



Artigo: Resultados de um Registro Nacional de Polipose

Results of national registration of familial adenomatous polyposis

S. Bülow. Gut 2003; 52: 742-746.

A polipose adenomatosa familiar (FAP) é uma doença autossômica dominante caracterizada pela presença de pelo menos cem pólipos adenomatosos no intestino grosso. Praticamente 100% dos indivíduos afetados que não recebem tratamento morrem de câncer colorretal aos 40-50 anos.

Além dos pólipos adenomatosos intestinais, a FAP inclui uma série de manifestações extra-colônicas. As mais frequentes são osteomas, cistos epidérmicos, tumor desmóide, pólipos do duodeno e estômago e hipertrofia congênita da retina. Dentre as manifestações mais raras estão o carcinoma duodenal, carcinoma de tireóide e hepatoblastoma.

O objetivo deste estudo foi avaliar as mudanças na prevalência de câncer colorretal e prognóstico dos pacientes com FAP na população da Dinamarca tendo como base um período de 25 anos, data que o Registro Dinamarquês de Polipose tornou-se nacional.

O Registro Dinamarquês de Polipose foi estabelecido em 1971 com o objetivo de melhorar o prognóstico dos pacientes com FAP através do: (1) registro de pacientes e familiares; (2) coordenação do screening das famílias sob risco; (3) tratamento dos pacientes afetados. Em 1975 o registro tornou-se nacional.

A partir da identificação do probando (paciente diagnosticado com FAP devido sintomas intestinais sem o conhecimento de doença intestinal hereditária), os pacientes de primeiro grau são submetidos a sigmoidoscopia. Aos filhos de indivíduos afetados são oferecidos aconselhamento genético e teste de predisposição aos 10 anos.

*Artigo:
Resultado de um
Registro Nacional de
Polipose
pg 1-2*

*Programação das
Próximas Reuniões
pg 2*



GBETH Newsletter

É uma publicação semanal distribuída aos sócios do Grupo Brasileiro de Estudos de Tumores Hereditários.

Sede

R José Getúlio, 579 cjs 42/43
Aclimação São Paulo - SP
CEP 01503-001

E-mail

gbeth2003@yahoo.com.br

Grupo de Discussão

<http://br.yahoo.groups>

Editor

Erika Maria M Santos

Diretoria

Presidente

Benedito Mauro Rossi

Vice-Presidente

Gilles Landman

Diretor Científico

Jose Cláudio C da Rocha

Secretário Geral

Fábio de Oliveira Ferreira

Primeira Secretária

Erika Maria M Santos

Tesoureiro

Wilson T Nakagawa

Conselho Científico

Beatriz de Camargo

Maria Aparecida Nagai

Maria Isabel W Achatz

Paulo Eduardo Pizão

Samuel Aguiar Jr

Conselho Fiscal

Titulares

André Lopes Carvalho

Gustavo Cardoso Guimarães

Stênio de Cássio Zequi

Suplentes

Fábio José Hadad

Mariana Morais C Tioffi

Milena J S F L Santos

Continuação: Resultados de um Registro Nacional de Polipose

Ao final de 2001, o registro possuía 165 famílias com 508 indivíduos afetados. A mutação do gene APC foi identificada em 34 famílias, de 76 famílias testadas (45% de identificação) com mais de um membro afetado e em 18 famílias com um membro afetado (foram testadas 89 famílias, com identificação da mutação em 20%).

Entre 1970 e 1979 do total de casos de câncer colorretal, 0,12% eram pacientes com FAP. Esta proporção foi de 0,09% no período entre 1980-1989. No período entre 1990-1998 a proporção dos casos de FAP entre os tumores colorretais foi de 0,07%.

Câncer colorretal foi diagnosticado em 170 probandos (67%) e em 5 familiares (3%), sendo esta diferença estatisticamente significativa ($p < 0,001$).

A colectomia foi realizada em 134 probandos (59%) e em 143 familiares (99%), isto também foi estatisticamente significativa ($p < 0,001$).

Ao final de 2001, 248 pacientes estavam vivos e 175 foram a óbito. Câncer colorretal foi a causa de óbito em 121 pacientes (69%), 24 morreram sem câncer (14%), 14 (5%) faleceram com tumores não relacionados a FAP, 5 (3%) foram a óbito por câncer duodenal, 4 (2%) faleceram em decorrência de complicações operatórias, 3 (2%) foram a óbito por tumores desmóides e um paciente faleceu devido a um hepatoblastoma.

Conclusões

Desde o estabelecimento do registro, a prevalência de câncer colorretal reduziu em 55% em pacientes diagnosticados com polipose e ocorreu aumento substancial na sobrevida.

Programação das Próximas Reuniões

Dia/Horário: Terças-feiras das 9 às 10 horas

Local: Sala de Reuniões da Pediatria

Hospital do Câncer

Data	Tema	Coordenador
10/06/2003	Sínd. de Cowden	André Carvalho
17/06/2003	Ca de Cel. Renais	Stenio Zequi