

P24

**TUMOR ESTROMAL
EXTRAGASTROINTESTINAL (EGIST)
RETROPERITONEAL: RELATO DE UM CASO
RARO EM HOSPITAL TERCIÁRIO DE
SALVADOR- BAHIA**

Tássia Mendes Franco, Carlos Ramon Silveira Mendes, Andre Luiz Santos, Fernanda França Mendonça de Matos, Antonio Carlos Moreira de Carvalho

Hospital Geral Roberto Santos (HGRS), Salvador, BA, Brasil

Introdução: Os tumores estromais gastrointestinais (GIST) representam menos de 1% de todas as neoplasias malignas porém são as neoplasias mesenquimais mais comuns do trato gastrointestinal. Surgem da parede do trato gastrointestinal, provavelmente das células intersticiais de Cajal, que regular a motilidade do trato, e o marcador histoquímico mais importante é a proteína cKIT CD117, expresso em 95% dos casos. Mais raramente, neoplasias de características semelhantes podem originar-se fora do TGI, o qual denominamos de tumor estromal extragastrointestinal (EGIST), sendo o retroperitônio o local mais incomum de aparecimento.

Caso: Paciente masculino, 73 anos, admitido em hospital terciário de Salvador (BA) com sangramento retal intermitente há 4 meses, de piora progressiva, associado a retenção urinária há 2 meses. Realizou colonoscopia evidenciando abaulamento importante junto à linha pectínea, de aspecto extra colônico. Submetido à Ressonância Magnética de Pelve evidenciando volumosa formação pré sacral de contornos bem definidos, hiperintensa em T2 e com numerosas áreas de degeneração hemorrágicas internas em íntimo contato e indissociável com parede posterior do reto (volume de 921cm³); Fígado com 4 lesões focais de realce em meio ao contraste. Ao exame físico observava-se abaulamento com compressão extrínseca de lúmen de canal anal há 2 cm de borda anal. Submetido a amputação abdominoperineal de reto, em maio/2017, com resultado anátomopatológico de Neoplasia Fusocelular e estudo Imunohistoquímico conclusivo de GIST de alto grau histológico (pT4N0) com positividade para os anticorpos monoclonais desmin, CD34, cKIT CD117 e Smooth muscle actin. Encontrou-se em tratamento quimioterápico com Mesilato de Imatinibe (Gleevec).

Discussão: EGISTs são um grupo de tumores com histologia e imunoquímica idênticas aos GISTs. Entretanto a patogênese, incidência, fatores clínicos associados e prognóstico dos EGISTs não foram completamente elucidados. Localização, tamanho, celularidade, atividade mitótica e necrose são os preditores mais precisos de um desfecho desfavorável desses tumores. Eles crescem silenciosamente sendo descobertos causando sintomas de compressão.

Conclusão: Relatamos aqui um caso de EGIST primário de retroperitônio tratado cirurgicamente. Trata-se de um caso singular onde a revisão da literatura demonstra que a correta relação clínico- radiológica é importante no diagnóstico

diferencial para GIST e seu posterior tratamento imunossupressor/quimioterápico.

<https://doi.org/10.1016/j.jcol.2018.08.167>

P240

**“AVALIAÇÃO DA EXPRESSÃO FENOTÍPICA DE
18 PORTADORES DE POLIPOSE
ADENOMATOSA FAMILIAR”**

Bruna Zini de Paula Freitas, Enzo Fabrício do Nascimento, Ronaldo Nonose, Danilo Toshio Kanno, Roberta Lais dos Santos Mendonça, Carlos Augusto Real Martinez, Daniel de Castilho

Hospital Universitário São Francisco na Providência de Deus, Bragança Paulista, SP, Brasil

Introdução: A polipose adenomatosa familiar (PAF) é uma enfermidade genética com herança autossômica dominante relacionada a mutações germinativas no gene APC. Os portadores de PAF desenvolvem no início da adolescência, pólipos em todo o trato gastrintestinal, particularmente, nos cólons. Caso estes doentes não sejam submetidos à ressecção cirúrgica do cólon e reto, em 100% dos casos, haverá o desenvolvimento de câncer colorretal. Como a mutação ocorre num gene supressor de tumor, estes doentes podem evoluir com o desenvolvimento de manifestações extraintestinais (MEI) como: hipertrofia congênita do epitélio pigmentar da retina (CHRPE), cistos epidermóides cutâneos, osteomas, mal-formações dentárias e tumores desmóides (TD). Em virtude da possibilidade de desenvolvimento de pólipos gástricos e duodenais, o desenvolvimento de carcinoma do estômago e duodeno é uma possibilidade real. Existem relação com síndromes como a de Gardner (SG) e de Turcot (ST).

Objetivo: Avaliar os pacientes com PAF da região bragantina e correlacionar os achados fenotípicos com a literatura.

Métodos: Revisão de prontuários de 18 doentes atendidos no serviço de coloproctologia do HUSF, com o diagnóstico de PAF, análise dos dados, estatística dos mesmos e comparação com a literatura mundial.

Resultados: Os 18 pacientes foram submetidos a tratamento cirúrgico e a investigação de MEI. Foram realizadas 15 colectomias totais com ileorreto-anastomoses mecânicas, e optado por seguimento endoscópico anual do reto remanescente. Nos outros 3, realizado proctocolectomia total + bolsa ileal em J, devido aos achados iniciais em exames colonoscópicos (> 20 pólipos em reto). Das 11 famílias acompanhadas, 2 com SG associada, apresentando carcinoma de tireóide, TD, dentes supranumerários e osteoma de mandíbula. Foi identificado em apenas 01 doente CHRPE.3 diagnosticados já em estágio de malignização, 01 com adenocarcinoma moderadamente diferenciado em transversal, outro em sigmoide e outro em reto distal, neste, optado por neoadjuvância. Existe 01 caso em acompanhamento, classificado como Spielman III, em monitorização endoscópica.

Conclusão: Em paralelo à literatura, não foi evidenciado associação com ST, pois é rara. Com relação às MEI de maior incidência: cistos epidermóides, osteomas, tumores desmóides, foram identificados em apenas 02 famílias, porém a

