

FAP POLIPOSE ADENOMATOSA FAMILIAR

GENE APC

> 100 ADENOMAS

AUTOSSÔMICA DOMINANTE

< 1% DOS CASOS DE CÂNCER COLORRETAL

100% DE EVOLUÇÃO PARA CÂNCER ATÉ OS 40-50 ANOS

MANIFESTAÇÕES EXTRA-COLÔNICAS

PÓLIPOS GÁSTRICOS GLÂNDULAS FÚNDICAS - 80 A 90%

HIPERTROFIA EPITÉLIO PIGMENTAR RETINA 75%

OSTEOMAS 80%

CISTOS EPIDERMÓIDES 50%

TUMORES DESMOIDES 15-30%

ANORMALIDADES DENTÁRIAS 17%

CARCINOMA PAPILAR DE TIREÓIDE, ADENOMAS DE SUPRARRENAL, NEOPLASIAS BILIARES, MEDULOBLASTOMA

ADENOMAS DUODENAI E GÁSTRICOS - ATÉ 95%

TRATAMENTO

PROCTOCOLECTOMIA + ILEOSTOMIA

PROCTOCOLECTOMIA + BOLSA ILEAL

COLECTOMIA TOTAL + ANASTOMOSE ILEORRETAL

VARIÁVEIS	1 PONTO	2 PONTOS	3 PONTOS
Numero de pólipos	1-4	5-20	> 20
Tamanho dos pólipos (mm)	1-4	5-10	> 10
Histologia	tubular	tubulovilosa	vilosa
Displasia	leve	moderada	acentuada
SCORE DE SPIGELMAN	ESTADIAMENTO	RECOMENDAÇÃO	
0	0	EDA 5 ANOS	
1-4	I	EDA 3-5 ANOS	
5-6	II	EDA 3 ANOS	
7-8	III	EDA 1 ANO	
9-12	IV	CIRURGIA OU EDA EM 6 MESES	

ADENOMAS DUODENAI - SCORE DE SPIGELMAN

FAP POLIPOSE ADENOMATOSA FAMILIAR

1. GENE APC

2. MANIFESTAÇÕES EXTRA-COLÔNICAS

2.1. PÓLIPOS GÁSTRICOS GLÂNDULAS FÚNDICAS - 80 A 90%

2.2. HIPERTROFIA EPITÉLIO PIGMENTAR RETINA 75%

2.3. OSTEOMAS 80%

2.4. CISTOS EPIDERMÓIDES 50%

2.5. TUMORES DESMOIDES 15-30%

2.6. ANORMALIDADES DENTÁRIAS 17%

2.7. CARCINOMA PAPILAR DE TIREÓIDE, ADENOMAS DE SUPRARRENAL, NEOPLASIAS BILIARES, MEDULOBLASTOMA

2.8. ADENOMAS DUODENAIIS E GÁSTRICOS - ATÉ 95%

2.8.1. ADENOMAS DUODENAIIS - SCORE DE SPIGELMAN

3. TRATAMENTO

3.1. PROCTOCOLECTOMIA + ILEOSTOMIA

3.2. PROCTOCOLECTOMIA + BOLSA ILEAL

3.3. COLECTOMIA TOTAL + ANASTOMOSE ILEORRETAL

4. 100% DE EVOLUÇÃO PARA CÂNCER ATÉ OS 40-50 ANOS

5. < 1% DOS CASOS DE CÂNCER COLORRETAL

6. AUTOSSÔMICA DOMINANTE

7. > 100 ADENOMAS