RCMOS – Revista Científica Multidisciplinar O Saber.
ISSN: 2675-9128. São Paulo-SP.

Tratamento odontológico em centro cirúrgico em paciente com fibromatose hialina: relato de caso clínico

Dental treatment in the operating room in a patient with hyaline fibromatosis: clinical case report

Jéssica Sabrina Farias Brasil
Dr. Alberto Consolaro
Luciana Cristina Grisoto
Caio Vinicius Gonçalves Roman Torres
Sérgio TakashiKussaba

Submetido em: 25/06/2022
Aprovado em: 26/06/2022 Publicado em: 28/06/2022
DOI: 10.51473/rcmos.v2i1.320

1 INTRODUÇÃO

A fibromatose hialina juvenil (JHF) é uma doença hereditária rara, de caráter autossômico recessivo e etiologia desconhecida. O início das manifestações clínicas de JHF é normalmente de três a quatro meses de vida (Al-Najjadah I, et al., 2003), e o desenvolvimento mental é normal (Al-Najjadah I, et al., 2003, Muniz ML, et al., 2006).

Na fibromatose hialina juvenil, as lesões podem ser pápulas peroladas na face, pescoço e principalmente nas regiões retroauricular e perinasal, grandes tumores, principalmente no couro cabeludo, tronco, membros, placas ou nódulos perianais, e a hipertrofia gengival é comum, prejudicando a alimentação (Al-Najjadah I, et al., 2003, Ramos AMCR, 1994). A hipertrofia gengival é um achado comum, este pode ser suficientemente grave para interferir com a alimentação correta e, eventualmente, a mastigação, o que por sua vez pode levar à desnutrição, infecções recorrentes e até a morte (KESER et al., 1999, LARRALDE et al., 2001).

As manifestações ósseas incluem lesões osteolíticas, principalmente em falanges e metáfises distais, adelgaçamento cortical e osteopenia generalizada (Al-Najjadah I, et al., 2003, Ramos AMCR, 1994). Há relatos de escoliose, macrocefalia e redução de peso e altura (Al-Najjadah I, et al., 2003, Muniz ML, et al., 2006). Existem poucos casos relatados na literatura, até 2007 apenas 70 casos foram reportados (Uslu *et al.,* 2007).

O gene que causa a FHJ foi mapeado no intervalo 7-cM no cromossomo 4q21, e recentemente foi identificado que esse erro genético causa déficit na proteína 2 da morfogênese capilar (CMG2) (RAHMAN *et al.,* 2002; HAKKI *et al.,* 2005). A proteína CMG2 é reguladora das células endoteliais durante o período de morfogênese capilar, com forte ligação com a lâmina e o colágeno do tipo IV (DOWLING *et al.,* 2003; AGHIGHI *et al.,* 2005).

O depósito de material hialino amorfo de constituição glicoproteica na pele, em mucosas e órgãos internos, parece estar relacionado a uma alteração da síntese e do metabolismo do colágeno, levando ao aumento na produção de colágenos tipos IV e V pelas células endoteliais dos vasos sanguíneos, e aumento da síntese de uma substância glicoproteica pelos fibroblastos (LIMA *et al.,* 2003; ISHIKAWA *et al.,* 1979; HANKS *et al.,* 2003). Sabem-se, no entanto que o aumento do colágeno IV é o principal responsável pela rigidez articular presente nesta patologia, e a deposição de hialina no tubo digestivo, pela enteropatia. (Raeeskarami SR, et al., 2014). O prognóstico na FHJ (fibromatose hialina juvenil) é muito variável e depende da idade de início dos sintomas e do grau de envolvimento articular (Yoo SY, et al., 2010) A esperança média de vida é de 20-30 anos (Lindvall LE, et al., 2008).

O tratamento dessas lesões consiste na excisão cirúrgica. No entanto, essa prática pode ser incapacitante e as recorrências são frequentes (Al-Najjadah I, et al., 2003, Muniz ML, et al., 2006, Ramos AMCR, 1994). Relativamente à hipertrofia gengival, estão ainda a ser testadas injeções com enzimas proteolíticas (Cam B, et al., 2015), mas o tratamento passa pela gengivectomia parcial, havendo, no entanto novo crescimento passado algum tempo. Não existe tratamento específico para as hialinoses, sendo que a abordagem feita a estes doentes tem como principal objetivo a melhoria da qualidade de vida e o tratamento da dor. As outras medidas terapêuticas e que provavelmente têm maior repercussão na qualidade de vida destes doentes passam pela fisioterapia, adequado aporte nutricional e analgesia com anti-inflamatórios não esteroides e opiáceos (Jaouad IC, et al., 2014).

Sendo assim, o objetivo deste trabalho será descrever clinicamente um caso de FHJ e verificar a qualidade de vida e as funcionalidades de uma paciente acometida, após tratamento odontológico em centro cirúrgico.

2 CASO CLÍNICO

E.F.G, sexo feminino, cor branca, três anos de idade, com diagnóstico de Fibromatose Hialina, e dependência funcional para a realização de suas atividades de vida diária. Compareceu no ambulatório da clínica especializada de odontologia do Hospital da Criança Santo Antônio (HCSA/Boa Vista/RR), apresentando quadro de hiperplasia gengival extensa,

Este é um artigo publicado em acesso aberto (Open Access) sob a licença CreativeCommons Attribution, que permite uso, distribuição e reprodução em qualquer meio, sem restrições desde que o trabalho original seja corretamente citado.

comprometendo região alveolar e lábio superior (Figura 1 e 2), contraturas articulares de membros superiores e inferiores, assumindo posição supina e retardo do crescimento. Sem comprometimento aparente do desenvolvimento mental. Os exames laboratoriais encontravam-se dentro dos limites da normalidade e a biópsia de dois dos nódulos mostrou material hialino, amorfo e eosinofílico.

Após a solicitação da avaliação pré-anestésica, devido as condições da paciente com abertura de boca limitada, não foi possível realizar a intubação orotraqueal, foi necessário o uso de fibroscopia para a intubação dela. (Figura 3). A cirurgia das excisões da hiperplasia gengival, foi realizada com eletrocautério.



Figura 1. Fonte: Dos autores (2022).



Figura 2. Fonte: Dos autores (2022).

Este é um artigo publicado em acesso aberto (Open Access) sob a licença CreativeCommons Attribution, que permite uso, distribuição e reprodução em qualquer meio, sem restrições desde que o trabalho original seja corretamente citado.



Figura 3. Fonte: Dos autores (2022).

O tratamento odontológico, foi realizado em centro cirúrgico do hospital infantil, e após o procedimento, as orientações sobre higiene buco-dental foram feitas aos seus cuidadores. Atualmente a paciente se encontra em acompanhamento multidisciplinar no centro de especialidades odontológicas, com retornos regulares a cada três meses, para manutenção e controle.

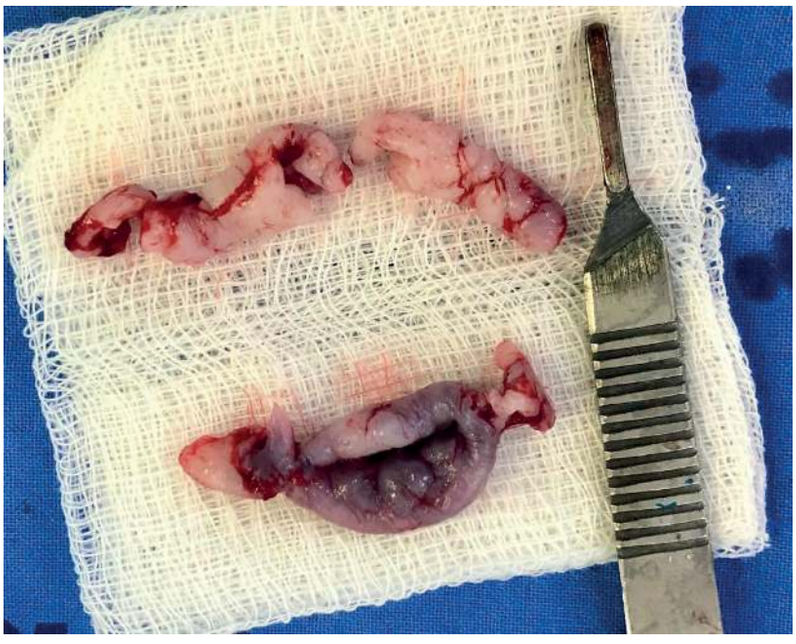


Resultado imediato. (Figura 4). Fonte: Dos autores (2022).



Resultado após uma semana. (Figura 5). Fonte: Dos autores (2022).

Este é um artigo publicado em acesso aberto (Open Access) sob a licença CreativeCommons Attribution, que permite uso, distribuição e reprodução em qualquer meio, sem restrições desde que o trabalho original seja corretamente citado.



Amostra do tecido. (Figura 6). Fonte: Dos autores (2022).

3 DISCUSSÃO

A hiperplasia gengival é comum na maioria dos casos de fibromatose hialina juvenil, na verdade, raramente está ausente. O aumento do volume gengival pode levar ao deslocamento dentário; retenção de dentes decíduos; aparecimento de diastemas; dificuldades fonéticas; na mastigação; retardo na erupção dentária; e maior propensão a lesões de cárie e doença periodontal, devido à grande dificuldade de higienização. Dessa forma, o tratamento da FGH deve estar focado no restabelecimento estético e funcional, aliado a boas condições de saúde bucal (Serra et al., 2007; Harris et al., 2012; Aghili & Moghadam, 2013).

Segundo Kharbanda et al., (1993) no tratamento radical que consiste na remoção total dos dentes, a recidiva não ocorre. Já no tratamento conservador, isto é, gengivectomias e gengivoplastias, a recorrência é comum e ocorre em periodos variados.

De acordo com Regezzi & Sciubba (1991), estas lesões não apresentam potencial para transformação maligna, e a simples excisão cirúrgica é eficaz. O tratamento cirúrgico consiste em gengivectomia, com ou sem reposicionamento apical de retalho, em conjunto com um programa rigoroso de higiene bucal. Associação de extração seletiva de dentes nos casos graves pode ser necessária para obter-se uma morfologia tecidual normal da gengiva e servir como meio controlador do crescimento gengival, pois, segundo os autores, o mecanismo de crescimento gengival cede na ausência dos dentes, por uma razão ainda não identificada (Carranza; Newman, 1987).

Na histopatologia do referido caso foi encontrado o surgimento de epitélio de superfície apresentando intenso infiltrado inflamatório crônico, áreas mixoides e condroides focais, caracterizando-se por depósito dérmico de material amorfo, hialino e eosinofílico. Os achados microscópicos da HSI e FHJ são semelhantes. Entretanto, na HSI, há depósito de material hialino, também em outros órgãos, como: trato gastrointestinal, adrenais, bexiga, músculos esqueléticos, timo e paratireoide. Embora muitas teorias tenham sido propostas, não há consenso sobre a origem e a natureza do material hialino. 1,3,5 O quadro histológico de uma fibromatose gengival é fundamentalmente igual ao de uma hiperplasia fibrosa. Caracteriza-se por tecido epitelial estratificado pavimentoso queratinizado, hiperplásico, cujas cristas interpapilares dispõem-se de maneira digitiformes com tecido conjuntivo (subjacente ao tecido epitelial) rico em fibroblastos e fibras colágenas dispostas em várias direções (Canavarros et al., em 2001).

Os aspectos histológicos desses tumores cutâneos são característicos e mostram uma substância abundante, homogênea e amorfa de aspecto condroide com células tumorais do tipo fibroblástico imersas nessa substância eosinofílica PAS+. Em lesões antigas, essa substância fundamental é abundante e, presumivelmente, representa um precursor do colágeno. Ao microscópio eletrônico, as células fusiformes são fibroblastos com retículo endoplasmático rugoso dilatado e com vacúolos em seu citoplasma, preenchidos por material granular ou filamentoso.

O tratamento das lesões consiste na remoção cirúrgica. Entretanto, esta prática pode ser mutilante e as recorrências são frequentes. 1,3,5 As reincidências da hipertrofia gengival parecem comuns em poucos anos, portanto o acompanhamento clínico se faz necessário (Carranza; Newman, 1987; Genco et al., 1989).

CONCLUSÃO

Este é um artigo publicado em acesso aberto (Open Access) sob a licença CreativeCommons Attribution, que permite uso, distribuição e reprodução em qualquer meio, sem restrições desde que o trabalho original seja corretamente citado.

Pode-se concluir que não há tratamento definitivo para fibromatose hialina, onde foi observado tratamentos paliativos a fim de oferecer uma melhor qualidade de vida ao paciente.

REFERÊNCIAS

1- Al-Najjadah I, Bang LR, Ghoneim IE, Kanjoor JR. Infantile Systemic Hyalinosis. J Craniofac Surg. 2003; 14:719-723.

2- Muniz ML, Lobo AZC, Machado MCMR, Valente NYS, Kim CA, Lourenço SV, et al. Exuberant Juvenile Hyaline Fibromatosis in Two Patients. Pediatr Dermatol. 2006; 23:458-64.

3- Ramos AMCR. Contribuição ao Estudo da Fibromatose Hialina Juvenil [Tese]. Belo Horizonte (MG): Universidade Federal de Minas Gerais; 1994.105 p.

4- Yoo SY, Kim JH, Kang HS, Hwang YS, Kim KJ, Kim IO, et al. Clinical and imaging findings of systemic hyalinosis: two cases presenting with congenital arthrogryposis. Skeletal radiology. 2010;39(6):589-93

5- Lindvall LE, Kormeili T, Chen E, Ramirez MC, Grum-Tokars V, Glucksman MJ, et al. Infantile systemic hyalinosis: Case report and review of the literature. Journal of the American Academy of Dermatology. 2008;58(2):303-7.

6- Antaya RJ, Cajaiba MM., Madri J, Lopez MA, Ramirez MCM, Martignetti JA, et al. Juvenile Hyaline Fibromatosis and Infantile Systemic Hyalinosis Overlap Associated With Novel Mutation in Capillary Morphogenesis protein-2 Gene. Am J Dermatopathol. 2007; 29:99-103.

7- Raeeskarami SR, Aghighi Y, Afshin A, Malek A, Zamani A, Ziaee V. Infantile Systemic Hyalinosis: Report of 17-year Experience. Iranian journal of pediatrics. 2014;24(6):775-8.

8- Cam B, Kurkcu M, Ozturan S, Haytac C, Uguz A, Ogden G. Juvenile hyaline fibromatosis: a case report follow-up after 3 years and a review of the literature. International journal of dermatology. 2015;54(2):217-21.

9- Jaouad IC, Guaoua S, Hajjioui A, Sefiani A. Hyaline fibromatosis syndrome with mutation c.1074delT of the CMG2 gene: a case report. Journal of medical case reports. 2014; 8:291

Este é um artigo publicado em acesso aberto (Open Access) sob a licença CreativeCommons Attribution, que permite uso, distribuição e reprodução em qualquer meio, sem restrições desde que o trabalho original seja corretamente citado.