

## ESTUDO SOBRE FIBROMATOSE GENGIVAL HEREDITÁRIA E SEU IMPACTO NO TRATAMENTO ODONTOLÓGICO

### STUDY ABOUT HEREDITARY GINGIVAL FIBROMATOSIS AND ITS IMPACT ON DENTAL TREATMENT

Yago Moreira Marques<sup>1</sup>, Lais Natália de Carvalho Santos<sup>2</sup>, Ricardo Fabris Paulin<sup>3</sup>, Erica Carine Campos Caldas Rosa<sup>4</sup>

<sup>1</sup> Student of Scientific Initiation and Graduation of the Dentistry Course of the University Center ICESP

<sup>2</sup> Graduation Student of the Dentistry Course of the University Center ICESP.

<sup>3</sup> Doctor in Orthodontics. Senior Professor at Icesp University Center and Coordinator of the Dentistry Course from ICESP University Center

<sup>4</sup> Doctor in Health Sciences / UNB. Senior Professor of the Undergraduate Dentistry Course and Advisor of Scientific Initiation at the University Center ICESP

#### Resumo

**Introdução:** A Fibromatose Gengival ou Hiperplasia Gengival é uma desordem de natureza rara com crescimento lento e progressivo e é caracterizada por ser uma neoplasia no tecido gengival, onde pode ser encontrada de forma localizada. Este trabalho tem como objetivo elucidar as características e possíveis manifestações, visando facilitar a sua identificação, o tratamento e o controle. **Metodologia:** Trata-se de uma revisão de literatura. Foram pesquisados 42 artigos e teses com linguagens em inglês, espanhol, francês e português cujas fontes são Scielo e Pubmed, e 25 artigos foram inclusos por possuírem relevância ao tema. **Revisão de literatura:** A fibromatose gengival é uma manifestação clínica presente em diversas síndromes genéticas que podem cursar para um comprometimento crânio – facial que tem como característica a expansão e acúmulo de tecido conjuntivo apresentando aumento do número de células e de fibras colágenas. A fibromatose tem a proliferação de fibroblastos bem diferenciados com quan-

tidades variáveis de colágeno entre as células proliferantes e pode ser classificada em: medicamentosa (induzidas por fármacos) e a hereditária. Por meio da histopatologia, observa-se o epitélio escamoso estratificado com cristas proeminentes e alongadas, tecido conjuntivo denso e com as células desorganizadas com crescimento lento porém progressivo. É também uma desordem rara dos tecido gengivais (1 caso/750.000 pessoas) não-neoplásica que apresenta coloração normal, com consistência firme e ausência de sinais inflamatórios. **Conclusão:** A expressão da Fibromatose Gengival possui diversas origens, fazendo com que seja necessário saber qual o fator causante no paciente para elaborar o plano de tratamento de acordo com sua necessidade, por isso a conversa com o paciente por meio da anamnese é tão importante no início do tratamento. As manifestações bucais são importantes achados clínicos para o auxílio no diagnóstico de síndromes genéticas, permitindo o cirurgião dentista orientar seus pacientes e esclarecer dúvidas sobre os comprometimentos odontológicos.

Enviado: setembro de 2019

Revisado: outubro de 2019

Aceito: novembro de 2019

**Descritores:** Fibromatose; Fibromatose Gingival; Fibromatose Gingival hereditária.

### Abstract

**Introduction:** Gingival Fibromatosis or Gingival Hyperplasia is a rare disorder with slow and progressive growth and is characterized by being a neoplasm in the gingival tissue, where it can be found in a localized manner. This study aims to elucidate the characteristics and possible manifestations, aiming to facilitate its identification, treatment and control. **Methodology:** This is a literature review. Forty-two articles and theses with languages in English, Spanish, French, and Portuguese were researched, whose sources are Scielo and Pubmed, and 30 articles were included for their relevance to the topic. **Literature review:** Gingival fibromatosis is a clinical manifestation present in several genetic syndromes that can lead to a craniofacial involvement that is characterized by the expansion and accumulation of connective tissue with increased number of cells and collagen fibers.

Fibromatosis has a proliferation of well-differentiated fibroblasts with varying amounts of collagen between proliferating cells and can be classified as: drug-induced and hereditary. Through histopathology, the stratified squamous epithelium is obese with prominent and elongated ridges, dense connective tissue and disorganized cells with slow but progressive growth. It is also a rare disorder of non-neoplastic gingival tissue (1 case/750,000 people) that presents normal coloration, firm consistency and absence of inflammatory signs.

**Conclusion:** The expression of Gingival Fibromatosis has several origins, making it necessary to know the causative factor in the patient to prepare the treatment plan according to their needs, so the conversation with the patient through the anamnesis is so important at the beginning of treatment. Oral manifestations are important clinical findings to assist in the diagnosis of genetic syndromes, allowing the dentist to guide their patients and clarify doubts about dental impairment.

**Keywords:** Fibromatosis; Gingival fibromatosis; Hereditary gingival fibromatosis

## INTRODUÇÃO

A Fibromatose Gingival ou Hiperplasia Gingival é uma desordem de natureza rara com crescimento lento e progressivo que pode acarretar em uma mudança considerável na fisionomia do paciente. Caracterizada por ser uma neoplasia no tecido gengival, onde pode ser encontrada de forma localizada, comprometendo menos de 30% da arcada dentária ou de forma generalizada, comprometendo mais de 30% da arcada seja do maxilar inferior ou superior<sup>(1, 2)</sup>. Sua expressão se dá pelo acúmulo de colágeno no tecido conjuntivo hipocelular e hipovascular, formando diversos feixes longitudinais de forma desorganizada que estão dispostos por diversas direções. O crescimento pode se dar de forma difusa, afetando outros tecidos e aparece em forma benigna. Pode gerar bolsas periodontais patológicas por conta da dificuldade na escovação, nesse caso a Fibromatose Gingival se

dá em uma forma mais agressiva dispendo às periodontopatias inflamatórias crônicas. A dificuldade de escovação gera também o risco elevado à implementação da doença cárie por conta da dificuldade de remoção da placa bacteriana, fazendo assim com que o principal agente causador da cárie se prolifere livremente na superfície dentária<sup>(3, 4)</sup>. Suas origens são variáveis, podem ter origem hereditária, medicamentosa, inflamatória, sindrômica, e até mesmo idiopática. Algumas síndromes contêm características nítidas sobre a presença da Fibromatose Gingival, é o caso da hipertricose e do querubismo, síndromes hereditárias como a Zimmermann-Laband, Murray-Puretic-Drescher e Rutherford também possuem o fenótipo da Fibromatose Gingival. Algumas patologias também andam em conjunto com a Fibromatose Gingival, é o caso da periodontite agressiva generalizada, hipotireoidismo e da condrodistrofia<sup>(4-8)</sup>. Em alguns pacientes há a predisposição ge-

nética, com maior prevalência em família de consanguíneos. Casos isolados onde não haja parentes com histórico de Fibromatose Gengival são de origem autossômica dominante, em raros casos se encontram em forma autossômica recessiva<sup>(5)</sup>.

## 2.0 REVISÃO DE LITERATURA

### 2.1 FATORES CAUSANTES

#### 2.1.1 HEREDITARIEDADE

O primeiro caso foi descrito por Gross (1856). Tem como características a exacerbação da gengiva inserida, da gengiva marginal e das papilas interdentais. Na maioria dos casos é observado um padrão autossômico dominante, alguns relatos de origem autossômica recessiva também existem, porém, são mais raros. Pode expressar-se também em casos em que os pais possuem consanguinidade, porém, não existem dados na literatura que expliquem sobre a relação da consanguinidade com a expressão da Fibromatose<sup>(9)</sup>.

#### 2.2.2 MEDICAMENTOS

A Fibromatose Gengival Medicamentosa se estabelece gerando uma hiperplasia em pacientes que não tinham a expressão da Fibromatose Gengival, mas após o uso do medicamento expressam o crescimento anormal da gengiva. Nesse caso específico, nem epitélio e nem as células do tecido conjuntivo apresentam hipertrofia. O tamanho gengival se dá pelo crescimento de matriz extracelular em que há a predominância de colágeno<sup>(10)</sup>. Vários são os medicamentos ligados à Fibromatose Gengival Medicamentosa, mas, existem os dois principais grupos que são: os anticonvulsivantes e os bloqueadores do canal de cálcio a ciclosporina, eritromicina e os anticoncepcionais orais também podem ocasionar hiperplasias gengivais<sup>9</sup>.

#### 2.2.3 INFLAMAÇÃO

A Fibromatose Gengival gerada pela inflamação é consequência da periodontite não tratada. A periodontite é gerada através da placa bacteriana acumulada na superfície dos dentes, em casos em que não se trata e não se remove a placa bacteriana são formadas então as bolsas periodontais. As bol-

sas periodontais são consequências de um aprofundamento da margem gengival devido a cronificação da doença periodontal, essa bolsa periodontal acarreta na tendência de geração de fibras colágenas, acarretando em uma hiperplasia e consequentemente levando à fibromatose Gengival.

#### 2.2.4 SÍNDROMES

Algumas síndromes expressam em sua natureza a Fibromatose Gengival no meio bucal do paciente são exemplos a Hipertricose e o querubismo, apresentando-se na maioria dos casos. Geralmente se dá a expressão antes dos 20 anos e sua progressão é lenta e indolor<sup>10</sup>. A Hipertricose é uma síndrome congênita ou adquirida. Sua principal característica é o crescimento de pelos em quantidades anormais. Nos pacientes com Hipertricose, há a presença de Fibromatose Gengival. A Fibromatose Gengival é consequência de uma das várias expressões do fenótipo do paciente<sup>11</sup>. O Querubismo é uma rara condição hereditária, com raras exceções de casos isolados, em que o paciente possui o rosto em forma querubínica, sua expressão se dá no tecido ósseo de forma não neoplásica em que há um aumento bilateral da mandíbula e da maxila. O fenótipo dessa síndrome também gera em vários casos a expressão da Fibromatose Gengival no paciente<sup>12</sup>. A origem idiopática se tange ao grupo dos pacientes que expressam a Fibromatose Gengival, mas não tem uma causa definida<sup>(2, 11-15)</sup>.

### 3.0 EXPRESSÃO CLÍNICA

Possui aspecto firme, rosado, não hemorrágico, com consistência aparente igual à do couro e pode ser coberta por uma superfície lisa ou pontilhada. Pode acarretar o recobrimento da arcada dentária, em alguns casos cobrindo a coroa dentária de todos os dentes da arcada em sua totalidade. Radiograficamente de maneira geral, com poucas exceções, apresentam reabsorções ósseas e lesões cariosas bem definidas<sup>3</sup>.

A maxila é afetada com mais frequência que o palato, por causas ainda desconhecidas. Há a disposição de implementação mais comumente em tecidos duros, que em sua maioria se desenvolvem até os 20 anos de

idade e frequentemente está relacionada ao crescimento dos dentes decíduos e permanentes<sup>(1, 16)</sup>.

### 3.1 EXPRESSÃO HISTOPATOLÓGICA

Por via histológica, se assemelha ao quadro de hiperplasia fibrosa, caracterizando pela desordem do tecido epitelial estratificado e queratinizado, apresenta cristas da junção epitélio-conjuntivo de formas irregulares e desorganizadas, apresenta também feixes de fibras colágenas dispostas de formas irregulares e em todas as direções, com acúmulo de feixes por regiões de forma disseminada ao longo do tecido conjuntivo<sup>(3, 17, 18)</sup>.

### 3.2 EXAMES DIAGNÓSTICOS

A Fibromatose Gengival possui características semelhantes às características da hiperplasia gengival, por isso, é importante confirmar por meio de exames complementares a diferença dessas duas doenças<sup>13</sup>. Exames radiográficos são extremamente importantes na confirmação do diagnóstico da Fibromatose Gengival, a estrutura óssea acometida pela Fibromatose possui alta reabsorção óssea que são apresentadas de forma generalizada ao longo de toda a extensão acometida, além da reabsorção óssea, a radiografia também pode evidenciar outros problemas causados pela Fibromatose gengival como a retenção da erupção de componentes dentários<sup>(19, 20)</sup>. Pelo crescimento do tecido e por cobrir faces da superfície dental, a sua limpeza se torna difícil de se realizar, podendo gerar acúmulo de placa bacteriana ocasionando na presença de tártaro, lesões cariosas extensas, e problemas periodontais como a gengivite e a periodontite<sup>(16, 21, 22)</sup>.

Para auxiliar no diagnóstico existe a opção de enviar uma biópsia para a análise histopatológica. Em âmbito microscópico, a Fibromatose gengival possui tecido colagenoso hipocelular e hipovasacular, que estão dispostos em feixes aglomerados em disposição irregular e em várias direções<sup>(22, 23)</sup>.

### 3.3 SÍNTESE DE DADOS

A prevalência varia de acordo com o fator etiológico dos pacientes. A Fibromatose Gengival Hereditária tem frequência do genó-

tipo de 1:175000 e a frequência do gene de 1:1350000, caso os pais sejam consanguíneos essa frequência sobe podendo variar entre 60% e 90%<sup>(4, 6, 16, 24)</sup>.

A Fibromatose Gengival Medicamentosa tem frequência de 50% de aparecimento em caso de uso de medicamentos antiepiléticos, e 20% de aparecimento em caso de uso de medicamentos bloqueadores dos canais de cálcio<sup>(3, 25)</sup>. A Fibromatose Gengival Síndromica aparece em 95% dos casos de síndromes como o querubismo e a hipertricose, a prevalência é demasiadamente grande por ser uma expressão fenotípica das síndromes relatadas.

### CONSIDERAÇÕES FINAIS

O diagnóstico da Fibromatose é feito essencialmente baseado na história médica e no exame clínico do paciente. Existem estudos sendo realizados que tangem quanto a ligação fenotípica desta desordem e uma região no cromossomo<sup>2</sup> (2p21-p220) localizado entre os marcadores genéticos D2S1788 e D2S441. Não há consenso entre os vários autores sobre a atividade dos fibroblastos nos tecidos gengivais afetados, porém há um consenso quanto ao tratamento, que pode ser realizado por meio de uma simples gengivectomia em casos mais brandos até a extração de elementos dentários e remoção em massa do tecido gengival em casos mais complexos, porém sempre haverá a possibilidade de recidiva da expressão caso o principal fator causante da Fibromatose Gengival não seja removido.

Portanto, a expressão da Fibromatose Gengival e a FGH possui diversas origens, fazendo com que seja necessário saber qual o fator causante no paciente para elaborar o plano de tratamento de acordo com sua necessidade, por isso a conversa com o paciente por meio da anamnese é tão importante no início do tratamento. Para se fazer eficaz a remoção do tecido crescido causado pela Fibromatose Gengival, é necessário remover primeiramente o fator etiológico de sua causa, seja pela inflamação ou pelo acúmulo de tártaro na superfície dental. Há causas em que não se pode remover esses fatores, como é o caso da Fibromatose Gengival Idiopática, a hereditária e a espontânea, nesses casos



o que se pode fazer é apenas acompanhar o crescimento gengival e remover os excessos de tempos em tempos<sup>(2, 16, 22, 26-30)</sup>.

## REFERÊNCIAS

- Gawron K, Lazarz-Bartyzel K, Fertala A, Plakwicz P, Potempa J, Chomyszyn-Gajewska M. Gingival Fibromatosis with Significant De Novo Formation of Fibrotic Tissue and a High Rate of Recurrence. *The American journal of case reports*. 2016;17:655-9.
- Gita B, Chandrasekaran S, Manoharan P, Dembla G. Idiopathic gingival fibromatosis associated with progressive hearing loss: A nonfamilial variant of Jones syndrome. *Contemporary clinical dentistry*. 2014;5(2):260-3.
- Nibali L, Brett PM, Donos N, Griffiths GS. Hereditary gingival hyperplasia associated with amelogenesis imperfecta: a case report. *Quintessence international*. 2012;43(6):483-9.
- Gupta ND, Goyal L. Recurrent idiopathic gingival fibromatosis with generalized aggressive periodontitis: A rare case report. *Journal of Indian Society of Periodontology*. 2015;19(6):610.
- Dani NH, Khanna DP, Bhatt VH, Joshi CP. Idiopathic gingival fibromatosis. *Journal of Indian Society of Periodontology*. 2015;19(6):698-700.
- Tripathi AK, Dete G, Saimbi CS, Kumar V. Management of hereditary gingival fibromatosis: A 2 years follow-up case report. *Journal of Indian Society of Periodontology*. 2015;19(3):342-4.
- Alminana-Pastor PJ, Buitrago-Vera PJ, Alpiste-Illueca FM, Catala-Pizarro M. Hereditary gingival fibromatosis: Characteristics and treatment approach. *Journal of clinical and experimental dentistry*. 2017;9(4):e599-e602.
- Ferreira Goncalves C, Mundim AP, Martins RFS, Gagliardi RM, Santos PSS, Ayrton de Toledo O. Hereditary Gingival Fibromatosis: a Case Report with Seven-Year Follow-up. *Acta stomatologica Croatica*. 2018;52(3):254-8.
- Shinozaki F, Hayatsu Y. [Hereditary gingival fibromatosis]. *Nihon rinsho Japanese journal of clinical medicine*. 1995;53(11):2786-9.
- Huang JS, Ho KY, Chen CC, Wu YM, Wang CC, Ho YP, et al. Collagen synthesis in idiopathic and dilantin-induced gingival fibromatosis. *The Kaohsiung journal of medical sciences*. 1997;13(3):141-8.
- Giamminola E, Mazza M, Bassetti E. [Fibrous idiopathic hyperplasia. Report of a case]. *Dental Cadmos*. 1990;58(20):72-5.
- Ahmed S, Ali Z. Rare Case of Idiopathic Gingival Fibromatosis Affecting Primary Dentition. *Journal of Ayub Medical College, Abbottabad : JAMC*. 2015;27(4):933-5.
- Rahul M, Gauba K, Gorwade N, Kumar A. Rare case report of idiopathic gingival fibromatosis in childhood and its management. *BMJ case reports*. 2019;12(1).
- Jadhav AS, Marathe SP. Recurrent idiopathic gingival fibromatosis with generalized aggressive periodontitis: A rare case report. *Journal of Indian Society of Periodontology*. 2015;19(1):93-5.
- Camilotti RS, Jasper J, Ferreira TB, Antonini F, Poli VD, Pagnoncelli RM. Resection of Gingival Fibromatosis with High-power Laser. *Journal of dentistry for children*. 2015;82(1):47-52.
- Kanagotagi S, Sidana S, Rajguru S, Padhye A. Gingival Fibromatosis with Distinctive Facies - A Three Generation Case Report. *Journal of clinical and diagnostic research : JCDR*. 2015;9(5):ZD05-7.
- Cedillo Palomera S, Barrera Martinez M, Martinez LG. [Hereditary gingival hyperplasia. (Report of a family affected for two generations)]. *ADM; revista de la Asociacion Dental Mexicana*. 1981;38(2):80-2.
- Ramer M, Marrone J, Stahl B, Burakoff R. Hereditary gingival fibromatosis: identification, treatment, control. *Journal of the American Dental Association*. 1996;127(4):493-5.
- Papillard-Marechal S, Brisse HJ, Pannier S, Ilharreborde B, Philippe-Chomette P, Irtan S, et al. [Pseudotumoral soft tissue masses in children and adolescents]. *Archives de pediatrie : organe officiel de la Societe francaise de pediatrie*. 2015;22(1):14-23.
- Cecchetti F, Luciani F, Bramanti E, Bartuli FN, Ottria L, Arcuri C. Cemento-ossifying fibroma juvenile of the oral cavity. *ORAL & implantology*. 2010;3(1):33-7.
- Pippi R, Santoro M, Patini R. The central odontogenic fibroma: How difficult can be making a preliminary diagnosis. *Journal of clinical and experimental dentistry*.

2016;8(2):e223-5.

22. Gawron K, Lazarz-Bartyzel K, Kowalska A, Bereta G, Nowakowska Z, Plakwicz P, et al. Fibroblasts from recurrent fibrotic overgrowths reveal high rate of proliferation in vitro - findings from the study of hereditary and idiopathic gingival fibromatosis. *Connective tissue research*. 2019;60(1):29-39.

23. Guglielmi F, Staderini E, Iavarone F, Di Tonno L, Gallenzi P, Zimmermann-Laband-1 Syndrome: Clinical, Histological, and Proteomic Findings of a 3-Year-Old Patient with Hereditary Gingival Fibromatosis. *Bio-medicines*. 2019;7(3).

24. Ercoli C, Bartolino M, Montesani L, Docimo R. Gingival fibromatosis: a case report. *European journal of paediatric dentistry : official journal of European Academy of Paediatric Dentistry*. 2015;16(3):233-5.

25. Kelekis-Cholakias A, Wiltshire WA, Birek C. Treatment and long-term follow-up of a patient with hereditary gingival fibromatosis: a case report. *Journal*. 2002;68(5):290-4.

26. Karthikeyan BV, Khanna D, Prabhujji MLV. The Autosomal Dominant Inheritance of Hereditary Gingival Fibromatosis: A Case Report. *The New York state dental journal*. 2016;82(6):43-6.

27. Roman-Malo L, Bullon B, de Miguel M, Bullon P. Fibroblasts Collagen Production and Histological Alterations in Hereditary Gingival Fibromatosis. *Diseases*. 2019;7(2).

28. Stephenson KA, Klopper GJ, Opperman J, Favara C. Giant maxillary gingival fibromatosis. *Annals of the Royal College of Surgeons of England*. 2017;99(2):e69-e71.

29. Adamicova K, Fetisovova Z, Mellova Y, Statelova D, Misovicova N, Polacek H, et al. [Juvenile hyaline fibromatosis]. *Bratislavské lekárske listy*. 1998;99(11):587-96.

30. Gawron K, Ochala-Klos A, Nowakowska Z, Bereta G, Lazarz-Bartyzel K, Grabiec AM, et al. TIMP-1 association with collagen type I overproduction in hereditary gingival fibromatosis. *Oral diseases*. 2018;24(8):1581-90.