

SÍNDROME DE MAZABRAUD

SONIA ESCRIBANO ZACARÉS, MARTA GRACIA OCHOA, CRISTINA VILLANUEVA DOLCET, SÒNIA ORENGA MONTOLIU, BENITO RAMÓN PICAZO GABALDÓN

HOSPITAL FRANCESC DE BORJA (GANDÍA)

SERVICIO COT

JEFE DE SERVICIO: DR. ENRIQUE PALOMARES TALENS



SINDROME DE MAZABRAUD

SONIA ESCRIBANO ZACARÉS, MARTA GRACIA OCHOA, CRISTINA VILLANUEVA DOLCET, SÒNIA ORENGA MONTOLIU, BENITO RAMÓN PICAZO GABALDÓN
HOSPITAL FRANCESC DE BORJA (GANDÍA)

■ INTRODUCCIÓN:

- El **Síndrome de Mazabraud** es un trastorno benigno en el que se asocian **mixomas intramusculares y displasia fibrosa**, monostótica o poliostótica
- Es una **entidad muy rara**, con menos de 100 casos publicados en la literatura revisada

■ OBJETIVO:

- Describir el caso de una paciente de 58 años diagnosticada de Síndrome de Mazabraud en nuestro centro
- Análisis de los **hallazgos clínicos y radiológicos** con los que llegamos al diagnóstico realizando una **revisión de la literatura publicada** hasta la fecha.

SINDROME DE MAZABRAUD

SONIA ESCRIBANO ZACARÉS, MARTA GRACIA OCHOA, CRISTINA VILLANUEVA DOLCET, SÒNIA ORENGA MONTOLIU, BENITO RAMÓN PICAZO GABALDÓN
HOSPITAL FRANCESC DE BORJA (GANDÍA)

■ MATERIAL Y MÉTODOS:

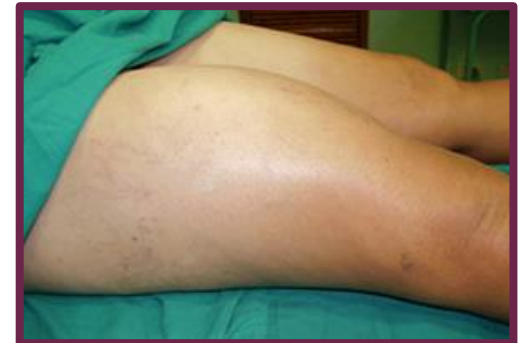
Revisamos de manera retrospectiva una **paciente de 58 años**, remitida desde CEX de Cirugía general, para valorar una **masa de grandes dimensiones en muslo D** con sospecha de liposarcoma atípico o sarcoma de partes blandas.

■ EXPLORACIÓN FÍSICA:

- Masa de **10 x 6 cm** en **cara antero-medial de muslo D** de crecimiento lento (>2 años de evolución)
- No dolorosa a la palpación, de consistencia elástica y no pegada a planos profundos

■ ESTUDIO RADIOLÓGICO:

- Rx AP + L Fémur



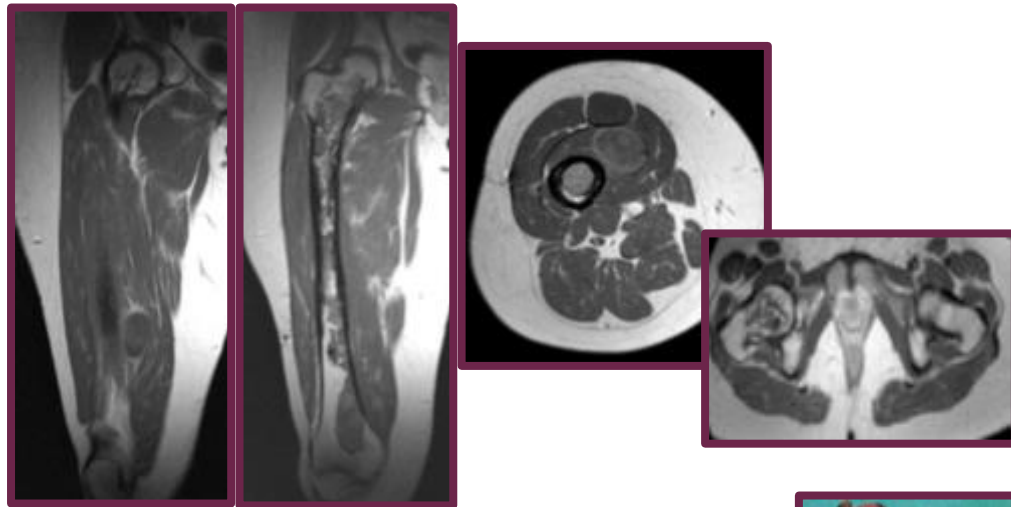
SINDROME DE MAZABRAUD

SONIA ESCRIBANO ZACARÉS, MARTA GRACIA OCHOA, CRISTINA VILLANUEVA DOLCET, SÒNIA ORENGA MONTOLIU, BENITO RAMÓN PICAZO GABALDÓN
HOSPITAL FRANCESC DE BORJA (GANDÍA)

- ESTUDIO DE EXTENSIÓN:

- TAC
- RMN

Mixomas múltiples, localizados en ambos muslos, así como focos de displasia ósea en ambos fémures



- TRATAMIENTO:

- La paciente fue remitida a nuestra Unidad de Sépticos y Tumores de referencia
 - Exéresis quirúrgica
 - Estudio Anátomo-patológico de la pieza que confirmó el diagnóstico de sospecha inicial de Mixoma muscular

- Actualmente la paciente se encuentra **en seguimiento**, sin cambios en los mixomas de menor tamaño ni malignización ni fracturas patológicas de las displasias óseas.

SINDROME DE MAZABRAUD

SONIA ESCRIBANO ZACARÉS, MARTA GRACIA OCHOA, CRISTINA VILLANUEVA DOLCET, SÒNIA ORENGA MONTOLIU, BENITO RAMÓN PICAZO GABALDÓN
HOSPITAL FRANCESC DE BORJA (GANDÍA)

■ CONCLUSIONES:

- Los **mixomas intramusculares** son tumores benignos raros que afectan, predominantemente, los **miembros inferiores**. La asociación de estos con **displasia fibrosa**, generalmente **poliostótica** es característico del **Síndrome de Mazabraud**.
- Es una **enfermedad rara**, aunque su frecuencia está probablemente subestimada
- Se da en **mujeres de mediana edad** que, generalmente, se encuentran asintomáticas, siendo el **motivo de la consulta** la aparición de **masas de crecimiento lento**.
- En la bibliografía revisada no se han descrito malignizaciones de los mixomas, pero si aparece la **transformación maligna de la displasia fibrosa en sarcoma osteogénico**, lo que indica la **necesidad de seguimiento clínico** de estos pacientes