

P 134 SÍNDROME DA FIBROMATOSE HIALINA: UMA CAUSA RARA DE DISFAGIA E ATRASO DE DESENVOLVIMENTO

Guilherme Trindade Batistão, Marco Antônio Ferraz de Barros Baptista, Danilo Augusto Nery dos Passos Martins, Nancy Mizue Kokitsu Nakata, Antonio Richieri da Costa, Emilio Gabriel Ferro Schneider, Cristiano Tonello

Hospital de Reabilitação de Anomalias Craniofaciais (HCRA) - Universidade São Paulo (USP), Bauru, SP, Brasil

Apresentação do Caso: Masculino, 2 anos e 6 meses de idade, admitido em nosso serviço com quadro de lesões polipoides extensas comprometendo região alveolar, gengiva, mucosa oral e lábio inferior. Além disso, apresentava baixa ingesta alimentar, baixo peso (10 kg) e quadro de diarreia crônica. Mãe refere o aparecimento de lesão polipoide em mucosa de lábio inferior aos sete meses e, posteriormente, o aparecimento das lesões em região perianal que foram excisadas à época. Após esses episódios, progressivamente as lesões recidivaram nas mesmas regiões e também apareceram em gengiva, pele, face, pescoço e em região occipital. O paciente apresentava histórico de episódios recorrentes de broncopneumonia e infecções do trato urinário desde o nascimento, além de alterações ósseas em coluna vertebral costelas, membros superiores e membros inferiores. Atraso de aquisição de fala e do desenvolvimento neuropsicomotor também eram observados.

Discussão: Estes achados são compatíveis com a síndrome da fibromatose hialina (SFH) termo usado para unificar duas condições muito semelhantes quanto às características clínicas e achados histopatológicos, a fibromatose hialina juvenil (FHJ) e hialinose sistêmica infantil (HSI). Seu cariotípico é 46 XY e os resultados das biópsias de mucosa oral apresentaram processo inflamatório crônico linfoplasmocitário com reação fibroblástica estromal intensa, levando à hipótese diagnóstica mais provável de SFH. Paciente foi submetido à gastrostomia devido ao severo déficit nutricional e dificuldade alimentar decorrente das extensas lesões orais. Aguarda-se a melhora da condição nutricional para ressecção das lesões na gengiva e cavidade oral que segundo a literatura, apesar de incapacitar ao longo do tempo, possibilita uma melhora importante na restauração da função e melhora estética.

Considerações Finais: A síndrome da fibromatose hialina continua sendo uma condição de diagnóstico muitas vezes tardio, estigmatizante, incapacitante e às vezes fatal, ainda sem um tratamento satisfatório.