

MIXOMAS MÚLTIPLES EN SÍNDROME DE MAZABRAUD: A PROPÓSITO DE UN CASO

*García Fuentes, Jorge; Rillo Lázaro, Agustín; Planas Gil, Alberto;
Barberena Turrau, Natalia; Royo Agustín, María*

SERVICIO DE CIRUGÍA ORTOPÉDICA Y TRAUMATOLOGÍA HOSPITAL OBISPO POLANCO (TERUEL)

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Mazabraud es una forma rara de displasia fibrosa ósea de etiología desconocida asociada a mixomas intramusculares con una prevalencia de 1/1.000.000. (1 y 2). Aunque la transformación maligna de los mixomas es poco frecuente, pueden presentar un patrón infiltrativo y suelen localizarse en extremidades inferiores, especialmente en la musculatura cuádriceps (1). Por tanto, dado lo poco frecuente de la patología y la localización de la paciente, consideramos necesario la presentación del caso tratado en nuestro centro de este síndrome.

MATERIAL Y MÉTODOS

Descripción de un caso tratado en nuestro centro que presenta en contexto de **síndrome de Mazabraud**:

- **Displasia poliostótica (Fig.1 y 2)**
- **Mixoma deltoideo derecho recidivante (Fig.3 y 4)**

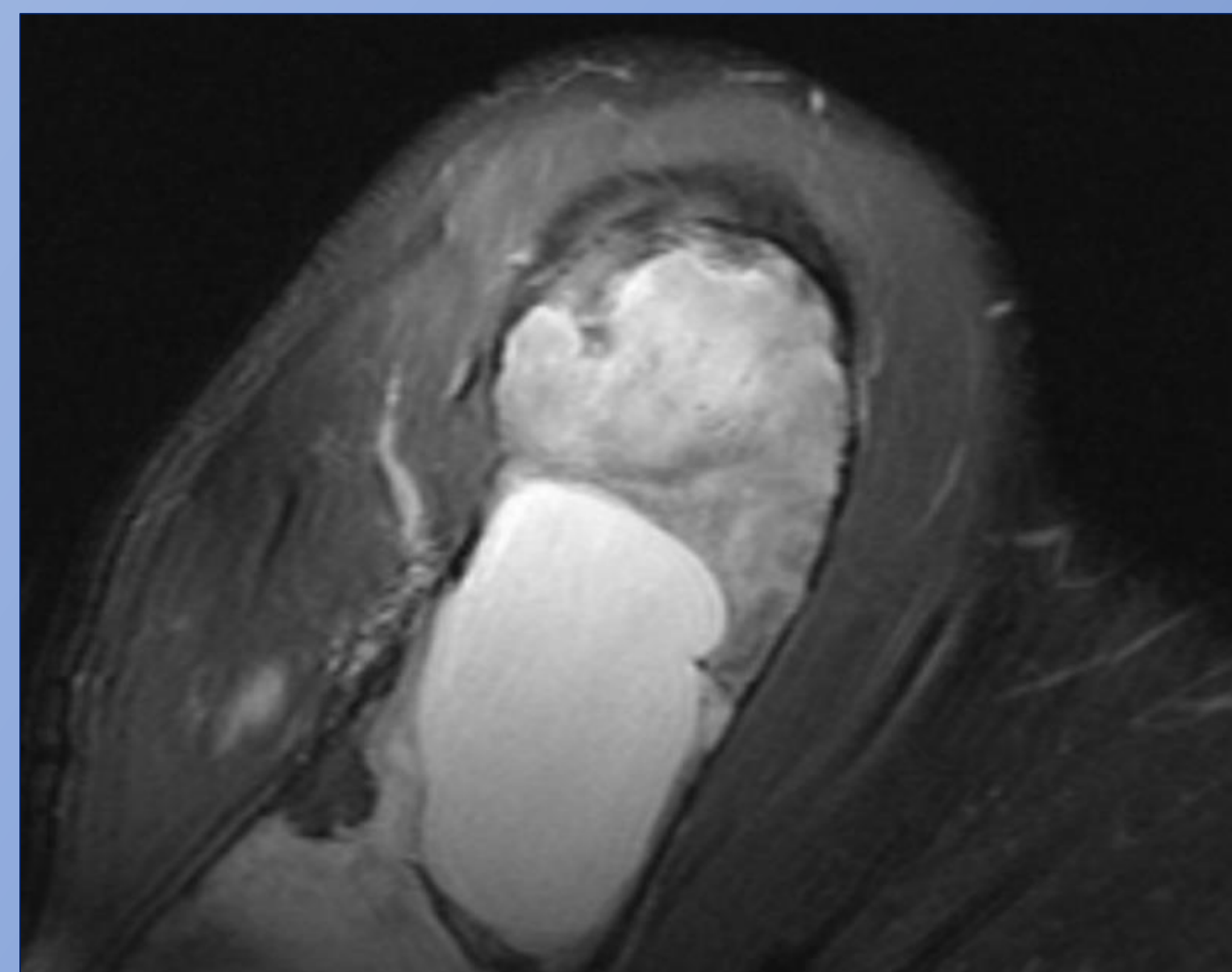


Fig. 3 – RMN T2 FS en corte sagital



Fig. 1

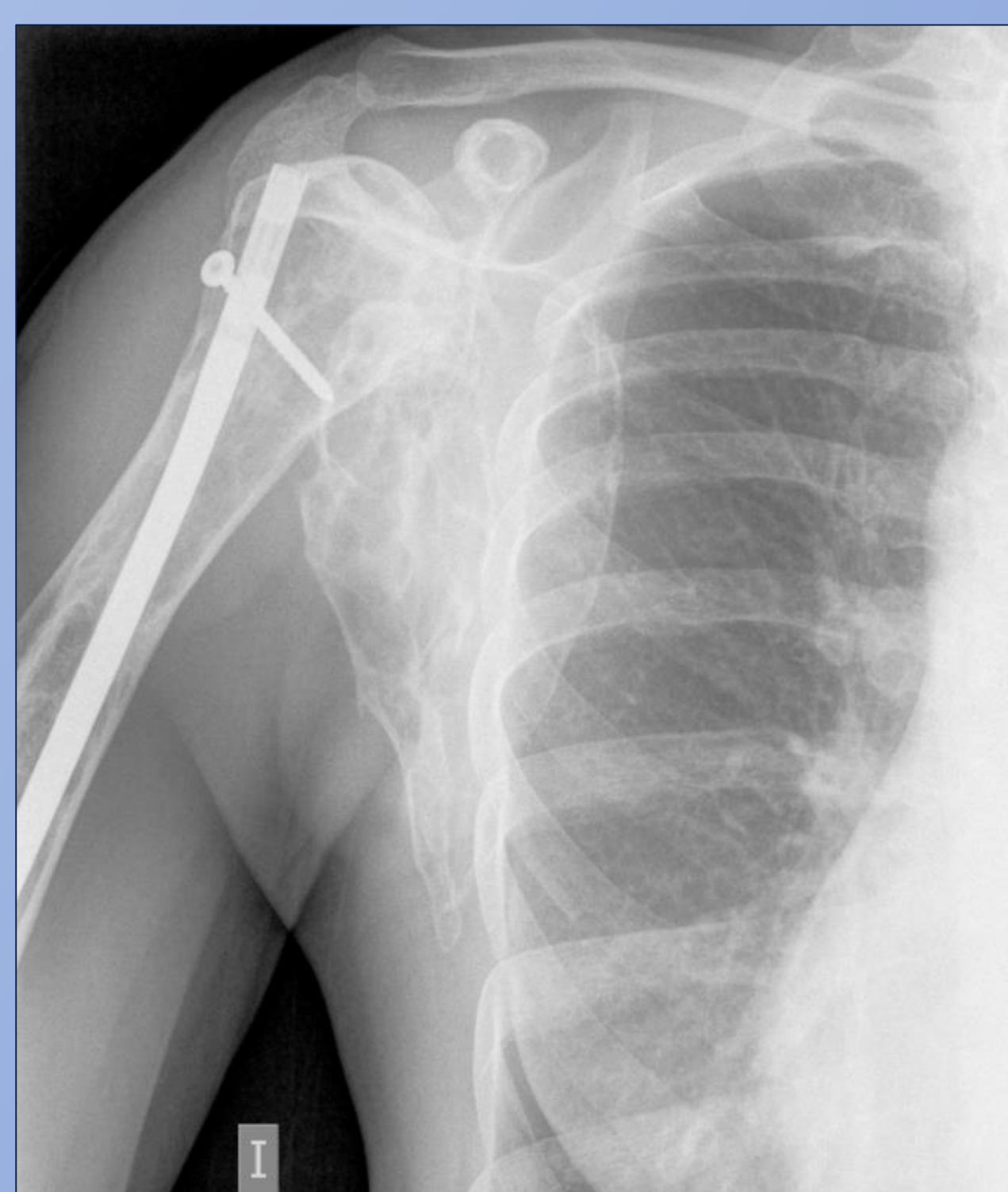
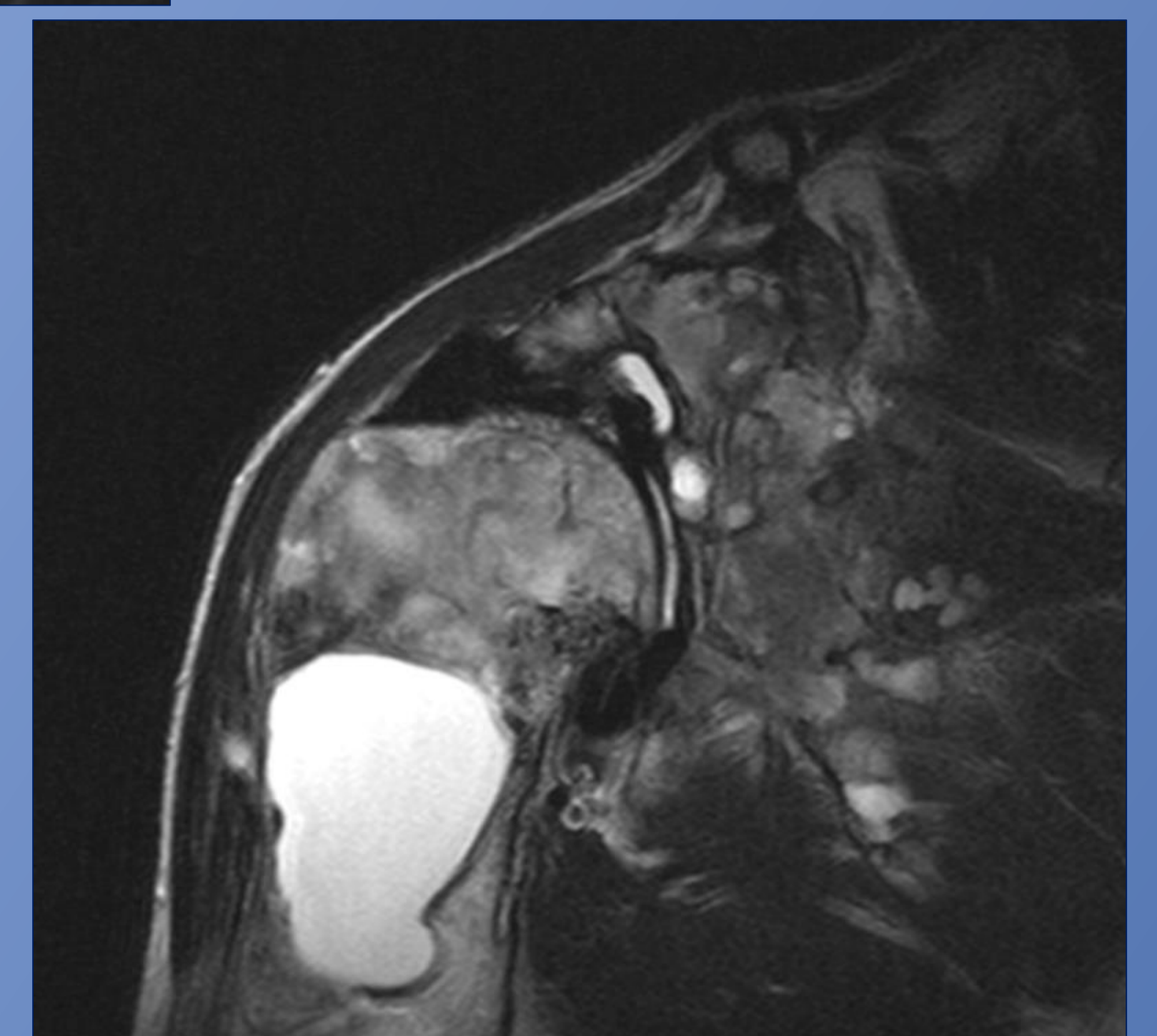


Fig. 2

Fig. 4 – RMN T2 en corte coronal



RESULTADOS

Se realizó intervención quirúrgica de exéresis intralesional del mixoma presente. La paciente no presentó complicaciones durante el postoperatorio inmediato, evolucionando correctamente en la rehabilitación posterior. Fue dada de alta al mes de la cirugía pudiendo reincorporarse al medio laboral sin presentar recidiva de la lesión, con movilidad completa y sin dolor.



Pieza anatómica de mixoma deltoideo

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

Los pacientes que presentan el síndrome de Mazabraud deben ser seguidos regularmente para valoración de los mixomas presentes, así como su posible infiltración tisular y transformación maligna (1 y 3). Hoy en día no existe tratamiento definitivo basado en la evidencia, si bien la cirugía puede intervenir en casos de dolor severo, fracturas de repetición o deformidades óseas importantes (1). No obstante, si no existe clínica o alteraciones en su desarrollo, se debe evitar la utilización de medidas invasivas destinadas a eliminación de los mixomas presentes (1).

1. Vescini F, Falchetti A, Tonelli V, Carpentieri M, Cipri C, Cosso R, Kara E, Triggiani V, Grimaldi F. Mazabraud's Syndrome: A Case Report and Up-To-Date Literature Review. Endocr Metab Immune Disord Drug Targets. 2019;19(6): 885-893.
2. Domancic S, Pezoa N, Fernandez-Toro M, Ortega-Pinto A, Donoso-Hofer F. Maxillofacial Mazabraud's syndrome: A case report & review. J Stomatol Oral Maxillofac Surg. 2018 Feb;119(1):44-48.
3. Kushchayeva YS, Kushchayev SV, Glushko TY, Tella SH, Teytelboym OM, Collins MT, Boyce AM. Fibrous dysplasia for radiologists: beyond ground glass bone matrix. Insights Imaging. 2018 Dec;9(6):1035-1056.