

P154

DOENÇA DE PAGET PERIANAL: RELATO DE CASO. QUAL O PAPEL DO TRATAMENTO CIRÚRGICO?

Marcos Guilherme Tibes Pauletti, Johanna Johann, Luana Bringhamti, Gabriela Ott Wagner, Tatiana Masuko, Daniel de Barcellos Azambuja, Jose Vinicius Cruz

Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre, Porto Alegre, RS, Brasil

Introdução: A Doença de Paget extramamária (DPEM) é uma neoplasia intraepitelial rara, das células glandulares apócrinas. Tem em seu espectro a Doença de Paget perianal (DPP), cujas manifestações clínicas geralmente são sutis, as vezes atrasando o diagnóstico. Apresentamos o caso de um paciente diagnosticado com DPP, bem como seu desfecho cirúrgico.

Caso: L.O.F.F, masculino, 69 anos, hipertenso e cardiopata, diagnosticado em 2011 com DPP localizada e submetido à radioterapia com resposta completa. Em 2015 apresentou recidiva local, sendo contraindicada nova irradiação da pelve. Submetido à sigmoidostomia em junho de 2017. Em agosto do mesmo ano foi realizada excisão com margem de cerca de 1,5 cm, incluindo mucosa de canal anal, e confecção de retalho glúteo bilateral V-Y. Atualmente, mantém acompanhamento ambulatorial, sem sinais de recidiva e com esfíncter normotônico, aguardando manometria.

Discussão: A DPP corresponde a cerca de 20% dos casos de DPEM. A maior incidência ocorre em mulheres, de origem caucasiana, entre 50 e 80 anos de idade. Tipicamente, há história de prurido anal de longa data, refratário ao tratamento medicamentoso local. A inspeção anal revela placa eritematosa, circunscrita, que pode ser ulcerativa, crostosa ou papilar. A biopsia de espessura total define o diagnóstico e, assim como o acometimento linfonodal e espalhamento metastático, o estadiamento e planejamento terapêutico. O tratamento de escolha para DPP localizada é a excisão total com margens cirúrgicas de pelo menos 1 cm, o que pode resultar em perda tissular importante, sendo um desafio aos cirurgiões, tanto cosmético quanto funcional, e a abordagem geralmente requer a realização de retalho miocutâneo, como o bilateral do glúteo com pedículo subcutâneo (retalho V-Y). A terapia não cirúrgica é uma alternativa para pacientes com alto risco cirúrgico, tumores inoperáveis ou doença multifocal. Radioterapia pode ser empregada como terapia primária isolada, adjuvante à cirurgia, reduzindo a recidiva local, e para tratamento de recidiva pós-cirúrgica. A quimioterapia tóxica com 5-fluorouracil, bleomicina ou imiquimod; a terapia sistêmica com paclitaxel e transtuzumab e terapia fotodinâmica carecem de mais estudos para desenvolver seu real papel.

Conclusão: A excisão local ampla com margens livres é o tratamento de escolha para DPP. É uma opção para o tratamento da recidiva pós-radioterapia, em casos selecionados.

<https://doi.org/10.1016/j.jcol.2018.08.073>



P155

DOENÇA PERIANAL COMPLEXA SECUNDÁRIA À DEFICIÊNCIA DE GATA2

Lucas Rodrigues Boarini, Carlos Walter Sobrado Jr., Vivian Regina Guzela, Dewton Moraes Vasconcelos

Hospital das Clínicas (HC), Faculdade de Medicina (FM), Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A doença perianal complexa é uma importante apresentação clínica secundária às doenças sintêmicas imunomediadas, na sua presença, é importante a exclusão de doenças infectocontagiosas, doença inflamatória intestinal e a investigação de alterações imunológicas. A imunodeficiência de GATA2 é uma doença de herança autossômica dominante causada por mutação no gene GATA2. Estes pacientes, geralmente cursam com doença perianal complexa que, ocasionalmente, são confundidas e tratadas erroneamente como doença de Crohn perianal (DCP). Por este motivo, segue o relato de paciente portador de imunodeficiência de GATA2, uma entidade recém descoberta, que se apresenta com doença perianal complexa.

Relato do caso: G.J.S., 55 anos, masculino, branco, casado. Em 2008, se apresentou com diarreia aquosa, múltiplas lesões verrucosas em canal anal e anite, ileocolonosopia demonstrava inflamação em retossigmoide e fêleo terminal leve. Paciente apresentava leucopenia às custas de linfopenia e ausência de monócitos. Foi submetido a excisão, eletrocoagulação e curetagem das lesões perianais, cujo anatomopatológico evidenciou neoplasia intraepitelial secundária ao HPV. Foi inicialmente tratado com imiquimod tópico e antibiótico, retornou com melhora do quadro intestinal, porém com piora das lesões perineais. Após procedimento cirúrgico perianal, apresentou dificuldade de cicatrização, progressão da área ulcerada, evolução para doença fistulizante com alteração do aspecto epitelial local. Foi aventada a hipótese de doença de Crohn perianal associada a infecção por HPV pelo aspecto da lesão perineal e achado intestinal.

Durante evolução, apresentou piora da secreção purulenta pela região anal, foi submetido a oito procedimentos perineais 2008 a 2017. Iniciou, em 2008, pesquisa hematológica em decorrência de linfopenia. A imunofenotipagem de linfócitos evidenciou linfopenia B, linfopenia T parcial e progressão para linfopenia NK associada. Nos últimos quatro anos, desenvolveu três pneumonias graves e manutenção da gravidade das lesões perineais. Evoluiu com pancitopenia grave sempre acompanhada de monocitopenia interrogado, portanto, mielodisplasia associada. Realizado sequenciamento genético para pesquisa de imunodeficiência celular que evidenciou deficiência de GATA2.

Conclusão: A deficiência de GATA2 é uma alteração imunológica que pode cursar com doença perianal complexa. O diagnóstico precoce permite o tratamento correto evitando alterações irreversíveis anorretais.

<https://doi.org/10.1016/j.jcol.2018.08.074>

