

SÍNDROME DE TURCOT E MEDULOBLASTOMA: RELATO DE 3 CASOS

GABRIELA OIGMAN BELLAS; NATHALIA GRIGOROSVKI; CLARISSA MATTOSINHO; LEILA LEONTINA; ANNA CLAUDIA EVANGELISTA; SIMA ESTHER FERMAN

Instituto Nacional de Câncer José Alencar Gomes da Silva (INCA), RIO DE JANEIRO - RJ - BRASIL.

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Turcot (1) é uma síndrome de predisposição ao câncer hereditário e caracteriza-se clinicamente pela associação de tumor de sistema nervoso central (meduloblastoma (2) ou glioblastoma multiforme) e polipose adenomatosa familiar (FAP)(3). A maioria dos acometidos apresenta uma mutação germinativa do gene APC, no cromossomo 5q21(4). A FAP é uma condição hereditária em que praticamente 100% dos portadores desenvolve câncer de cólon, estômago e duodeno se não forem submetidos à colectomia profilática. Em crianças pequenas há um risco aumentado de desenvolver hepatoblastoma e, em adolescentes e adultos, o risco de desenvolver carcinomas duodenais, de tireoide, tumores desmóides e tumores cerebrais (5).

OBJETIVO

Descrever 3 casos de pacientes com Síndrome de Turcot.

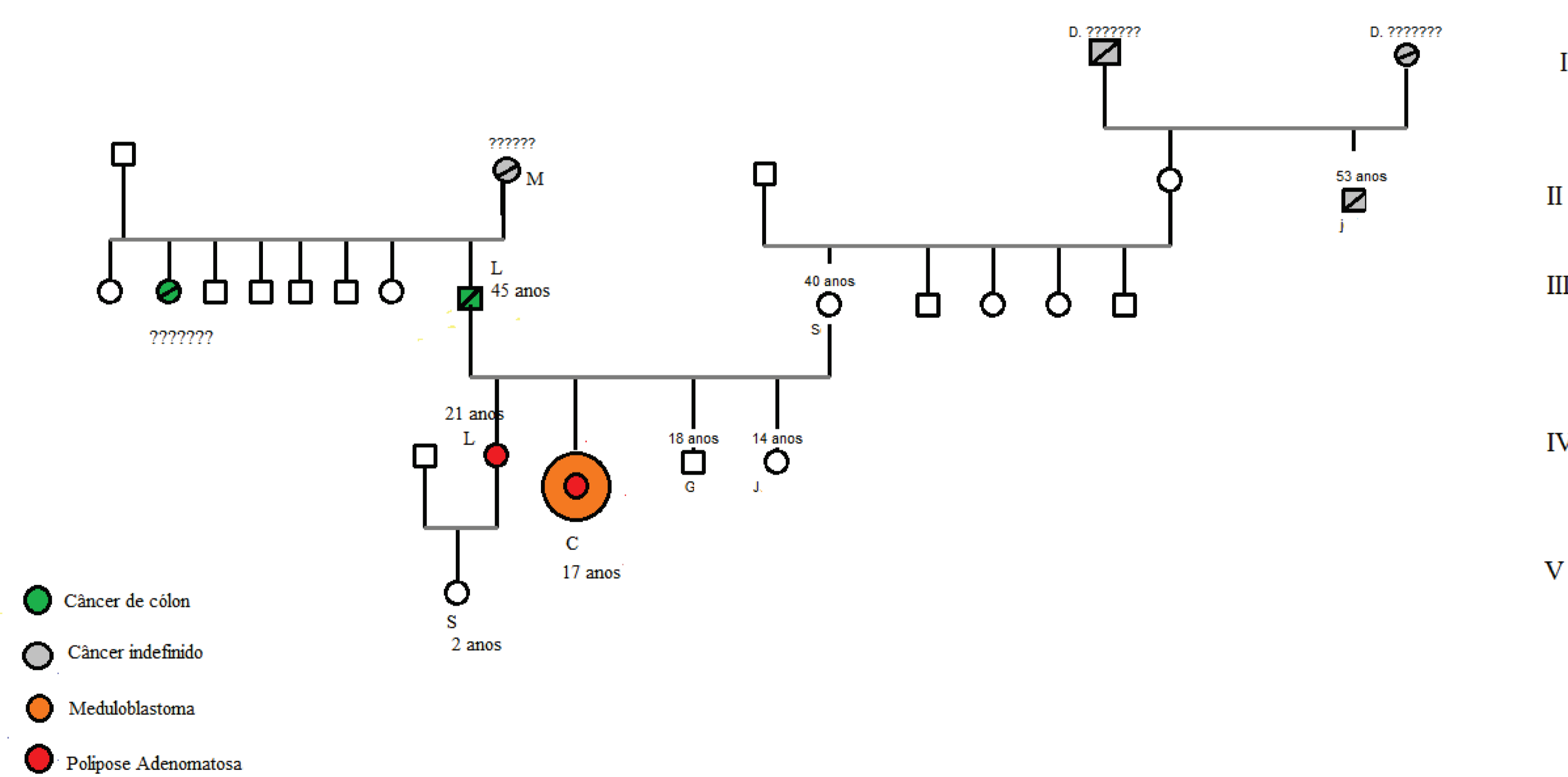
METODOLOGIA

Revisão de prontuários de pacientes matriculados no serviço de pediatria do Instituto Nacional do Câncer, entre 2000 e 2016.

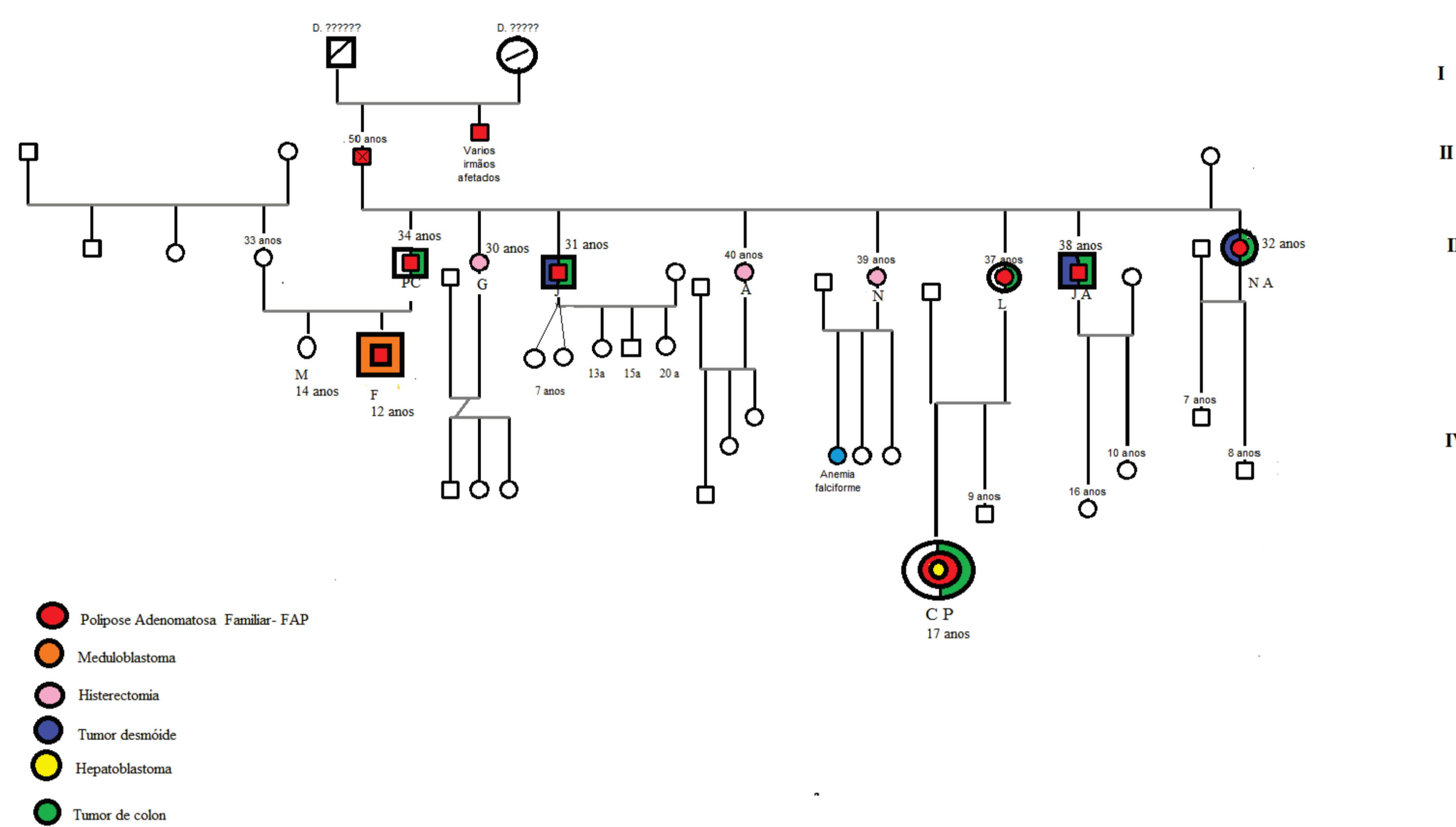
RESULTADOS

No período de 1997-2015 foram diagnosticados 126 casos de meduloblastoma em pacientes de 0-18 anos. Destes, três (2,5%) pacientes apresentaram a Síndrome de Turcot.

Paciente nº 1 diagnosticada em 2000, com meduloblastoma, tratada com cirurgia, radioterapia e quimioterapia. Aos 16 anos diagnosticada com polipose intestinal e submetida à colectomia. Hipertrofia de epitélio pigmentar da retina na fundoscopia. História familiar: pai falecido com câncer gástrico. Realiza colonoscopias anuais. Está em controle do tumor cerebral há 13 anos.



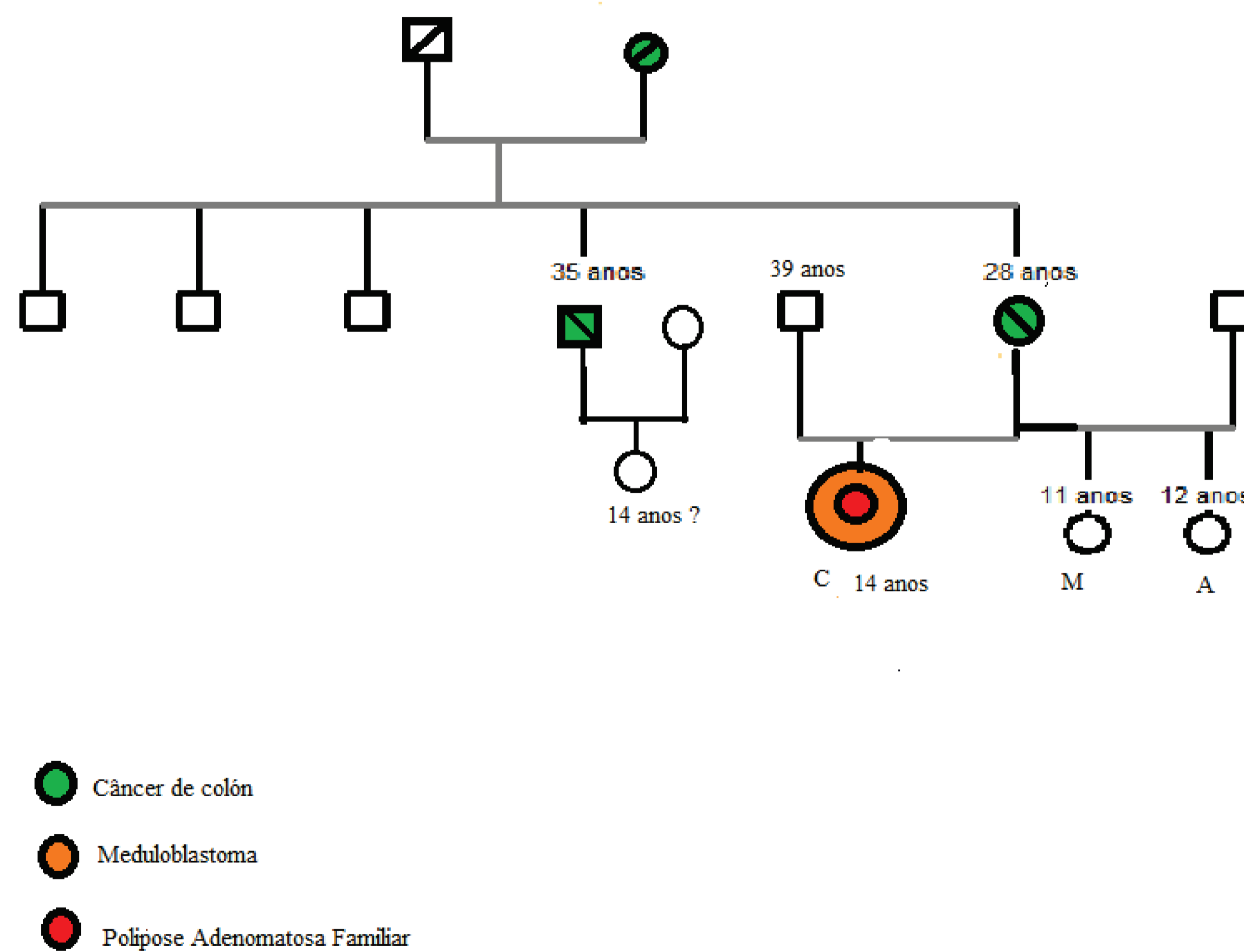
Paciente nº 2 diagnosticado com meduloblastoma em 2001, aos 10 anos, tratado com cirurgia, radioterapia e quimioterapia. Colonoscopia mostrando adenomas tubulares e pólipos. História familiar: pai, avô paterno e 4 tios paternos com polipose que evoluíram para adenocarcinoma de cólon. Prima de primeiro grau tratada neste hospital, diagnosticada com hepatoblastoma e tumor desmóide, além da polipose intestinal, submetida a colectomia total. Atualmente no 14º ano de controle.



Paciente nº 3 diagnosticada em 2015 com meduloblastoma, operado e tratado com radioterapia. Atualmente em quimioterapia. Apresenta FAP, sendo acompanhada anualmente com colonoscopia e biópsias. História familiar: mãe e tia materna com adenocarcinoma de cólon.

Os pacientes estão em acompanhamento regular nos ambulatórios de Seguimento a Longo Prazo, Oftalmologia e Aconselhamento Genético. Até o momento, nenhum destes pacientes desenvolveu câncer de cólon.

Conclusão: Devido à forte associação entre Síndrome de Turcot e câncer de cólon, é necessária a identificação desta síndrome nos pacientes com meduloblastoma, para que seja feito acompanhamento rigoroso com colonoscopias e biópsias de lesões suspeitas. O rastreamento familiar é também de fundamental importância para medidas preventivas.



REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Turcot J, Despres JP, St Pierre F. Malignant tumors of the central nervous system associated with familial polyposis of the colon: report of two cases. Dis colon & rectum 1959; 5:465-468.
2. Hamada H et al.: Turcot's Syndrome and Familial Adenomatous Polyposis. Acta Neurochir 1998; 140: 631-632.
3. Hamilton SR et al. The molecular basis of Turcot's syndrome. N Engl J Med 1995;332:839-47.
4. Attard TM et al. Brain Tumors in individuals with FAP. Cancer 2007; 109:761.
5. Groen EJ. Extra-intestinal manifestations of familial adenomatous polyposis. Ann. Surg. Oncol. 2008; 15.