

EP-047 - CARACTERIZAÇÃO E FACTORES PREDITIVOS DE TUMORES DESMÓIDES NA POLIPOSE ADENOMATOSA FAMILIAR

Inês Pita¹; Mário Dinis-Ribeiro¹; Catarina Brandão¹

1 - Serviço de Gastroenterologia, Instituto Português de Oncologia Francisco Gentil, Porto, Portugal

Introdução: Os tumores desmóides são uma complicação frequente na polipose adenomatosa familiar (PAF) e associam-se a morbimortalidade importante.

Objectivo: Determinar os factores preditivos de surgimento de tumores desmóides em doentes com PAF.

Métodos: Estudo unicêntrico retrospectivo.

Resultados: Participantes: Foram incluídos 45 doentes com PAF, 39 (87%) com PAF clássica. A idade média de diagnóstico foi de 22 anos e 39 (87%) doentes tinham mutação do gene APC identificada. Seis doentes (13.3%) desenvolveram tumores desmóides num seguimento médio de 13 anos. Tumores desmóides: os tumores apresentaram-se com dimensões médias de 5cm (± 1.87) e em 4 (67%) casos eram múltiplos (2 a 4). Todos foram abdominais (3 intra-abdominais, 2 da parede e 1 em ambas as localizações). Três doentes foram submetidos a tratamento sistémico e 5 a exérese cirúrgica. Verificou-se um óbito relacionado com complicações de tumor desmóide. Doentes com tumores: Todos os doentes com tumor desmóide tinham mutação identificada, fenótipo de PAF clássica e colectomia total prévia. Nenhum doente não-colectomizado desenvolveu desmóide. O tempo mediano desde a colectomia até ao diagnóstico de desmóide foi de 2.5 anos (âmbito 1-12). Não se observaram diferenças significativas na incidência de tumores desmóides entre doentes submetidos a laparotomia vs laparoscopia (16.7% vs 12.5%, $p=1$). Todos os doentes tinham reconstrução com bolsa ileorrectal, 4 tiveram ileostomia derivativa e 4 tinham história familiar positiva, mas estes factores não se associaram significativamente com a presença de desmóide. Na colectomia, nenhum doente teve complicações cirúrgicas ou necessidade de reintervenção. Indivíduos com tumor desmóide tiveram um número significativamente superior de cirurgias abdominais (4.83 vs 1.92, $p<0.0001$).

Conclusão: A predição, prevenção e tratamento de tumores desmóides permanece difícil. Não foi possível identificar factores preditores de desmóides nesta coorte para além da conhecida associação com cirurgia abdominal mas estudos futuros com maiores amostras são prementes.