

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Mazabraud se define como la asociación de una tumoración de partes blandas, el mixoma intramuscular, y un tumor óseo, la displasia fibrosa. El mixoma cuando aparece asociado a la displasia fibrosa suele ser múltiple, mientras que la displasia fibrosa puede ser mono o poliostótica. Se trata de una patología muy infrecuente, habiendo sido descritos menos de cien casos en la literatura. El objetivo es presentar el caso clínico de un paciente con esta rara asociación, para enfatizar la importancia de diagnosticar este síndrome y llevar a cabo un adecuado manejo.



Figura 1. Radiografía simple fémur.

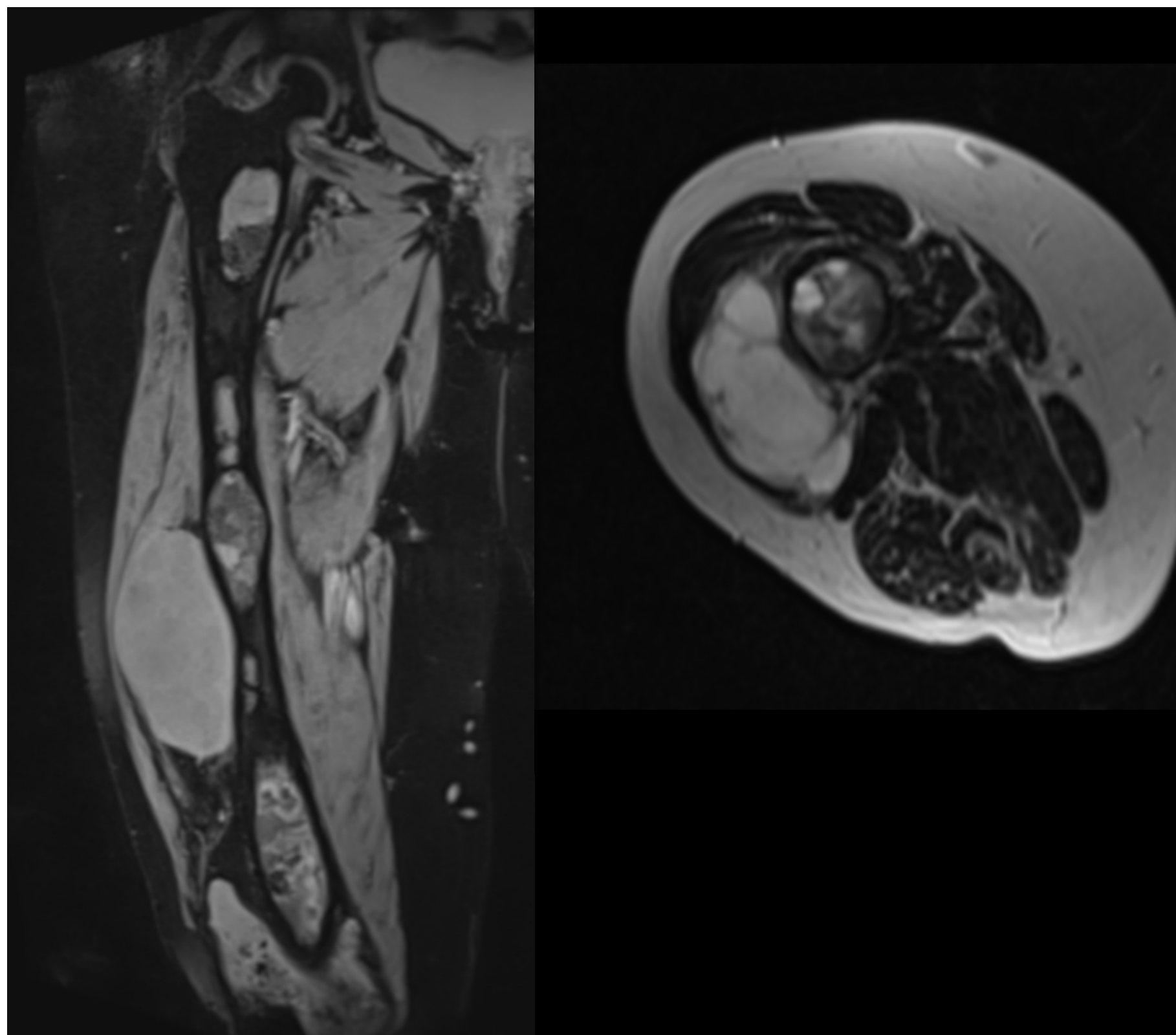


Figura 2. RMN fémur.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se trata de una mujer de 69 años que consultó por dolor en muslo derecho de un año de evolución, de características mecánicas sin antecedente traumático. La paciente refería dolor con la marcha que le producía cojera.

En la radiografía se objetivó una deformidad femoral, junto a una imagen osteolítica, con matriz fibrosa sin signos de agresividad. Se realizó una RMN donde se observó la presencia de mixomas múltiples localizados en el muslo derecho, así como focos de displasia ósea en el fémur y la tibia derechos.

Se llevó a cabo una gammagrafía ósea que evidenció hipercaptación intensa en todo el fémur y mitad proximal de tibia derechas, que condicionaban deformidad e hipercaptación de tejidos blandos adyacentes en tercio medio de diáfisis femoral derecha y distal lateral del muslo, imágenes concordantes con displasia fibrosa de fémur y tibia derechos.



Figura 3. Gammagrafía ósea.

RESULTADOS

Las características de las lesiones óseas fueron compatibles con displasia fibrosa poliostótica, y la coexistencia de las lesiones de partes blandas intramusculares, diagnosticadas como mixomas, sugirió un síndrome de Mazabraud. Dada la buena tolerancia clínica y ausencia de signos que sugirieran agresividad, se decidió realizar tratamiento conservador, con seguimiento clínico-radiológico durante más de 7 años, sin objetivar malignización.

CONCLUSIONES

- ❖ El síndrome de Mazabraud es una asociación infrecuente que debe tenerse en cuenta en pacientes con tumores de partes blandas y displasia fibrosa.
- ❖ El conocimiento de este síndrome puede ayudar a realizar un diagnóstico adecuado y evitar técnicas diagnósticas más agresivas.