIONES EN LOS DEDOS GORDOS DE LOS PIES?

- o Ambos dedos gordos del pie deben estar malformados
- o La malformación de los dedos está presente al nacer
- o Los dedos gordos pueden carecer de la articulación media
- o Los dedos gordos suelen estar deformados de tal manera que el dedo gordo está girado hacia dentro.



Ejemplos de dedos gordos cortos, dedos gordos a los que les faltan las articulaciones medias y dedos gordos doblados hacia dentro por malformación.

## #2. ¿TIENE LA PERSONA PULGARES CORTOS?

- o Algunas personas con FOP (~50%) pueden tener pulgares cortos
- o Los pulgares cortos también pueden tener la articulación media ausente



Ejemplos de pulgares cortos y pulgares sin la articulación media

### #3. ¿TIENE O HA TENIDO LA PERSONA ALGÚN BULTO DURO EN EL CUERPO?

- o Brote = hinchazón, edema, bultos
- o Los brotes de FOP = edema pueden ser duros, calientes y sensibles al tacto
- o Los brotes pueden aparecer y cambiar rápidamente, a menudo en cuestión de horas.
- o Los brotes pueden confundirse con tumores, pero los tumores no cambian ni se mueven tan rápidamente.
- o Los brotes pueden aparecer de repente; también pueden desaparecer rápidamente o pueden estar presentes durante un largo periodo de tiempo
- o Los brotes en el cuero cabelludo, cuello, espalda, pecho y brazos son especialmente visibles.
- o Los brotes en la zona de la cadera y los muslos pueden ser más difíciles de ver.
- o Los brotes pueden aparecer tras algún tipo de caída o lesión leve o grave.



Ejemplos de brotes en la espalda de niños con FOP



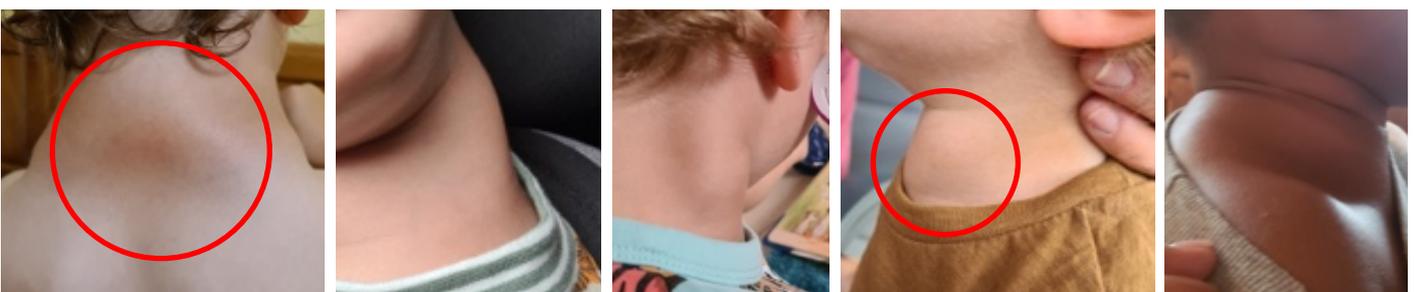
Ejemplo de brote en el pecho



Ejemplo de brote en la frente



Ejemplos de brotes o bultos que suelen aparecer en la cabeza de un niño con FOP.  
Estos bultos pueden aparecer y desaparecer rápidamente y desplazarse por la cabeza.  
El hueso heterotópico que se forma en la cabeza suele incorporarse al cráneo en crecimiento.



Ejemplos de brotes en la zona cervical

## BROTE/BULTOS EXPLICACIÓN ADICIONAL:

Un brote representa la fase inflamatoria inicial de lo que a menudo se convierte en hueso heterotópico. En otras palabras, los "brotes" suelen ser la primera fase de la formación de hueso heterotópico. Una sola "exacerbación o brote" puede durar de 6 a 8 semanas o más. Los brotes de cadera suelen durar muchos meses o incluso más de un año.

También pueden producirse múltiples reagudizaciones durante un periodo activo de FOP. Cuando se está produciendo un brote, puede aparecer rigidez articular durante la noche. La rigidez se debe a la inflamación y presión en el interior del músculo durante las primeras fases que preceden a la formación de hueso nuevo. Aunque los brotes suelen ser dolorosos, el grado de dolor varía según el paciente y la localización en el cuerpo. Muchas personas se dan cuenta de que el dolor disminuye cuando termina el brote.

Los brotes pueden aparecer y desaparecer rápidamente, así como desplazarse por la espalda y otras partes del cuerpo en cuestión de días. Es difícil saber si la naturaleza "migratoria" de algunos brotes se debe a un único brote que se ha desplazado o al final de un brote y el comienzo de otro. Por el contrario, algunos brotes se mantienen durante semanas o incluso meses.

No siempre es fácil ver o reconocer un brote como tal. En articulaciones grandes, como las caderas, puede ser difícil ver inicialmente hinchazón o edema, y el único síntoma puede ser un dolor creciente en la región inguinal.

### #4. ¿TIENE LA PERSONA LIMITACIONES DE MOVIMIENTO EN EL CUELLO, LA ESPALDA, LAS EXTREMIDADES O LAS ARTICULACIONES?

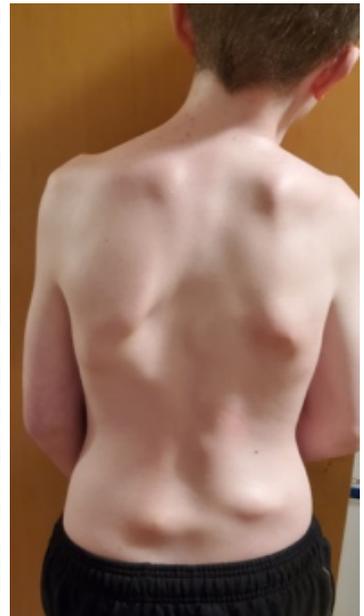
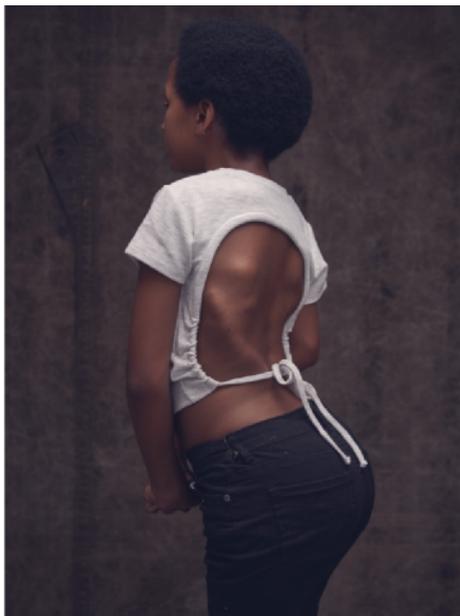
- o Las personas con FOP forman hueso heterotópico/extra. Ese hueso extra puede limitar el movimiento del cuello, la columna vertebral, la espalda, el pecho, los hombros, los codos, las muñecas, la mandíbula, las caderas, las rodillas o los tobillos.
- o La formación de hueso heterotópico suele comenzar en la primera década de vida y progresa episódicamente en patrones anatómicos característicos hasta bien entrada la edad adulta.



Foto de codo bloqueado por heterotopia  
Ejemplo de hueso heterotópico



Formación en la articulación del codo  
- el paciente fue sometido a múltiples cirugías



Fotos de la formación de hueso heterotópico en la espalda. El hueso heterotópico puede adoptar cualquier forma, pero es más perceptible en la espalda debido a que la grasa subcutánea es relativamente menor en comparación con otras zonas.

#### **MOVIMIENTO LIMITADO/RESTRICCIÓN EXPLICACIÓN MÁS DETALLADA:**

El crecimiento óseo heterotópico restringe el movimiento y suele seguir el camino de la progresión desde el cuello, la columna vertebral y los hombros en la primera década de la vida, seguido de la progresión hacia los codos, las caderas, las rodillas, la mandíbula y los tobillos en la segunda década de la vida.

## TOMAR MEDIDAS PARA CONFIRMAR UN DIAGNÓSTICO:

### PASO 1: ¡NO HACER DAÑO!

**Sin biopsias ni cirugías.** Los esfuerzos por extirpar el hueso heterotópico son infructuosos y harán que crezca más hueso.

#### **NO inyecciones intramusculares**

**NO estirar o tirar de ninguna** extremidad en alguien con FOP

El crecimiento de hueso heterotópico puede ocurrir incluso con un traumatismo mínimo o sin ninguna advertencia.

**EVITE TRAUMATISMOS EN EL CUERPO, EN TODAS SUS FORMAS.** La FOP puede acelerarse fácilmente incluso por traumatismos menores en el cuerpo, por lo que siempre hay que **tratar al paciente con suavidad y especial cuidado.**

**Algunos ejemplos comunes de traumatismo** son un golpe, una biopsia, una intervención quirúrgica, una caída, un bloqueo mandibular para un trabajo dental, el estiramiento excesivo de la mandíbula o el movimiento forzado de extremidades bloqueadas.

### PASO 2: HACER FOTOS/GRABAR VÍDEO/RECOPILAR INFORMACIÓN

Para confirmar un diagnóstico adecuado, **TIN SOLDIERS** (TS) le pide que grabe lo siguiente y se lo envíe por teléfono móvil:

- o Obtenga permiso del paciente para compartir fotos e información con el equipo de Tin Soldiers. El equipo de **Tin Soldiers** compartirá estas imágenes con otros médicos de su red para confirmar o negar un diagnóstico.
- o **Fotos diagnósticas a tomar:**
  1. Fotos de ambos pies/dedos de los pies contra un fondo de color claro (como las fotos de los dedos de los pies que se muestran en este manual).
  2. Fotos de las manos -específicamente de los pulgares- tomar foto contra un fondo de color claro
  3. Fotos de cualquier brote o hinchazones.
  4. Fotos de cualquier área que parezca que se ha formado hueso heterotópico
  5. Fotos de zonas del cuerpo que estén rígidas o puedan tener limitaciones de movimiento corporal
  6. Foto de cuerpo entero del paciente vestido. Debe llevar pantalones de gimnasia u otro tipo de cobertura adecuada.
  7. Opcional: Breve(s) video(s) mostrando cómo se mueve el paciente (caminar o movimiento de brazos o limitaciones)
- o Rellene las preguntas del formulario de remisión de diagnóstico del paciente (véase adjunto)

### **PASO 3: CONTACTO TIN SOLDIERS...**

**TIN SOLDIERS** es una organización sin ánimo de lucro que cuenta con una red mundial de profesionales médicos bien formados en el cuidado de la FOP. Nuestra misión es ayudar en el diagnóstico de nuevos pacientes en todo el mundo para que nadie con FOP permanezca aislado.

Por favor, póngase en contacto con TIN SOLDIERS lo antes posible para obtener el apoyo de un experto en FOP que le garantice un diagnóstico adecuado.

Correo electrónico: [info@tinsoldiers.org](mailto:info@tinsoldiers.org) O [odette@tinsoldiers.org](mailto:odette@tinsoldiers.org) O [vanda@tinsoldiers.org](mailto:vanda@tinsoldiers.org)

Whatsapp: +2783 444 1880

El equipo de **Tin Soldiers** está deseando apoyarte poniéndote en contacto con profesionales médicos especializados en FOP y ofreciéndote apoyo para el cuidado del paciente. Usted, como profesional médico, desempeña un papel importante a la hora de garantizar un diagnóstico adecuado.

**Tin Soldiers** le proporcionará más información sobre cómo apoyar a un paciente una vez que se haya confirmado un diagnóstico clínico. **Tin Soldiers** está conectado a todas las organizaciones nacionales de FOP y organizaciones internacionales que serán capaces de apoyar a una familia en el camino con FOP. **Tin Soldiers** será su aliado para conseguir que su paciente reciba la atención adecuada y apoyarle en el proceso.

### **LO QUE HAY QUE ENVIAR A TIN SOLDIERS...**

1. [Foto del Formulario de derivación diagnóstica](#) del paciente cumplimentado (ver adjunto).
2. [Fotos y vídeos de diagnóstico](#)

### **DEBE LEER LAS PRECAUCIONES DE SALUD MÉDICA ...**

1. **Se recomienda encarecidamente una consulta formal con médicos expertos de FOP. Para facilitar esto por favor póngase en contacto con el equipo de Tin Soldiers.**
2. Evite todas las inyecciones intramusculares (IM) a menos que sean necesarias para la supervivencia del paciente. Las inyecciones IM pueden causar reagudizaciones y la consiguiente osificación heterotópica.
3. Estabilizar y tratar: La venopunción y los tratamientos subcutáneos e intravenosos son adecuados. Se recomienda encarecidamente personal con experiencia y colocación intravenosa guiada.
4. Las intravenosas periféricas están permitidas. Utilice la aguja más pequeña posible con un tiempo de torniquete breve. Evitar el acceso venoso central a menos que sea necesario para la supervivencia del paciente.

5. Prednisona: 2 mg/kg/día (oral) o metilprednisolona: 1,6 mg/kg/día (IV) durante 4 días. Evaluar otras posibles causas de la reagudización como infección.
6. Precauciones de intubación: La columna cervical suele estar parcial o totalmente fusionada por la FOP. Es probable que la mandíbula tenga un movimiento limitado o esté funcionalmente fusionada. Incluso si es móvil, es extremadamente susceptible a los traumatismos. No manipular pasivamente. Si no es posible el soporte no invasivo de la vía aérea, asegure la vía aérea con intubación nasotraqueal con fibra óptica por un anestesista experimentado. Debe disponerse inmediatamente de un cirujano para realizar una traqueostomía si está indicada. Deben administrarse corticoides si se realiza la intubación. Para más información, consulte las Directrices de tratamiento de FOP.
7. Nota: No debe administrarse ninguna vacuna durante un brote. Las vacunas intramusculares y la vacuna DTP (Difteria-Tétanos-Tos ferina) deben evitarse en todos los pacientes con FOP. Consulte las Directrices de tratamiento de FOP para obtener asesoramiento sobre vacunas específicas. Si no está seguro, póngase en contacto con su médico especialista en FOP.
8. Es fundamental que las personas con FOP tengan a su familia y cuidadores acompañándoles/proporcionándoles cuidados y consejos en hospitales y citas.

## **INFORMACIÓN SOBRE LA COVID-19 PARA LAS PERSONAS CON FOP**

**ICC = International Clinical Council on FOP**

**Visite [iccfop.org](https://iccfop.org) para información actualizada en cuidados por el COVID-19 para personas con FOP.**

## **SALUD BUCODENTAL Y PRECAUCIONES DENTALES**

1. Es esencial que nunca se realicen bloqueos mandibulares/inyecciones de Gow Gates. Deben evitarse asiduamente ya que pueden provocar anquilosis mandibular y cierre.
2. La anestesia por infiltración está permitida para procedimientos sencillos. Para cualquier procedimiento dental mayor por favor siga las recomendaciones en # 5 arriba.
3. La movilidad del cuello y de otras articulaciones debe tenerse en cuenta a la hora de realizar un tratamiento, y debe evitarse el exceso de presión y la apertura prolongada de la boca durante un procedimiento. Por favor, consulte los protocolos de Gestión de Riesgos según las directrices.
4. El tratamiento atraumático y de estabilización debe iniciarse lo antes posible para limitar la necesidad de procedimientos restauradores definitivos. Si no está seguro, póngase en contacto con un especialista en FOP de Salud Bucodental.

## **RECURSOS PARA SABER MÁS:**

Pautas para el tratamiento médico de la FOP: [www.iccfop.org/guidelines/](http://www.iccfop.org/guidelines/)

Para ponerse en contacto con el equipo **TIN SOLDIERS**, envíe un correo electrónico a [info@tinsoldiers.org](mailto:info@tinsoldiers.org) O [odette@tinsoldiers.org](mailto:odette@tinsoldiers.org) O [vanda@tinsoldiers.org](mailto:vanda@tinsoldiers.org)

Para más información sobre el programa de búsqueda de pacientes **TIN SOLDIERS**, visite: [www.tinsoldiers.org/](http://www.tinsoldiers.org/)

Para más información sobre el apoyo a las familias con FOP y noticias sobre FOP visite: [www.ifopa.com](http://www.ifopa.com)

***Gracias por tomarse el tiempo de preocuparse y desempeñar un papel importante en el proceso de diagnóstico.***

***¡Eres un Campeón de Tin Soldiers!***

***Tenemos mucho material disponible para ver que cuenta la historia de FOP para acceder vaya a***

***<https://www.youtube.com/channel/UCGm89tgRthpNzkodYapbTmw>***

***para obtener material impreso adicional, póngase en contacto con [info@tinsoldiers.org](mailto:info@tinsoldiers.org)***



## VALORES DE TIN SOLDIERS

### ACABAR CON EL AISLAMIENTO

Encontrar a personas que viven aisladas, sin un diagnóstico médico adecuado, que están solas, asustadas y sin saber qué hacer.

### CUIDAR

En primer lugar, educar a las familias y a los profesionales sanitarios en el principio de "no hacer daño" y, a continuación, ponerles en contacto con los recursos que necesitan, tanto de apoyo médico como emocional.  
con los recursos que necesitan, tanto de apoyo médico como emocional.

### NO DEJAR A NADIE AISLADO

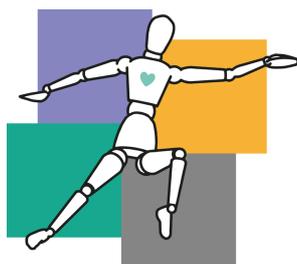
Cuando encontramos a personas con FOP, también encontramos a otras patologías. Nos aseguramos de no dejar a nadie con una enfermedad musculoesquelética. También los conectamos.

Sitio web: [Tinsoldiers.org](https://tinsoldiers.org)

Correo electrónico: [info@tinsoldiers.org](mailto:info@tinsoldiers.org)

O [odette@tinsoldiers.org](mailto:odette@tinsoldiers.org) O [vanda@tinsoldiers.org](mailto:vanda@tinsoldiers.org)

Whatsapp: +2783 444 1880



TIN  
SOLDIERS  
GLOBAL

EDUCATE · DIAGNOSE · REFER

## FORMULARIO DE REMISIÓN DE PACIENTES PARA DIAGNÓSTICO

Si cree que tiene un posible paciente con FOP y desea derivarlo para obtener una opinión, rellene las siguientes preguntas:

1. ¿Cuenta con el permiso del paciente para la derivación?
2. ¿Tiene el consentimiento para compartir las imágenes y los datos de contacto del paciente?
3. ¿Por qué cree que el paciente tiene FOP?
4. Por favor, describa cualquier característica clínica adicional
5. ¿Se ha sometido el paciente a algún tratamiento reciente, por ejemplo, biopsia, imágenes, etc.?
6. Por favor, envíe fotos de: dedos de los pies, espalda, cualquier zona de limitación o bultos
7. Por favor, envíe cualquier imagen radiológica disponible, por favor, incluya radiografías de los dedos de los pies.



