

# SÍNDROME DE MAZABRAUD: DOS NUEVOS CASOS Y HALLAZGOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

*Lopez Muñoz, Cristian (1). Martin Somoza, Francisco Jose (1). Jimenez Ortega, Plácido (1). Doñate Perez, Francisco (1). Ruiz Picazo, David (1). García Martín, Víctor (1).*

*(1): Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.*

## INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

- El síndrome de Mazabraud es un trastorno benigno caracterizado por la asociación de mixomas intramusculares únicos o múltiples con displasia fibrosa, que puede desarrollarse en uno (monostótico) o múltiples huesos (poliostótico).
- Esta es una enfermedad extremadamente rara, con menos de 90 casos publicados hasta la fecha.
- Nuestro objetivo es describir dos nuevos casos diagnosticados en nuestro hospital no informados anteriormente.
- Además, discutimos las imágenes y los hallazgos clínicos, asociando una revisión de la literatura relacionada.

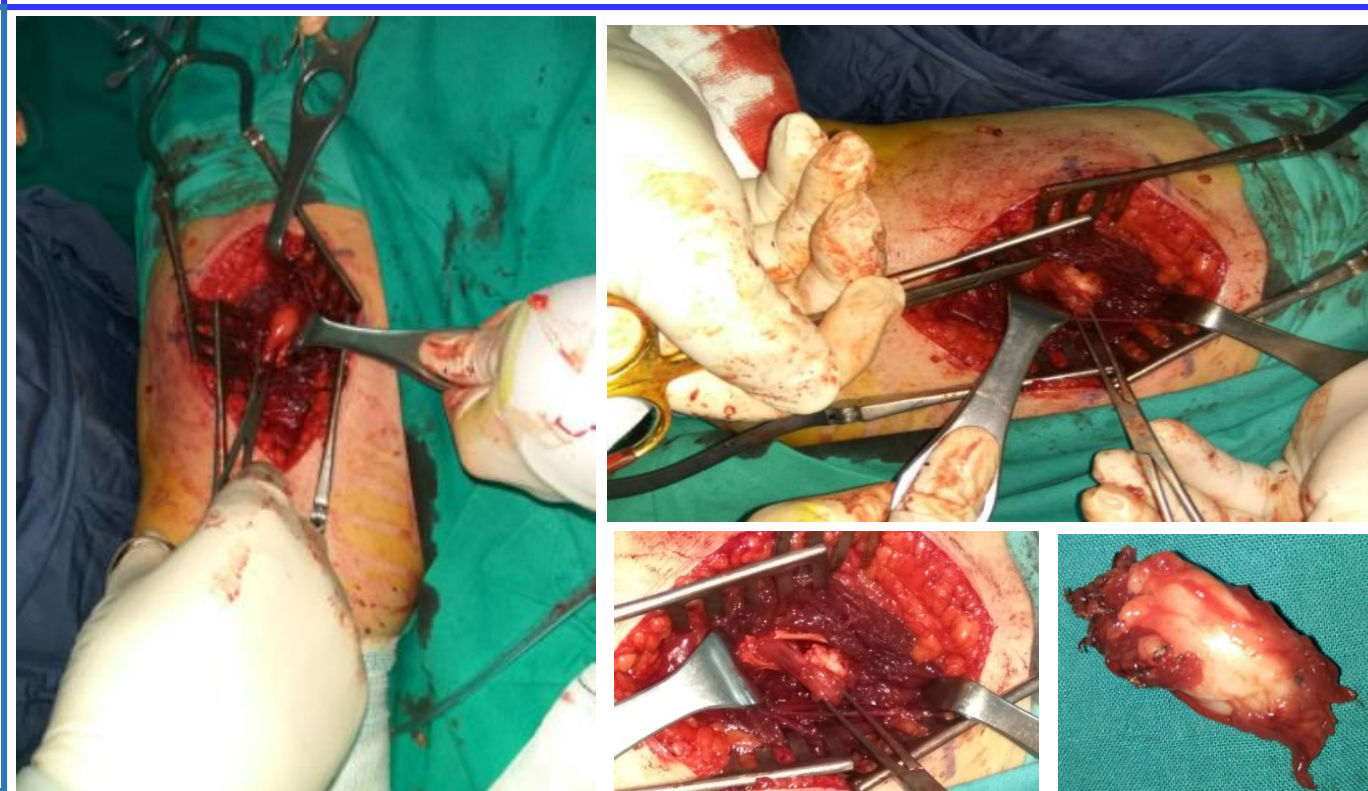


## MATERIAL Y METODOLOGÍA

- Revisamos retrospectivamente 2 pacientes seguidos en nuestro servicio, diagnosticados de displasia fibrosa (uno de ellos monostótico y otro poliostótico), que acudieron a nuestro hospital tras detectarse una masa en la extremidad inferior.
- Ambos casos eran mujeres, con edades de 39 y 70 años, respectivamente.

## RESULTADOS

- Se realizó estudio de extensión.
- Mediante la resonancia magnética que se realizó a nuestras pacientes, se les diagnosticó de mixomas múltiples localizados en las proximidades del hueso displásico en sendas extremidades inferiores.
- Posteriormente, se les realizó escisión quirúrgica y estudio anatomopatológico, confirmándose el diagnóstico de sospecha inicial de mixomas intramusculares.



## CONCLUSIONES

- Los mixomas intramusculares son tumores benignos y raros que afectan predominantemente a los miembros inferiores. La asociación de mixomas y displasia fibrosa, generalmente poliostótica, es una entidad aún más rara.
- Esta asociación se conoce como Síndrome de Mazabraud.
- Este síndrome es más frecuente en mujeres de mediana edad y los pacientes a menudo son asintomáticos.
- No se ha descrito la transformación maligna del mixoma, pero sí se ha publicado la transformación maligna de la lesión displásica fibrosa en sarcoma osteogénico en pacientes con síndrome de Mazabraud, lo que respalda la necesidad del seguimiento clínico.
- En nuestro caso, ambas pacientes presentaron una historia previa de displasia fibrosa y notificaron una masa palpable en el muslo. Después de realizarse estudios por imagen, se les diagnosticó de Síndrome de Mazabraud, el cual se confirmó mediante estudio histopatológico.