



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Buschke-Ollendorff: Um Relato De Caso

Autores: ANA CARLA BORGES DE OLIVEIRA SERAFIM (HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASÍLIA JOSÉ ALENCAR); DIVA MARIA PREVITERA PASSOS DE SOUZA (HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASÍLIA JOSÉ ALENCAR); ADRIANA MARIA DA SILVA SERRA (HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASÍLIA JOSÉ ALENCAR); FLAVIANE RABELO SIQUEIRA (HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASÍLIA JOSÉ ALENCAR); TATIANY GUIMARÃES NOGUEIRA (HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASÍLIA JOSÉ ALENCAR); JULIANA SABOIA FONTENELE E SILVA (HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASÍLIA JOSÉ ALENCAR); MARIA LUIZA ABREU CURTI (HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASÍLIA JOSÉ ALENCAR); MARIANA GRAÇA COUTO MIZIARA (HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASÍLIA JOSÉ ALENCAR); JEANE DA SILVA ROCHA MARTINS (HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASÍLIA JOSÉ ALENCAR)

Resumo: Síndrome de Buschke-Ollendorff: um relato de caso
Introdução: A Síndrome de Buschke-Ollendorff (SBO) é caracterizada por osteopoiquiose associada a lesões cutâneas, causada por mutação no gene LEMD3. A incidência atual é de cerca 1 para 20.000. **Descrição do caso** AJCS, 3 anos, apresenta há 2 anos lesão endurecida em coxa direita, que iniciou na região proximal e vem evoluindo atualmente acomete quase toda extensão da coxa, e pele tem aspecto “em casca de laranja”. Não há alteração da marcha, dor a palpação, nem alteração da coloração. Realizada biópsia cutânea laudo compatível com nevo lipomatoso (lesão fusocelular colagenizada dérmica com lóbulos de adipócitos de permeio) e imunohistoquímica negativa para Fator XIIIa da coagulação, CD34 e Actina de músculo liso. Radiografia de mãos, pés e bacia sem alterações. Irmão da paciente de 12 anos apresenta lesão semelhante no dorso, em investigação. **Discussão:** A associação de nevos conjuntivos com osteopoiquiose caracteriza a SBO. A histopatologia mostra aumento do tecido conjuntivo, sem demarcação precisa da pele normal, não havendo processo inflamatório. Esse aumento é geralmente às custas de fibras elásticas, caracterizando nevo conjuntivo elástico. As lesões cutâneas são pequenas, assintomáticas e não necessitam intervenções. A região dorsal, nádegas e pernas são as mais acometidas. Geralmente se inicia na infância. A osteopoiquiose é muitas vezes achado casual de exame radiológico, geralmente é assintomática e tem bom prognóstico. Ossos da mãos e pés são os melhores locais para investigar osteopoiquiose na SBO. **Conclusão** A SBO é enfermidade rara, geralmente benigna. Lesões cutâneas são observadas em aproximadamente 24 dos casos e lesões ósseas em 20. Porém, em crianças abaixo de 8 anos a incidência de lesão cutânea aumenta para 100 e a de lesões ósseas diminui. No caso descrito há lesões características, sem acometimento ósseo, o que pode ser explicado pela baixa idade da paciente.