

# Displasia fibrosa polioestótica y síndrome de McCune-Albright: Diagnóstico e indicaciones del enclavado endomedular pediátrico profiláctico

González-Martínez, A. <sup>1</sup>, Silva Mancera S.F. <sup>1</sup>, González Pinilla J.A. <sup>1</sup>, López Arroyo A. <sup>1</sup>, Zorrilla Ribot P. <sup>1,2</sup>

<sup>1</sup> Hospital General Universitario de Ciudad Real.  
<sup>2</sup> Jefe de Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología.



## Introducción

La prevalencia de fractura de fémur proximal en pacientes con síndrome de McCune-Albright es mayor que en la población general debido a la displasia fibrosa polioestótica que, junto con manchas café con leche y alteraciones endocrinas, lo definen. En estos casos, el tratamiento individualizado es fundamental.

Se expone el abordaje diagnóstico y terapéutico de una paciente de 9 años con síndrome de McCune-Albright y displasia fibrosa polioestótica de fémur proximal derecho.

## Material y métodos

Presentamos una paciente de 9 años diagnosticada de pubertad precoz y tratada por Endocrinología pediátrica con Letrozol. Acude a urgencias por dolor mecánico en cadera derecha que en su inicio no limita actividad diaria ni movilidad, destacando en la radiografía un patrón en "vidrio esmerilado" con compromiso extenso del fémur derecho.

Por sus antecedentes, se deriva a consulta con resultados de telemetría, resonancia magnética y gammagrafía de esqueleto completo, que manifiestan una lesión intertrocanterea compatible con displasia fibrosa con quiste óseo aneurismático asociado. En los meses siguientes el dolor inguinal se intensifica y limita progresivamente las actividades.

Tras contactar con Endocrinología pediátrica se diagnostica síndrome de McCune-Albright y se plantea tratamiento quirúrgico profiláctico por el riesgo de fractura, con toma de biopsias. Se opta por un clavo endomedular largo pediátrico de entrada lateral para evitar dañar la fisis trocantérea y las ramas de la arteria circunfleja medial que pasan por la fosita piriforme e irrigan la cabeza femoral.

## Resultados

La anatomía patológica es compatible con el diagnóstico de displasia fibrosa.

La paciente evoluciona favorablemente tras 10 semanas, deambulando con muletas y sin dolor; refiere cojera con relación a discrepancia de miembros inferiores anteriormente detectada, que se corrige con alza de 1 centímetro.

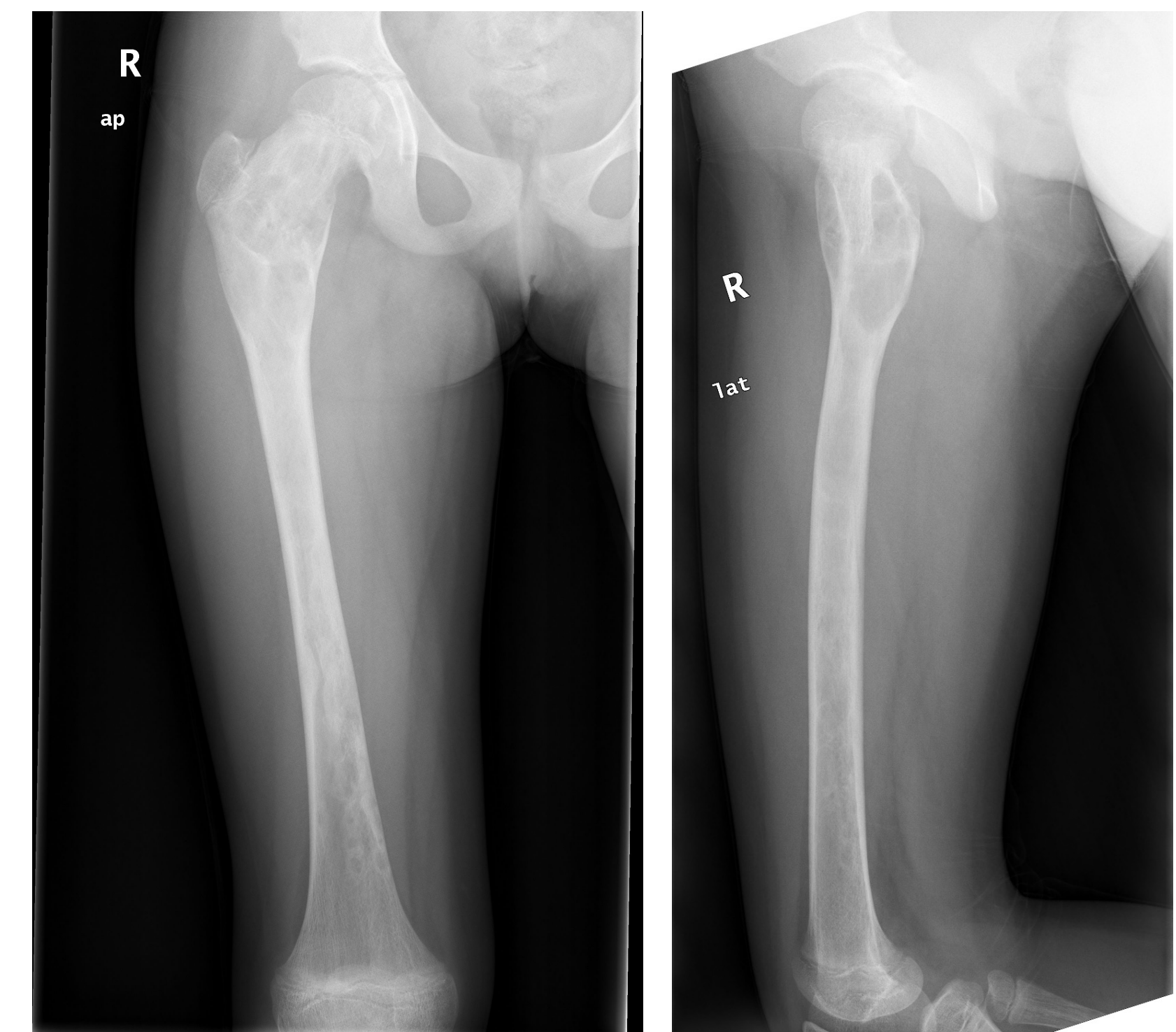


Figura 1. Lesión en fémur proximal derecho con patrón en "vidrio esmerilado".

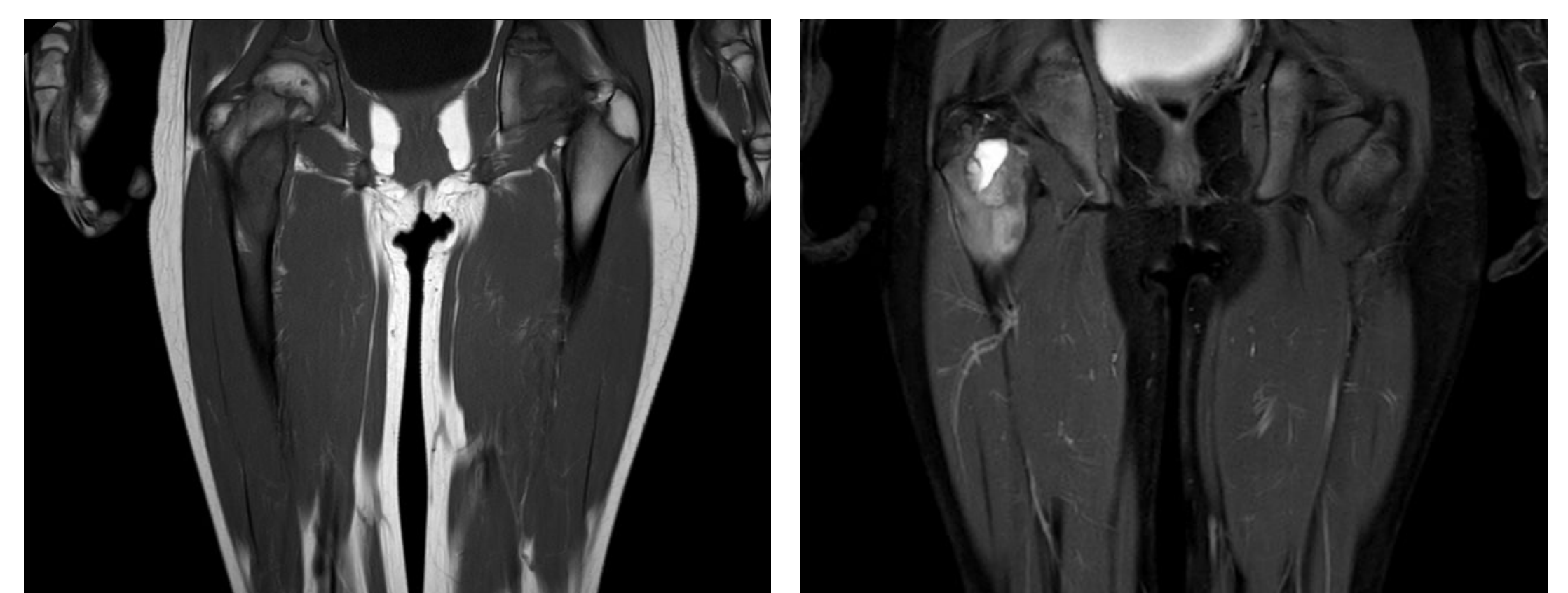


Figura 2. Lesión intertrocanterea compatible con displasia fibrosa y quiste óseo aneurismático asociado.

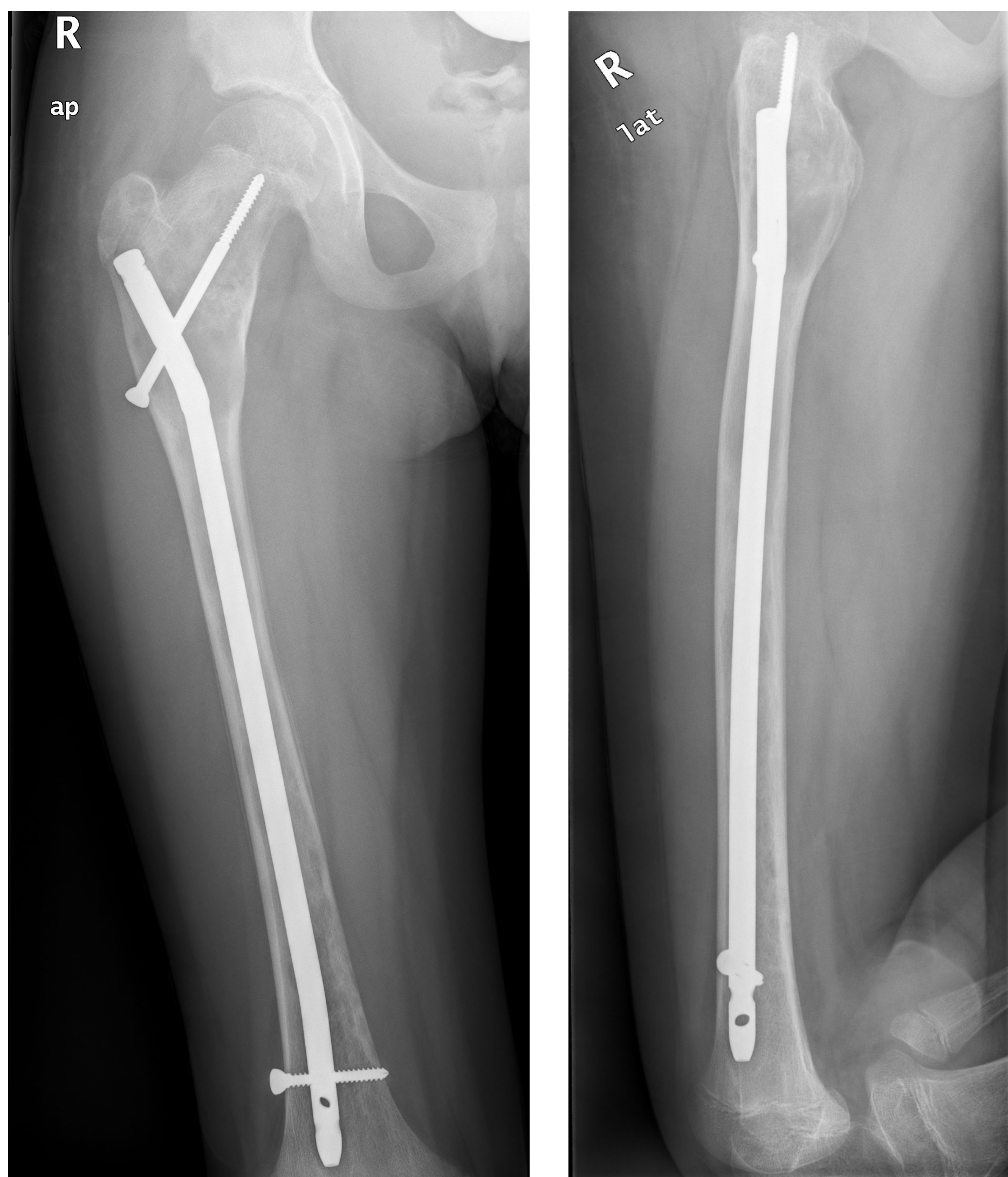


Figura 4. Enclavado intramedular profiláctico. Clavo largo pediátrico de entrada lateral al fémur para minimizar la lesión de las fisis.



Figura 5. Revisión a las 10 semanas. Telemetría de miembros inferiores corregida con alza de 1 cm.

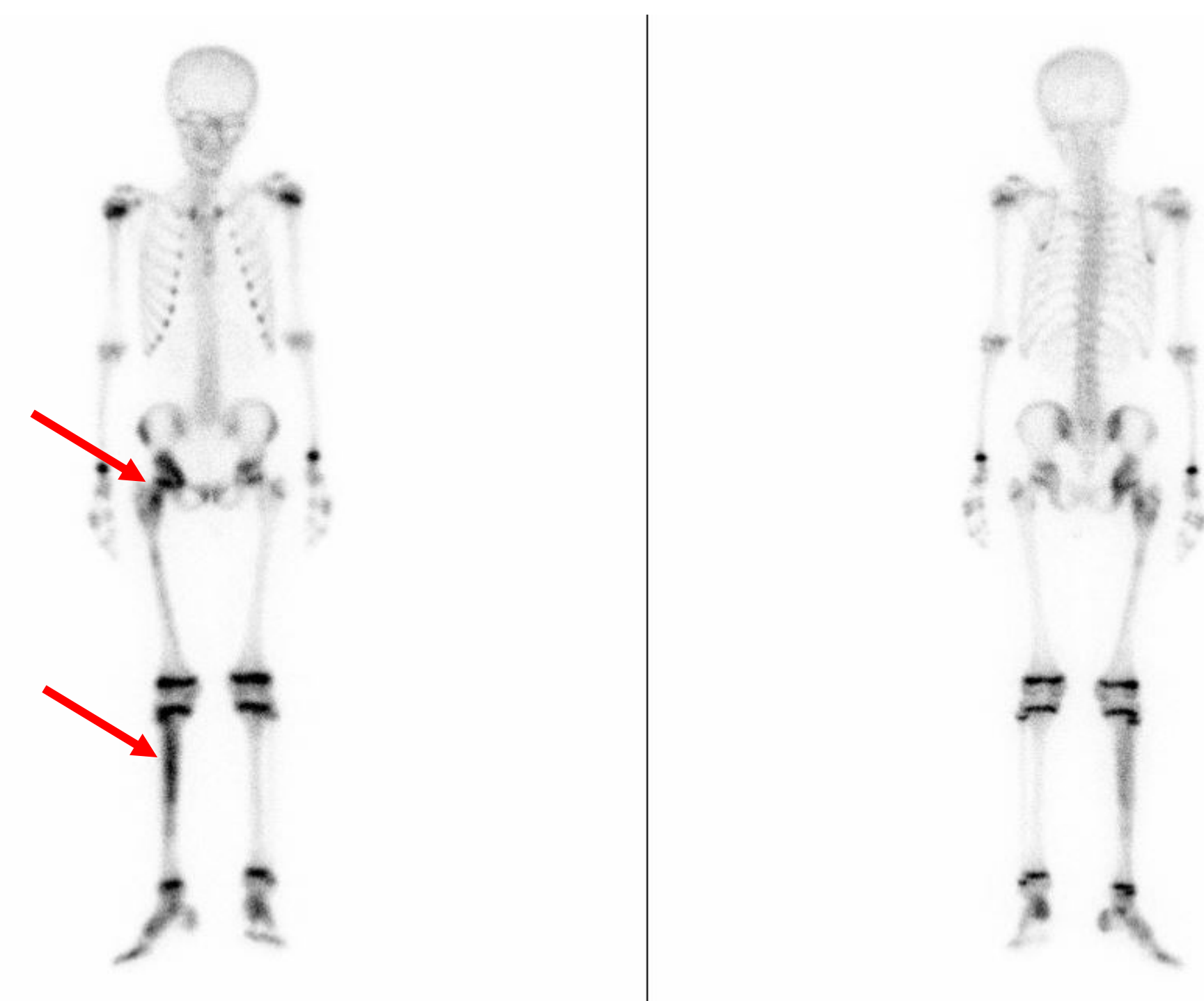


Figura 3. Aumento de moderada intensidad de la actividad osteoblástica en acetábulo derecho, cabeza y tercio proximal de diáfisis femoral derecha, así como diáfisis tibial, desde zona proximal de esta hasta tercio medio/distal (flechas rojas). Estudio compatible con sospecha de displasia fibrosa polioestótica con afectación de acetábulo, fémur y tibia derechas (en relación con síndrome de McCune Albright).

## Conclusiones

En pacientes en edad pediátrica con sd. de McCune Albright es muy importante individualizar y valorar la necesidad de tratamiento profiláctico de la displasia fibrosa polioestótica. El presente caso ilustra cómo el enclavado endomedular profiláctico puede mejorar el control del dolor y prevenir fracturas patológicas en el contexto de displasia fibrosa polioestótica y quiste aneurismático asociado.

## Bibliografía

1. Javaid, Muhammad Kassim, Alison Boyce, Natasha Appelman-Dijkstra, Juling Ong, Patrizia Defabianis, Amaka Offiah, Paul Arunde, et al. 2019. «Best practice management guidelines for fibrous dysplasia/McCune-Albright syndrome: a consensus statement from the FD/MAS international consortium». *Orphanet Journal of Rare Diseases* 14 (junio).
2. Majoor, Bas C. J., Andreas Leithner, Michiel A. J. van de Sande, Natasha M. Appelman-Dijkstra, Neveen A. T. Hamdy, y P. D. Sander Dijkstra. 2018. «Individualized approach to the surgical management of fibrous dysplasia of the proximal femur». *Orphanet Journal of Rare Diseases* 13 (mayo).
3. Stanton, Robert P, Ernesto Ippolito, Dempsey Springfield, Lynn Lindaman, Shlomo Wientroub, y Arabella Leet. 2012. «The surgical management of fibrous dysplasia of bone». *Orphanet Journal of Rare Diseases* 7 (Suppl 1): S1.