




## Generalidades de displasia fibrosa Fibrous dysplasia overview


### <sup>1</sup>Dr. Marco Antonio Brenes Méndez

Investigador independiente, San José, Costa Rica  
 <https://orcid.org/0000-0001-6729-0565>

### <sup>2</sup>Dra. María Jesús Hidalgo Solís

Investigadora independiente, Alajuela, Costa Rica  
 <https://orcid.org/0000-0001-9222-8528>

### <sup>3</sup>Dr. Guillermo Antonio Sandoval Benavides

Investigador independiente, San José, Costa Rica  
 <https://orcid.org/0000-0002-2162-6016>

Recibido  
29/03/2022

Corregido  
15/04/2022

Aceptado  
15/05/2022

### RESUMEN

La displasia fibrosa es una patología ósea benigna causada por una anomalía genética del gen GNSA1. Se caracteriza por el reemplazo de tejido óseo normal por tejido fibroso. Se presenta en dos modalidades: la monostótica, que afecta un solo hueso, y la poliostótica, que afecta a múltiples huesos con predilección por los huesos largos y craneofaciales. La presentación y manifestación clínica es variable y depende de la ubicación y la extensión de las lesiones esqueléticas; va desde lesiones solitarias incidentales sin relevancia clínica, hasta enfermedad grave asociada a deformidad, fracturas, dolor y deterioro funcional. La patología ósea podría ocurrir aislada o asociada a manifestaciones endocrinas. El síndrome de McCune-Albright se caracteriza por la tríada de displasia fibrosa poliostótica, pubertad precoz y manchas café con leche. El diagnóstico se basa en las características clínicas, radiológicas e histopatológicas, y en la mayoría de los casos, el diagnóstico puede ser clínico mediante una adecuada evaluación de las características esqueléticas, endocrinas y dermatológicas. El tratamiento puede ser médico o quirúrgico. Según la severidad de la presentación clínica y en casos severos se requiere de manejo multidisciplinario. El manejo quirúrgico incluye múltiples modalidades y tiene como objetivo prevenir, manejar las fracturas y minimizar las deformidades.

**PALABRAS CLAVE:** manchas café con leche, displasia fibrosa poliostótica, displasia fibrosa monostótica.

## ABSTRACT

Fibrous dysplasia is a benign bone pathology caused by a genetic abnormality of the GNSA1 gene. It is characterized by the replacement of normal bone tissue by fibrous tissue. It presents in two modalities; monostotic affecting a single bone and polyostotic affecting multiple bones with a predilection for long bones and craniofacial bones. The clinical presentation and manifestation is variable and depends on the location and extent of the skeletal lesions; it ranges from incidental solitary lesions with no clinical relevance, to severe disease associated with deformity, fractures, pain and functional impairment. Bone pathology may occur in isolation or in association with endocrine manifestations. McCune-Albright syndrome is characterized by the triad of polyostotic fibrous dysplasia, precocious puberty and café-au-lait spots. Diagnosis is based on clinical, radiological and histopathological features and in most cases, the diagnosis can be clinical by adequate evaluation of skeletal, endocrine and dermatological features. Treatment can be medical or surgical, depending on the severity of the clinical presentation and in severe cases multidisciplinary management is required. Surgical management includes multiple modalities and aims to prevent, manage fractures and minimize deformities.

**KEY WORDS:** Café-au-lait spots, fibrous dysplasia polyostotic, fibrous dysplasia monostotic.

<sup>1</sup>Médico residente de Ortopedia y Traumatología, graduado de la Universidad Autónoma de Centro América (UACA). Cód. [MED16266](#). Correo: [brenesx92@gmail.com](mailto:brenesx92@gmail.com)

<sup>2</sup>Médica general, graduada de la Universidad Autónoma de Centro América (UACA). Cód. [MED16502](#). Correo: [mariajesushs25@gmail.com](mailto:mariajesushs25@gmail.com)

<sup>3</sup>Médico general, Hospital Nacional de Niños, graduado de la Universidad de Iberoamérica (UNIBE). Cód. [MED15657](#). Correo: [guisanbe@gmail.com](mailto:guisanbe@gmail.com)

## INTRODUCCIÓN

La displasia fibrosa se caracteriza por ser un defecto en el desarrollo del tejido óseo, donde el hueso cortical es anormalmente delgado y el tejido óseo medular es reemplazado por tejido fibroso (1).

Descrita originalmente en 1938 por Lichtenstein, y por Jaffe en 1942 (1,2), la displasia fibrosa constituye el 5-7% de las lesiones benignas óseas. La patología no tiene predilección por género, y las tasas de fractura son más altas durante la infancia y la adolescencia (3). Suele afectar los huesos largos, costillas, pelvis, huesos del cráneo y faciales (2).

La falla del desarrollo en la remodelación del hueso primitivo a hueso maduro ocasiona una incapacidad para alinearse en respuesta al estrés mecánico. La combinación de una falta de alineación y una mineralización

insuficiente da como resultado la pérdida de resistencia mecánica, que conduce al desarrollo de dolor, deformidad, fracturas patológicas y pérdida de las fuerzas mecánicas (1,2).

El grado de morbilidad depende de varios factores como la extensión y el sitio de la lesión, la edad del paciente y el tipo de presentación clínica (1-3).

El objetivo de esta publicación es brindar información básica útil para el médico en ejercicio o en formación, ofreciendo razones concisas que permitan comprender los datos más relevantes de la patología.

## MÉTODO

El grupo de trabajo está conformado por un médico residente, quien se encarga de la búsqueda y selección de los artículos, y dos médicos generales, quienes se encargan de

sintetizar y organizar la información más relevante. Los artículos seleccionados fueron buscados en las siguientes bases de datos: PubMed, ELSEVIER, Medigraphic, Wolters Kluwer, Biblioteca Nacional de Medicina de los Estados Unidos y la Biblioteca Nacional de Salud y Seguridad Social (BINASSS). Se utilizaron palabras claves como “displasia ósea”, “displasia fibrosa”, “poliostótica”, “monostótica”, “cayado de pastor” y “manchas café con leche”. La selección utiliza como criterios de inclusión el idioma inglés, un periodo no mayor a 10 años de su publicación (a excepción de un artículo del 2001, que fue seleccionado por su relevante aporte de información a la patología) y, por último, el aval y publicación de los artículos en revistas científicas mundialmente reconocidas y prestigiosas como: Journal of Bone and Joint Surgery, Journal of Surgical Oncology, Springerlink, The Journal of Craniofacial Surgery, The Journal of Bone & Mineral Research y Journal of Rare Disease.

## EPIDEMIOLOGÍA

La incidencia se ha estimado en 1 de cada 5.000 a 10.000; sin embargo, la verdadera incidencia es difícil de estimar (2,4). En general, la displasia fibrosa constituye el 5-7% de todas las lesiones óseas benignas (2,4). La forma monostótica es la más frecuente, representando entre el 75% y el 80% de los casos de displasia fibrosa (4). No hay una predilección de género (2,4). Lo más común es que la displasia fibrosa poliostótica se diagnostique por primera vez en niños o niñas alrededor de los 10 años, y con frecuencia afecta al maxilar, otros huesos craneofaciales, costillas, fémur o tibia. La presentación monostótica suele diagnosticarse en la segunda o tercera

década de forma incidental, y suele afectar costillas y fémur (1,5,4).

El 3% de los casos poliostóticos están asociados a manchas de café con leche y un estado endocrino hiperfuncional característico del síndrome de McCune-Albright (2,5). Este síndrome es más común en mujeres que en hombres, quienes son más propensas a padecer de pubertad precoz (1,3,6).

La anomalía genética asociada es una mutación postcigótica del gen GNAS1 (2,1,7,8). El gen GNAS1 codifica la subunidad alfa de la proteína G estimulante (G $\alpha$ ), que activa la adenil ciclasa después del intercambio de trifosfato de guanósina por difosfato de guanósina. Esto resulta en una mutación de ganancia de función del GNAS1, cuyo resultado es la activación constante de la adenil ciclasa, lo que conduce al exceso de monofosfato de adenosina cíclico (1,7,8,3).

En el hueso, este efecto regulador al alza impide la maduración de las células osteoprogenitoras en osteoblastos, de tal manera que las lesiones esqueléticas están compuestas en gran cantidad por células mesenquimales indiferenciadas que resultan en una sobreproducción de matriz ósea fibrótica desorganizada (1,2).

## HISTOPATOLOGÍA

Las lesiones histológicamente se componen de células progenitoras esqueléticas, que proliferan sin la diferenciación esperada en osteoblastos, adipocitos y líneas celulares hematopoyéticas (8). La proliferación de células progenitoras esqueléticas y la formación ósea anormal dan como resultado las características histológicas de la displasia fibrosa, incluida la fibrosis de la médula, las trabéculas de forma anormal y la

formación anormal de matriz esquelética (8,3).

Las células osteogénicas en la superficie de las trabéculas óseas suelen tener un cuerpo celular retraído, lo que resulta en una apariencia estrellada. Los osteoblastos anormales depositan haces de colágeno perpendicularmente (en lugar de paralelos) a la superficie ósea formada, lo que resulta en la formación de fibras Sharpey similares a un peine en la interfaz trabecula-estroma. Las trabéculas consisten predominantemente en hueso reticular, con grandes lagunas que albergan múltiples osteocitos en desarrollo y exceso de osteoide (9). La falta de osteoblastos se considera una característica útil en el diagnóstico de la displasia fibrosa (7).

Las lesiones displásicas exhiben patrones histológicos distintos en diferentes tipos de hueso. En el esqueleto axial y apendicular, las lesiones comúnmente tienen un patrón caracterizado por trabéculas discontinuas delgadas, dispuestas irregularmente, que consisten principalmente en hueso reticular, rodeado de abundante estroma fibroso. Estas lesiones exhiben resorción osteoclástica activa, que ocurre con frecuencia en el interior de las trabéculas. Curiosamente, se ha demostrado la "normalización" de las características displásicas en la histopatología de las lesiones de pacientes mayores, con una mayor arquitectura laminar de las trabéculas óseas y la morfología cuboidal, en lugar de estrellada, de los osteoblastos de revestimiento (9).

## FISIOPATOLOGÍA

La displasia fibrosa es el resultado de una falla del desarrollo en la remodelación del hueso reticular o primitivo a hueso laminar o

maduro y una falla del hueso para alinearse en respuesta al estrés mecánico (2). Además, la matriz inmadura no se mineraliza normalmente. El fracaso de la maduración deja una masa de trabéculas inmaduras enredadas en tejido fibroso (2). La combinación de una falta de alineación a tensiones y una mineralización insuficiente da como resultado la pérdida de resistencia mecánica, que conduce al desarrollo de dolor, deformidad y fracturas patológicas (1,2).

## MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Las características clínicas en la displasia fibrosa son variables, dependiendo de la ubicación y extensión de las lesiones esqueléticas (8,9). Hay un amplio espectro clínico, que va desde lesiones solitarias incidentales e insignificantes hasta enfermedad generalizada (9).

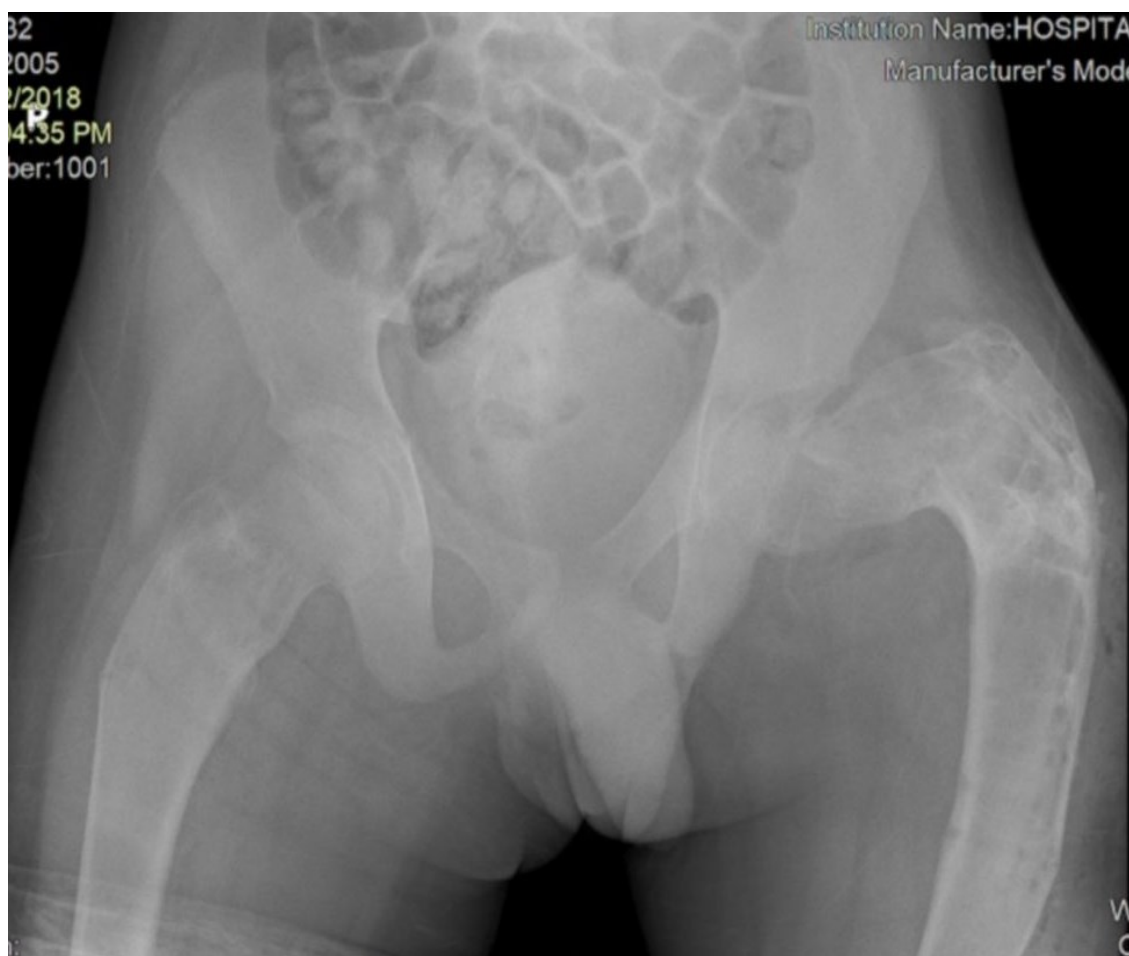
Puede afectar a cualquier parte y combinación del esqueleto craneofacial, axial o apendicular (8,10); sin embargo, las áreas más comúnmente involucradas son el fémur proximal y la base del cráneo (8). Puede variar desde una lesión aislada monostótica asintomática descubierta incidentalmente, a enfermedad poliostótica incapacitante grave que afecta prácticamente a todo el esqueleto (10). Las complicaciones de las lesiones óseas pueden incluir dolor, fracturas, deformidad y deterioro funcional (8,3,9).

El grado de deformidad depende de la extensión y el sitio de la lesión, la edad del paciente y si es mono o poliostótica. Las lesiones poliostóticas difusas en huesos largos que soportan peso tienden a producir deformidades arqueadas que aumentan con la edad y el crecimiento esquelético (2). El fémur proximal es uno de los sitios más

comúnmente involucrados y puede desarrollar una deformidad característica en coxa vara nombrada cayado de pastor (**Figura 1**) (9,11). A diferencia de las deformidades en pacientes con lesiones monostóticas, las deformidades poliestóticas pueden continuar progresando después de la madurez esquelética (2).

Las tasas de fractura son más altas durante la infancia y la adolescencia, con un pico entre las edades de 6 y 10 años que disminuye constantemente hasta la edad adulta (3,12). Esta disminución en el número de fracturas con la edad parecería representar un verdadero cambio biológico en el hueso lesionado (12).

**Figura 1.** Radiografía anteroposterior de pelvis con foco en pubis. Deformidad característica en cayado de pastor.



Fuente: fotografía propiedad del Dr. Marco Brenes Méndez, tomada bajo el consentimiento del paciente.

Las fracturas a través del hueso displásico se curan rápidamente, pero lo hacen con nuevo hueso displásico, por lo tanto, las lesiones vuelven a su estado anterior. No existen criterios estrictos para determinar que pacientes tienen un mayor riesgo de fractura y son propensos a una intervención profiláctica (2).

El dolor es una característica común en la displasia fibrosa, afecta aproximadamente al 80% de los pacientes.

El dolor localizado puede ser el síntoma de presentación en pacientes con fractura por fatiga en áreas de alto estrés en el hueso displásico; esto es particularmente cierto en lesiones del cuello femoral (2). La aparición y gravedad del dolor parece aumentar con la edad, en contra de la disminución típica de las lesiones relacionadas con la edad. No hay correlación entre la extensión de las lesiones y el dolor (3). Se debe ser conscientes de las dificultades para evaluar el dolor en los niños pequeños, que pueden quejarse de sentirse "cansados" en lugar de expresar explícitamente dolor (9).

En cuanto al síndrome de McCune-Albright se caracteriza por la tríada de displasia fibrosa polioestótica, pubertad precoz y manchas café con leche. Una variedad de trastornos endocrinos, incluyendo hipertiroidismo, acromegalia y síndrome de Cushing actualmente se consideran parte de las endocrinopatías observadas en este trastorno (13). La pubertad precoz es a menudo la presentación característica en niñas afectando aproximadamente al 85% de las pacientes (9). Las máculas cutáneas café con leche (**Figura 2**) suelen ser la primera manifestación clínica, y son evidentes poco después del nacimiento. Estas lesiones se reflejan característicamente a lo largo de la línea media del cuerpo e incluyen bordes

irregulares que se dice que se asemejan a la "costa de Maine", en contraste con las máculas de "costa de California" de bordes lisos que se ven en la neurofibromatosis (14).

## DIAGNÓSTICO

El diagnóstico se basa en las características clínicas, radiológicas e histopatológicas (1). En la mayoría de los casos, el diagnóstico de displasia fibrosa y síndrome de McCune-Albright se puede hacer clínicamente después de una evaluación completa de las características esqueléticas, endocrinas, de tejidos blandos y dermatológicas (3,15).

Si los hallazgos por imágenes son característicos de la displasia fibrosa, no está indicada una biopsia (2).

Las lesiones óseas monostóticas aisladas sin hallazgos endocrinos o de piel incluyen un diagnóstico diferencial amplio e incertidumbre diagnóstica, y generalmente requieren confirmación histológica (15).

Las imágenes desempeñan un papel principal en el diagnóstico y la evaluación de la extensión de la enfermedad. La radiografía debe utilizarse como primer método de imagen (4).

El tejido que reemplaza al hueso normal es radiotransparente con un patrón en "vidrio esmerilado" grisáceo; de forma característica, la lesión es delimitada por un borde o capa de hueso reactivo que se define más claramente en su borde interno que externo, donde puede desvanecerse hasta convertirse en hueso esponjoso normal. Las lesiones surgen del canal medular, pero reemplazan tanto el hueso esponjoso como cortical, de modo que se oscurece la distinción nítida habitual entre la corteza y el canal medular. La superficie perióstica es lisa y sin reacción (2).

**Figura 2.** Manchas café con leche en la cara posterior del muslo y glúteo derecho de un paciente portador del síndrome de McCune-Albright.



Fuente: Imagen propiedad del Dr. Marco Brenes Méndez. Tomado bajo el consentimiento del paciente.

Una masa de tejido blando no es una característica radiológica de la displasia fibrosa y debe investigarse más a fondo (15). La TC es útil para evaluar regiones con anatomía compleja de la estructura esquelética, por ejemplo, cara, pelvis, columna vertebral, y para detectar fracturas sutiles no desplazadas (15). Es la mejor técnica para demostrar las características propias de la displasia

fibrosa; la extensión de la lesión es claramente visible, el grosor de la cortical, la reacción del hueso nuevo perióstico y la homogeneidad del tejido lesionado pobremente mineralizado se demuestran en este estudio (2). La TC permite evaluar el riesgo de fractura, midiendo el grosor de los corticales, e identificar grietas invisibles en la radiografía estándar (16).

La resonancia magnética es un medio sensible para establecer la forma y el contenido de la lesión y el tamaño de la región afectada (2).

Las lesiones son irregulares con señalización baja a intermedia en imágenes ponderadas por T1 (15), esto porque la lesión está compuesta principalmente por tejido fibroso y osteoide con bajo contenido de agua (2).

Las imágenes ponderadas en T2 pueden mostrar una señalización alta (15), que aun así no es tan brillante como la señal de tejido maligno, grasa o líquido. Puede observarse cierta heterogeneidad secundaria a islas de diferenciación cartilaginosa, áreas de degeneración quística y áreas hemorrágicas (2). Una vez hecho el diagnóstico, el alcance de la extensión de la enfermedad debe determinarse mediante gammagrafía esquelética, como una gammagrafía con tecnecio-99 (9).

La gammagrafía isotópica muestra un aumento de la captación a lo largo de la vida, pero la captación se vuelve menos intensa a medida que maduran las lesiones (2).

## TRATAMIENTO

El manejo de la patología depende de la edad del paciente en el momento del diagnóstico, sintomatología, tipo y ubicación de la lesión (17). Muchas lesiones se descubren de forma incidental y son asintomáticas, en estos casos, las lesiones no representan riesgo de fractura patológica y solo es necesaria observación clínica. En caso de lesión polioestótica, el paciente debe ser referido a endocrinología (2).

La terapia con bifosfonatos puede aliviar el dolor óseo y la osteoporosis asociada a la enfermedad. Los bifosfonatos inhiben la resorción ósea osteoclástica, preservando la

masa ósea cortical y reduciendo así el riesgo de fractura (4).

La cirugía puede tener un papel en el manejo de la displasia fibrosa sintomática (4). Lichtenstein y Jaffe afirmaron: “no se puede establecer una regla estricta y rápida para el tratamiento” (2).

Lo primero que deben reconocer el cirujano y la familia del paciente es que la deformidad causada por la displasia fibrosa no se puede curar. La deformidad se puede manejar y minimizar a través de una cirugía adecuada y programada adecuadamente; sin embargo, es de esperar alguna deformidad residual, y en algunas partes del cuerpo (especialmente la pelvis), rara vez es posible corregir la deformidad (18).

El manejo quirúrgico óptimo de la displasia fibrosa es técnica y estratégicamente desafiante, por lo que lo ideal sería que los pacientes fueran evaluados por cirujanos con experiencia significativa en displasia fibrosa. En general, para el tratamiento de huesos largos que soportan peso, se prefieren los dispositivos intramedulares sobre las opciones previamente preferidas de legado, injerto, placas y tornillos y fijación externa. En pacientes jóvenes con enfermedad polioestótica, la mayoría de los injertos no se incorporan, y el injerto finalmente se reabsorbe y se reemplaza con la patología. La resistencia comprometida del hueso enfermo limita la efectividad de otros tipos de fijación interna, como placas y tornillos, a menos que se puedan unir a hueso no patológico (9).

Las fracturas en las extremidades inferiores que soportan peso, o en las extremidades superiores de los pacientes que usan dispositivos de asistencia, pueden beneficiarse de la fijación interna (4,9). Se debe minimizar el estado de no soporte de peso para evitar una mayor resorción ósea y



fragilidad por inmovilización. La remodelación y corrección de la angulación residual puede no ocurrir espontáneamente en el hueso afectado por la displasia fibrosa, y la angulación debe corregirse antes de permitir que las fracturas consoliden (9).

## CONCLUSIONES

La displasia fibrosa es una patología ósea benigna, con una incidencia considerable que no tiene predilección de sexos. Por su fisiopatología, estos pacientes pueden manifestar fracturas patológicas, deformidades óseas y deterioro funcional. Existen dos presentaciones o modalidades: la monostótica, que puede ser asintomática, y la poliostótica, que suele asociarse a síndromes como McCune-Albright y ser de mayor gravedad. Las fracturas se presentan con mayor incidencia durante la infancia y adolescencia, tienden a disminuir en la adultez. El manejo puede ser tanto médico como quirúrgico, y esto depende de factores como la edad del paciente, el momento del diagnóstico, la sintomatología, la severidad, la ubicación de las lesiones y las complicaciones asociadas. El objetivo del tratamiento quirúrgico es el manejo y el control de las deformidades óseas, las fracturas y refracturas. Este incluye múltiples modalidades y actualmente no hay regla o guía establecida de manejo, por lo tanto, la decisión quirúrgica se debe individualizar según el contexto del paciente, y se recomienda esto sea guiado por un cirujano ortopedista experimentado en displasia fibrosa.

**Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés.**

## REFERENCIAS

1. Adetayo OA, Salcedo SE, Borad V, Richards SS, Workman AD, Ray AO. Fibrous dysplasia: an overview of disease process, indications for surgical management, and a case report. *Eplasty* [Internet]. 2015;15:e6. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4347360/>
2. Matthew R. Dicaprio, William F. Enneking. Fibrous Dysplasia: Pathophysiology, evaluation and treatment. *JB&JS* [Internet]. Agust 2015, Volume 87-A, number 8. Available from: [https://journals.lww.com/jbjsjournal/Abstract/2005/08000/Fibrous\\_Dysplasia\\_Pathophysiology\\_Evaluation..28.aspx](https://journals.lww.com/jbjsjournal/Abstract/2005/08000/Fibrous_Dysplasia_Pathophysiology_Evaluation..28.aspx)
3. Spencer T, Pan KS, Collins MT, Boyce AM. The Clinical Spectrum of McCune-Albright Syndrome and Its Management. *Horm Res Paediatr.* [Internet]. 2019;92(6):347–56. Available from: <https://www.karger.com/Article/Fulltext/504802>
4. Tafti D, Cecava ND. Fibrous Dysplasia [Internet]. PubMed. Treasure Island (FL): StatPearls [Internet]. Publishing; 2020. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK532947/>
5. Yang L, Wu H, Lu J, Teng L. Prevalence of Different Forms and Involved Bones of Craniofacial Fibrous Dysplasia. *J Craniofac Surg* [Internet]. 2017 Jan;28(1):21-25. doi: <https://doi.org/10.1097/SCS.0000000000002830>
6. Favus MJ, Vokes TJ. Paget's Disease and Other Dysplasias of Bone [Internet]. 20th ed. Jameson JL, Fauci AS, Kasper DL, Hauser SL, Longo DL, Loscalzo J, editors. Access Medicine. New York, NY: McGraw-Hill Education [Internet].; 2018 [cited 2022 May 19]. Available from: <https://accessmedicine.mhmedical.com/content.aspx?bookid=2129&ionid=192530772>
7. Pereira TDSF, Gomes CC, Brennan PA, Fonseca FP, Gomez RS. Fibrous dysplasia of the jaws: Integrating molecular pathogenesis with clinical, radiological, and histopathological features. *J Oral Pathol Med* [Internet]. 2019 Jan 1 [cited 2022 May 19];48(1):3–9. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30376190/>
8. Boyce AM. Fibrous Dysplasia. Feingold KR, Anawalt B, Boyce A, Chrousos G, de Herder WW, Dhatariya K, et al., editors. PubMed. South Dartmouth (MA): MDText.com, Inc [Internet]. 2019. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK326740/>

9. Hartley I, Zhadina M, Collins MT, Boyce AM. Fibrous Dysplasia of Bone and McCune–Albright Syndrome: A Bench to Bedside Review. *Calcif Tissue Int* [Internet]. 2019 Apr 29 [cited 2019 Nov 28];104(5):517–29. Available from: <https://link.springer.com/article/10.1007/s00223-019-00550-z>
10. Boyce AM, Florenzano P, Luis, Collins MT. Fibrous Dysplasia/McCune-Albright Syndrome [Internet]. Nih.gov. University of Washington, Seattle; 2019 [cited 2019 Nov 28]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK274564/>
11. Ippolito E, Farsetti P, Boyce AM, Corsi A, De Maio F, Collins MT. Radiographic Classification of Coronal Plane Femoral Deformities in Polyostotic Fibrous Dysplasia. *Clin Orthop Relat Res* [Internet]. 2014 May;472(5):1558–67. Available from: <https://link.springer.com/article/10.1007/s11999-013-3380-1>
12. Leet AI, Chebli C, Kushner H, Chen CC, Kelly MH, Brillante BA, et al. Fracture Incidence in Polyostotic Fibrous Dysplasia and the McCune-Albright Syndrome. *J Bone Miner Res* [Internet]. 2004 Dec 22;19(4):571–7. Available from: <https://asbmr.onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1359/JBMR.0301262>
13. Holbrook L, Brady R. McCune Albright Syndrome [Internet]. PubMed. Treasure Island (FL): StatPearls [Internet]. 2021 [cited 2021 Aug 16]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK537092/>
14. Robinson C, Collins MT, Boyce AM. Fibrous Dysplasia/McCune-Albright Syndrome: Clinical and Translational Perspectives. *Curr Osteoporos Rep* [Internet]. 2016 Aug 4;14(5):178–86. Available from: <https://link.springer.com/article/10.1007/s11914-016-0317-0>
15. Javaid MK, Boyce A, Appelman-Dijkstra N, Ong J, Defabianis P, Offiah A, et al. Best practice management guidelines for fibrous dysplasia/McCune-Albright syndrome: a consensus statement from the FD/MAS international consortium. *Orphanet Journal of Rare Diseases* [Internet]. 2019 Jun 13;14(1). Available from: <https://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13023-019-1102-9>
16. Akasbi N, Abourazzak FE, Talbi S, Tahiri L, Harzy T. La dysplasie fibreuse: état des lieux. *Pan Afr Med J* [Internet]. 2015 [cited 2022 May 19];21. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4561161/>
17. Keijser LCM, van Tienen TG, Schreuder HWB, Lemmens JAM, Pruszczynski M, Veth RPH. Fibrous dysplasia of bone: Management and outcome of 20 cases. *J. Surg Oncol* [Internet]. 2001;76(3):157–66. Available from: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/jso.1028>
18. Stanton RP. Surgery for Fibrous Dysplasia. *J Bone Miner Res* [Internet]. 2006 Dec;21(S2):P105–9. Available from: <https://asbmr.onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1359/jbmr.06s220>