

11 - Fibromatose hialina juvenil: relatos de casos clínicos

*Marcia Hiromi TANKA, Rachel Cesar de Almeida SANTOS, Marcelo Furia CESAR,
Camila Merida CARRILLO, Lícia Bezerra CAVALCANTE,
Raquel Mantuaneli SCAREL CAMINAGA*

A Fibromatose Hialina Juvenil (FHJ) é um distúrbio raro, com padrão de transmissão autossômico recessivo. Na FHJ não há comprometimento do desenvolvimento mental, mas é caracterizados por lesões papulonodulares na pele (face e crânio), hiperplasia gengival, contraturas articulares progressivas, retardo no crescimento, lesões osteolíticas e deposição de hialina amorfa na derme. O diagnóstico diferencial principal é a Hialinose Sistêmica Infantil, entretanto, como nesta há comprometimento múltiplo de órgãos internos, o prognóstico é pior. O propósito desta apresentação é descrever casos de FHJ em duas irmãs M.A.L.S., 8 anos e G.L.S, 11 anos, filhas de pais não consanguíneos, que procuraram tratamento odontológico cuja queixa principal era a dificuldade de higiene oral. No exame clínico observou-se hiperplasia gengival generalizada, lesões cáries e restrição importante de abertura bucal. Foi realizada adequação de meio bucal nos dentes em que o acesso foi possível, orientação de higiene oral e gengivectomia na região anterior inferior e superior. Concluiu-se que, pela dificuldade de acesso, a orientação de higiene oral dos pacientes com FHJ e/ou responsáveis, e os controles periódicos para prevenção são necessários para evitar o aparecimento de cáries e doença periodontal.

Palavras-chave: *Hiperplasia gengival; fibromatose gengival; fibromatose hialina juvenil.*