



SOTOCAV

SINDROME MAZABRAUD Y SU ASOCIACIÓN CON EL SÍNDROME DE MCCUNE-ALBRIGHT

Martínez Gil, Laura; Izquierdo Plazas, Laura; Pérez Sánchez, Iván; Piqueras Vidal, Pedro; Ausina Gómez, Salvador.

HOSPITAL UNIVERSITARIO SAN JUAN DE ALICANTE.



SINDROME MAZABRAUD Y SU ASOCIACIÓN CON EL SÍNDROME DE MCCUNE-ALBRIGHT



INTRODUCCIÓN

El **síndrome de Mazabraud (MS)** es un síndrome poco frecuente. Se caracteriza por la asociación de **displasia fibrosa (FD)** y **mixomas intramusculares (IM)**. Con una prevalencia de 1/1.000.000.

En el **síndrome de McCune-Albright (MAS)** la displasia fibrosa poliostótica se asocia con **manchas café con leche y enfermedades endocrinas**. La asociación de MS y MAS en el mismo paciente es muy infrecuente, habiéndose descrito solo 26 casos en la literatura. A continuación se presentan dos casos clínicos para familiarizarnos con el diagnóstico y tratamiento de estos síndromes.



SOTOCAV

SINDROME MAZABRAUD Y SU ASOCIACIÓN CON EL SÍNDROME DE MCCUNE-ALBRIGHT

Martínez Gil, Laura; Izquierdo Plazas, Laura; Pérez Sánchez, Iván; Piqueras Vidal, Pedro; Ausina Gómez, Salvador.
HOSPITAL UNIVERSITARIO SAN JUAN DE ALICANTE.

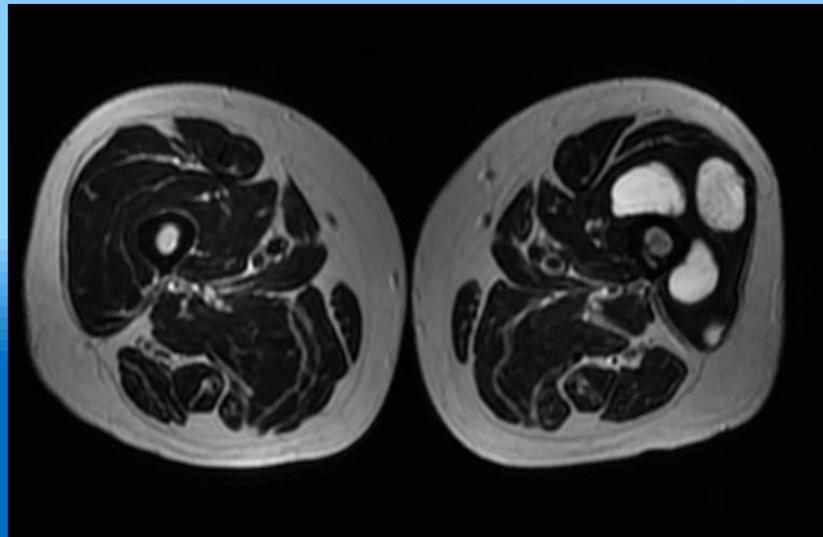
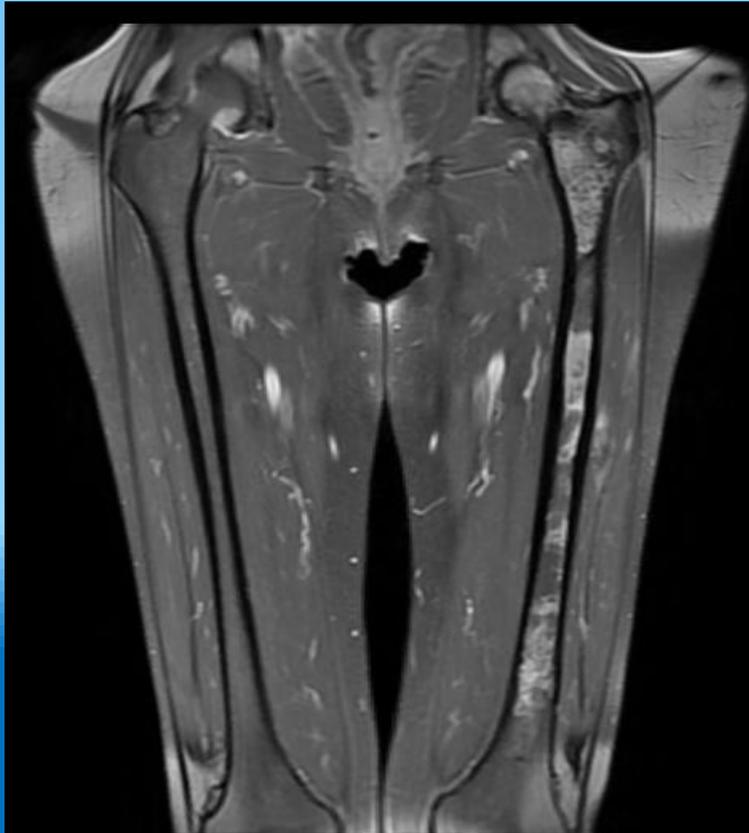


CASO 1

Mujer de 65 años con **Síndrome de Mazabraud**:

- Displasia ósea polióstotica (fémur y pala iliaca izquierdos)
- Mixomas intramusculares múltiples predominantes en muslo izquierdo.

Tratamiento: exéresis marginal de tumoraciones en muslo izquierdo con diagnóstico histológico de **mixoma**.

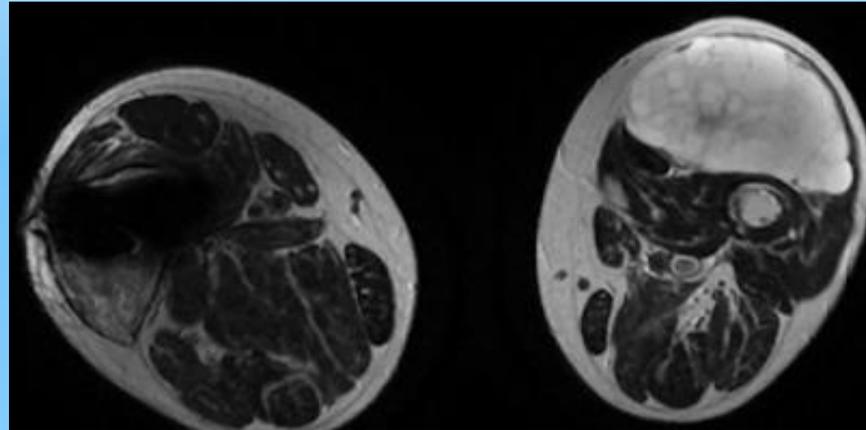


Se realiza seguimiento anual con RMN de control para valoración de displasia ósea. Actualmente paciente asintomática.

CASO 2

Varón de 65 años, con Síndrome de **Mazabraud** asociado a Síndrome de **MCCune-Albright**:

- Displasia fibrosa** poliostótica (costillas, diáfisis femoral y escápula izquierdos)
- Mixomas** intramusculares múltiples (brazo y muslo izquierdos), asociados con
- Alteraciones **endocrinas** (hipertiroidismo).



Mixomas en miembro superior izquierdo



Mixomas en muslo izquierdo



Tratamiento:

- En 2012 el paciente fue intervenido de fractura bilateral de fémur tras caída casual.
- Exéresis marginal de las tumoraciones de muslo y antebrazo izquierdos

SINDROME MAZABRAUD Y SU ASOCIACIÓN CON EL SÍNDROME DE MCCUNE-ALBRIGHT

Martínez Gil, Laura; Izquierdo Plazas, Laura; Pérez Sánchez, Iván; Piqueras Vidal, Pedro; Ausina Gómez, Salvador.
HOSPITAL UNIVERSITARIO SAN JUAN DE ALICANTE.

CONCLUSIÓN:

Ante la asociación de **displasia fibrosa con mixomas intramusculares** debemos descartar que se trate de un **Síndrome de Mazabraud**. Más raramente, si se presentan **alteraciones endocrinas** en el mismo paciente, podría estar asociado con el Síndrome de **McCune-Albright**.

La asociación del síndrome de Mazabraud con el síndrome de Mc Cune Albright en el mismo paciente es un fenómeno ocasional. Sólo se han descrito 26 casos en la literatura

Actualmente no existe ningún tratamiento específico para estos síndromes, estando indicada la **cirugía ortopédica** en los casos severos de displasia fibrosa con dolor, fracturas o deformidades óseas y la **extirpación quirúrgica** de los mixomas **sintomáticos**.

