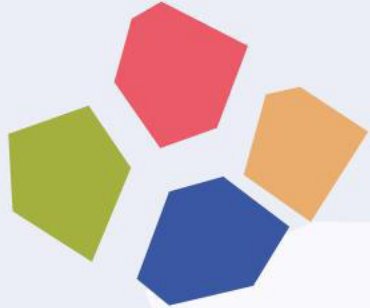


18



**CONGRESO NACIONAL DE
ORTOPEDIA
PEDIÁTRICA**
3 al 5 de junio - 2026



Vara Patudo, I; Manzarbeitia Arroba, P; Barragán Del Baño, L; Fraga Collarte, M; Garcia Carrion, A; Garlito Díaz, H

Hospital Universitario Niño Jesús, Madrid

RADIOGRAFÍA ALARMANTE, DIAGNÓSTICO TRANQUILIZADOR: OSTEPOIQUILOSIS EN EDAD PEDIÁTRICA

INTRODUCCIÓN

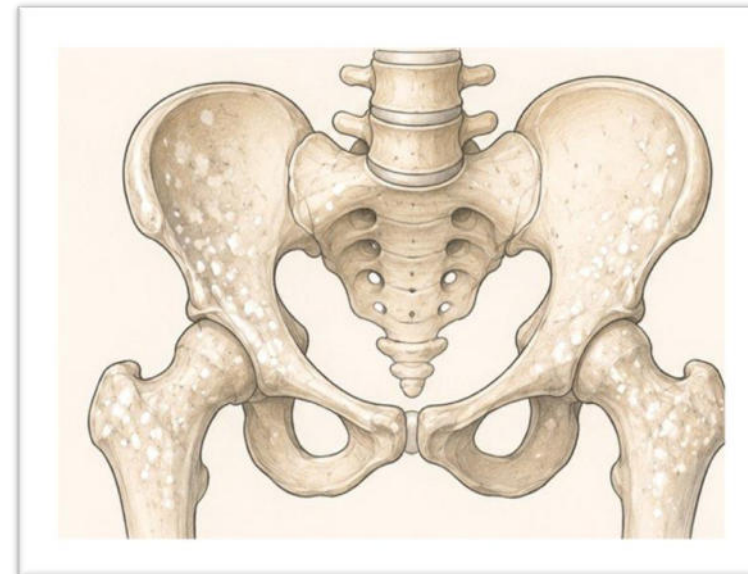
La **osteopoiquilosis** es una displasia ósea esclerosante benigna, infrecuente, hereditaria y habitualmente asintomática, caracterizada por múltiples focos de esclerosis ósea

Su relevancia clínica radica en su **similitud radiológica con procesos potencialmente graves**, como enfermedad metastásica o infecciosa, lo que puede motivar derivaciones urgentes y pruebas innecesarias



OBJETIVO

Describir un caso pediátrico de osteopoiquilosis y revisar las claves para su correcto diagnóstico.



MATERIAL Y MÉTODO

Se presenta el caso de una paciente en edad pediátrica derivada de forma urgente por **hallazgo incidental** de **lesiones óseas múltiples** en radiografía simple.

Se realizó valoración clínica, estudio radiológico, genético y revisión de la literatura.



RADIOGRAFÍA ALARMANTE, DIAGNÓSTICO TRANQUILIZADOR: OSTEPOIQUILOSIS EN EDAD PEDIÁTRICA

RESULTADOS

Clínica

- Asintomática
- lesiones cutáneas en muslo compatibles con **nevus de tejido conectivo**.

Diagnóstico Diferencial

Metástasis osteoblásticas, mastocitosis, osteoblastomas múltiples, osteomielitis en fase crónica, Sd de Albers-Schönberg,...

Estudio genético

Estudio genético confirmó el diagnóstico de **Síndrome de Buschke-Ollendorff** (mutación en el gen LEMD3), en concordancia con los hallazgos de **osteopoiquilosis** asociada a **nevus de tejido conectivo**

Hallazgos radiográficos característicos

Múltiples **lesiones escleróticas redondeadas u ovaladas** (2-10mm), bien delimitadas, distribución simétrica y bilateral en epífisis y metáfisis



Manejo

Se indicó seguimiento clínico y consejo genético familiar, informando del patrón de herencia autosómica dominante.



CONCLUSIONES

- Enfermedad ósea **esclerosante benigna** y **poco frecuente**
- Hallazgo radiológico **incidental**
- **Presencia de múltiples focos** escleróticos pequeños, simétricos. Predominio en epífisis y metafisis de huesos largos, pelvis, carpos, tarsos y escapulas
- Generalmente **asintomática**; ocasionalmente puede asociar dolor leve inespecífico
- Importante **diagnóstico diferencial** con metástasis osteoblásticas y otras displasias óseas
- La **estabilidad** radiológica en el tiempo y la **distribución típica** orientan el diagnóstico
- Generalmente **herencia autosómica dominante** y asociación con mutaciones en el **gen LEMD3**. Puede asociarse a **lesiones cutáneas** (síndrome de Buschke-Ollendorff)
- **No** requiere **tratamiento** específico.



RADIOGRAFÍA ALARMANTE, DIAGNÓSTICO TRANQUILIZADOR: OSTEPOIQUILOSIS EN EDAD PEDIÁTRICA

IMPORTANT

Reconocer esta entidad para evitar estudios innecesarios
y orientar hacia un diagnóstico benigno y tranquilizador



BIBLIOGRAFÍA

- 1. Benli IT, Akalin S, Boysan E, Mumcu EF, Kis M, Türkoğlu D. Osteopoikilosis: report of a clinical case and review of the literature. *Joint Bone Spine*. 2002;69(2):230-3.
- 2. Hellemans J, Preobrazhenska O, Willaert A, Debeer P, Verdonk PC, Costa T, et al. Loss-of-function mutations in LEMD3 result in osteopoikilosis, Buschke-Ollendorff syndrome and melorheostosis. *Nat Genet*. 2004;36(11):1213-8.
- 3. Smith SE, Murphey MD, Motamedi K, Mulligan ME, Resnik CS, Gannon FH. From the archives of the AFIP: musculoskeletal manifestations of systemic diseases. *Radiographics*. 2002;22(3):S123-46.
- 4. Mahboubi S. Osteopoikilosis: a rare benign condition simulating metastasis. *Radiol Case Rep*. 2021;16(6):1455-8.
- 5. Subasi M, Kaya A, Kesemenli CC, Necmioglu S. Osteopoikilosis: a rare cause of bone pain. *Joint Bone Spine*. 2005;72(3):230-2.
- 6. Zhang Y, Yu H, Wang Y. Osteopoikilosis with bony deformities in a child: a case report and literature review. *BMC Pediatr*. 2021;21:455.
- 7. Gaudio A et al. Familial osteopoikilosis: Case report with differential diagnosis and review of the literature. *Clin Case Rep*. 2021;9:922-92