salpingo-ooforectomia bilateral profilácticas, uma vez que a sua eficácia está provada na prevenção dos cancros endometrial e ovárico, ao contrário da detecção precoce. Schmeler e col[34] realizaram um estudo retrospectivo em portadoras de mutações em genes de reparação do ADN (*mismatch repair - MMR*), tendo sido uma percentagem submetida a cirurgia profiláctica e seguidas durante cerca de 10 anos. Não se verificaram neoplasias ováricas ou endometriais nas mulheres submetidas a cirurgia, enquanto 33% das não operadas vieram a manifestar cancro endometrial e 5,5% cancro ovárico. Estes dados apontam para a eficácia da histerectomia total e salpingo-ooforectomia bilateral profiláctica na SL, eficácia essa confirmada pelo trabalho de Chen e col[35]. Os cirurgiões devem estar alertados para a possibilidade de existir um carcinoma endometrial não detectado na data da colectomia profiláctica, razão pela qual se recomenda a realização de biopsia endometrial prévia a esta cirurgia.

Os sintomas resultantes de uma menopausa cirúrgica nas mulheres submetidas a ooforectomia bilateral na pré-menopausa podem ser tratados com terapêutica hormonal, uma vez que não há contra-indicação ao seu uso nas mulheres com SL.

A vigilância deve ter início aos 30-35 anos, com ecografia transvaginal com avaliação da espessura do endométrio e biopsia endometrial anuais. As pacientes devem ser incentivadas a contactar o seu médico assistente no caso de surgir algum sinal ou sintoma incomum, como hemorragia uterina anormal.

A histerectomia total com salpingo-ooforectomia bilateral profiláctica deve ser proposta a todas as mulheres que tenham terminado o seu projecto reprodutivo, especialmente àquelas que vão ser submetidas a cirurgia por CCR. Nas portadoras de mutação em *MSH6* a cirurgia profiláctica não deve ser adiada para além dos 50 anos, uma vez que o risco cumulativo de carcinoma do endométrio nestas mulheres é consideravelmente superior[9].

TUMORES DIGESTIVOS SUPERIORES

Tumores gástricos

O risco cumulativo de cancro gástrico em pacientes com SL é muito variável em função da população estudada[7] (Quadro III). Regista-se um risco aumentado em áreas geográficas com incidência mais elevada de cancro gástrico na população geral, como na Ásia[36]. A idade média de diagnóstico varia entre os 47 e os 56 anos.

O tipo histológico mais comum na SL é o tipo intestinal, com alto grau de instabilidade de microssatélites[37]. Este subtipo desenvolve-se a partir da infecção por *Helicobacter pylori*, gastrite atrófica crónica e progressão de metaplasia intestinal para displasia.

A realização de endoscopia digestiva alta para vigilância do cancro gástrico em doentes com SL tem sido cada vez mais defendida, apesar da ausência de consenso. Nas famílias com casos de cancro gástrico, o seu uso está já implementado[3]. Foi já descrita uma associação entre este cancro e a mutação no gene *MSH2*[38], sem que, no entanto, esteja definitivamente, confirmada[39]. Vansen e col[3] propuseram a vigilância endoscópica apenas nos países com elevada incidência de cancro gástrico. Já Lindor e col[4] não recomendam a endoscopia por rotina, apesar de esta poder ser oferecida periodicamente.

Não há, portanto, consenso relativamente à realização de gastroduodenoscopia em qualquer paciente com SL, podendo este exame ter interesse nos indivíduos com história familiar de cancro gástrico. Recomenda-se, ainda, pesquisa da infecção por *Helicobacter pylori* e sua erradiação antes do aparecimento de uma lesão pré-neoplásica.

Tumores do intestino delgado

Nos pacientes com SL, o risco cumulativo de cancro do intestino delgado ao longo da vida é de 2 a 8%, cerca de 100 vezes superior ao da população geral. Este risco é quase semelhante ao risco cumulativo ao longo da vida para o CCR na população geral, para o qual o rastreio é recomendado. A idade média de diagnóstico varia entre os 39 e os 53 anos, cerca de 10 a 20 anos mais cedo do que na população geral; o sexo masculino apresenta um risco ligeiramente superior em relação ao sexo feminino. Em 34 a 78% dos pacientes com o diagnóstico de neoplasia maligna do intestino delgado, esta surge como primeira manifestação maligna associada à SL. A localização mais frequente dos tumores é o duodeno (43%) ou jejuno (37%), podendo surgir também no íleo (20%).