A incidência destes tumores é semelhante para os portadores de mutações de *MLH1* e *MSH2*, sendo menor para *MSH6* e *PMS2*[7].

Teoricamente, um diagnóstico e tratamento precoce de uma neoplasia do intestino delgado num paciente com SL melhoraria o prognóstico. No entanto, esta noção permanece por comprovar. Para além disso, estes tumores parecem ter um melhor prognóstico nos pacientes com SL, comparando com as neoplasias esporádicas do intestino delgado[40].

A vigilância de tumores do intestino delgado em pacientes com SL não está, até ao momento, incluída nos protocolos de vigilância das famílias com SL[3,4]. A limitação dos métodos disponíveis para visualização do intestino delgado poderá justificar este facto. Com as técnicas endoscópicas convencionais (gastroduodenoscopia, enteroscopia e íleo-colonoscopia), apenas uma pequena porção do intestino delgado é visualizada. As investigações radiológicas (enteroclise, RM-enteroclise e TAC-enteroclise), têm uma sensibilidade limitada na detecção de tumores do intestino delgado[41]. No entanto, a cápsula endoscópica e a enteroscopia de duplo-balão vieram trazer uma maior acessibilidade a este segmento do tubo digestivo.

Vários estudos têm evidenciado o valor da endoscopia por cápsula no diagnóstico do cancro do intestino delgado em pacientes com SL[42,43], embora com limitações, tais como a possibilidade de a cápsula não atingir o cego em tempo útil em cerca de 20% dos doentes, não permitindo avaliar o intestino delgado em toda a sua extensão. Na SL, sendo mais frequentes os tumores do duodeno e jejuno, o risco de não ser detectada patologia relevante torna-se relativamente baixo. A possibilidade de retenção da cápsula[44] e a incapacidade de efectuar biopsia ou outra intervenção endoscópica são outras limitações apontadas. Estas questões foram ultrapassadas com o desenvolvimento da enteroscopia de duplo-balão em 2001[45], que permite a avaliação completa do intestino delgado em mais de 86% dos pacientes[46], bem como a realização de procedimentos endoscópicos.

No entanto, até à data, não há estudos que avaliem a utilidade concreta de cada uma destas técnicas na prevenção secundária de tumores em pacientes com SL. No contexto actual, torna-se indispensável a avaliação da relação custo-benefício da aplicação destas técnicas[40].

## Tumores biliopancreáticos

Poucos são os estudos que relatam famílias com cancro biliar ou pancreático associado à SL[47,48]. A média das idades de diagnóstico é cerca de 56 anos[48], variando entre 43 e 66 anos[7]. A incidência do cancro pancreático em pacientes com SL é cerca de 7 vezes superior à da população geral, sendo o cancro das vias biliares raro[38]. Até ao momento, não há dados que apontem para um risco aumentado de carcinoma hepatocelular associado à SL.

A eco-endoscopia constitui a técnica mais sensível para a detecção precoce de tumores pancreáticos[49,50]. São, no entanto, necessários mais estudos para definir o seu papel na vigilância de pacientes com SL. Até ao momento, não há qualquer método comprovadamente eficaz na detecção de cancro pancreático em fase inicial e potencialmente curável, nem mesmo em grupos de alto risco, como é o caso dos doentes com síndrome FAMMM (Familial Atypical Multiple Mole Melanoma)[51]. A detecção precoce do cancro das vias biliares é ainda mais difícil do que o diagnóstico do cancro pancreático em estádios iniciais.

De acordo com os conhecimentos actuais, não é recomendada vigilância para os tumores pancreáticos ou biliares na SL[7].

## Tumores do tracto urinário

Nos pacientes com SL, o risco cumulativo de cancro do tracto urinário ao longo da vida, particularmente da pélvis renal e ureter, é superior a 12%, chegando a ser cerca de 22 vezes superior ao da população geral[25,52,53]. A média das idades à data de diagnóstico situa-se entre os 49 e os 60 anos[7]. Os portadores de mutações no gene *MLH1* têm risco mais elevado do que os portadores de mutação em *MSH2*.

Idealmente, os tumores do tracto urinário superior seriam detectados em doentes assintomáticos, num estádio precoce, permitindo a cirurgia conservadora. O único estudo existente relativo à vigilância destes tumores no que respeita à detecção precoce relata uma sensibilidade de apenas 29% no que respeita à citologia do sedimento urinário[54], provavelmente devido à