



Prof. Jean Christophe SAURIN

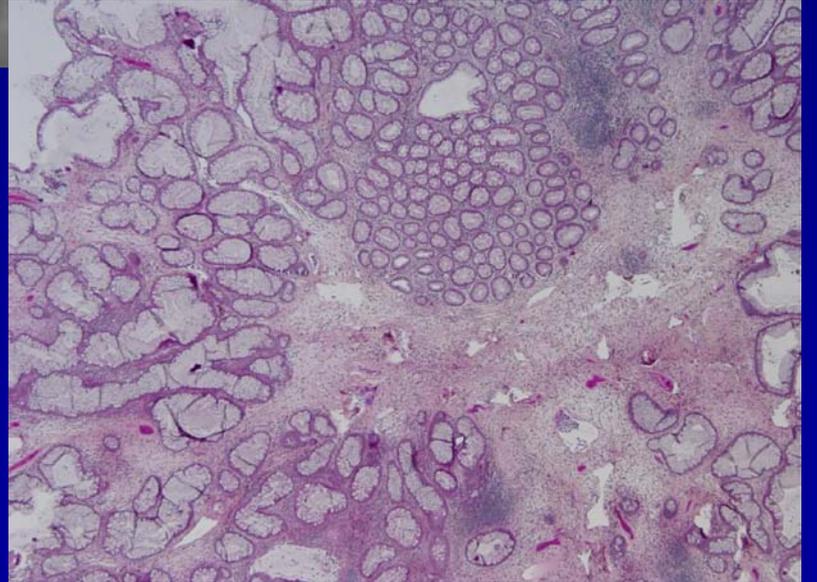
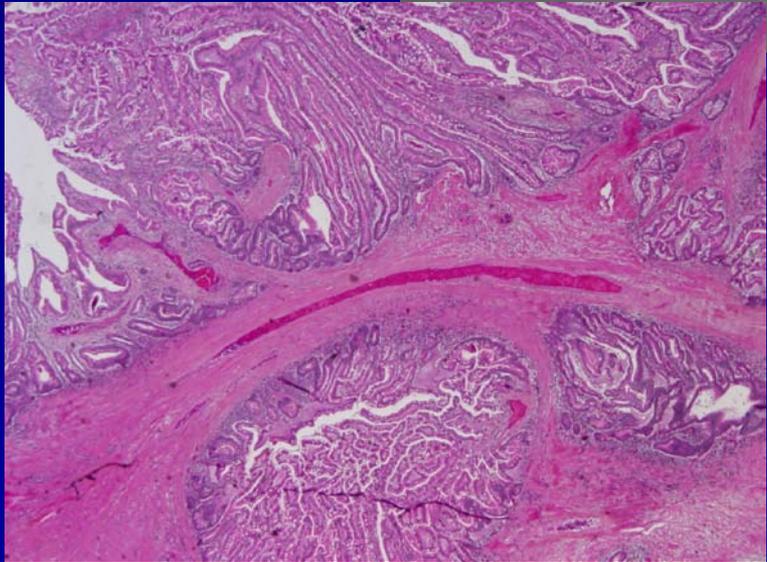
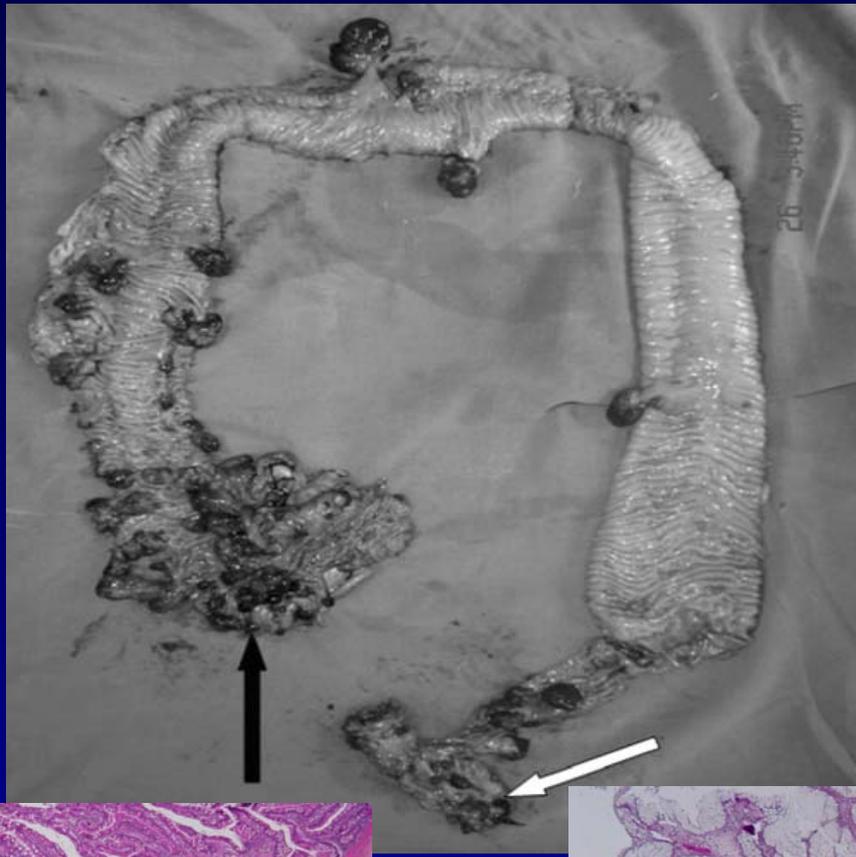
Polypose colique en dehors des PAF

- Connaître les différentes polyposes
- Connaître leur potentiel de dégénérescence
- Savoir comment les surveiller, les traiter, et comment les dépister



Conflits d'intérêts

- Le Professeur Jean Christophe SAURIN n'a pas déclaré de conflits d'intérêts



Histologie

➔ **Adénomes** : polypose atténuée, MYH > 1/8000

➔ **Hyperplasique ou festonné** : 1/ 3000

➔ **Hamartomes**

-Peutz-Jeghers

-Polypose juvénile

-Maladie de Cowden



1/ 100 000 à 200 000

Maladies rares.....



Défaut de diagnostic : hamartomatoses



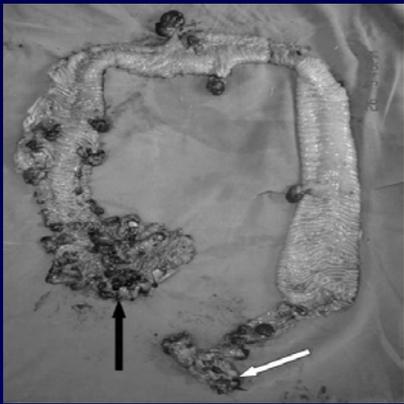
Défaut de prise en charge



Multi-organes : collaboration de plusieurs spécialistes

Maladie de Peutz-Jeghers

Lentiginose: 100 %
formes classiques



Médecin
référent +++

Gastro.

Généticien

Hamartomes :
-Estomac : 20 %
-Grêle : 90 %
-Côlon : 40 %

Autres
spécialistes +++

STK11, K19
70-80 %

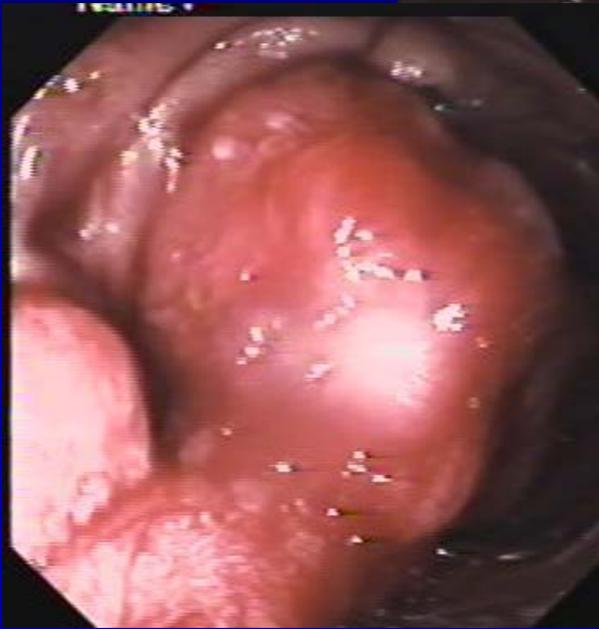
Peutz-Jeghers : aspects endoscopiques



Estomac



Grêle



Côlon

Peutz-Jeghers : risques digestifs

	Risque cumulé Kc	Surveillance	Début
Côlon	40 %	Colo/ 2 ans	15 ans
Estomac	30 %	Gastroskopie/ 2 ans, cartographie	15 ans
Grêle	13 %	Capsule Entéroscanner Chirurgie Double ballon	5 ans
Pancréas	36 %	?	?

**Adénocarcinome
pulmonaire**

**Carcinome mammaires
RC 45 %
Suivi dès 18 ans**

**Utérus :
adénocarcinome
de l'endocol**

**Ovaires
Tumeurs de
la granulosa**

**Testicules :
Leydigomes**

Cowden



Médecin
référent

Macrocéphalie
Papillomatose
cutanéomuqueuse

Gastro.

Généticien

PTEN, K10

Gynéco
Endocrino

Hamartome

-Estomac

-Côlon

-Duodénum

Hyperkératose oesophag.

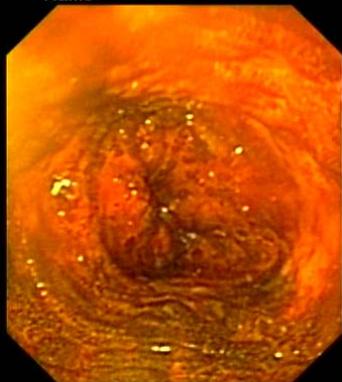
Cowden : aspects endoscopiques

ID. No. :
Sex : Age :
D. O. Birth :

Name :

20 / 04 / 2005
08 : 59 : 02

CVP :
D. F :
Et : 5 Gr : N



Eosophage

Physician :
Comment :

Estomac



ID. No. :
Sex : Age :
D. O. Birth :

Name :

20 / 04 / 2005
09 : 54 : 29

CVP :
D. F :
Et : 5 Gr : N



Côlon

Physician :
Comment :

Cowden : Risques digestifs

Cancer colorectal :

- Cas décrits
- Souvent tard (> 50 ans)
- 1 cas sur hamartome

Cancer gastrique :
Aucune donnée

**Surveillance digestive ?
30 ans et tous les 5 ans ?**

SNC

Autisme

Retard mental

Hamartome cérébelleux

Hydrocéphalie

Malformations vasculaires

Macrocéphalie

Malformations osseuses

Thyroïde :
Goître, cancer
Suivi dès 10 ans

Carcinome mammaires
Suivi dès 18 ans

Tumeurs du rein
Suivi : 30 ans

Polypose juvénile

Hamartomes
-Estomac
-Côlon

**Médecin
Réfèrent =
Gastro**

Examen clin. Normal
Rendu-Osler

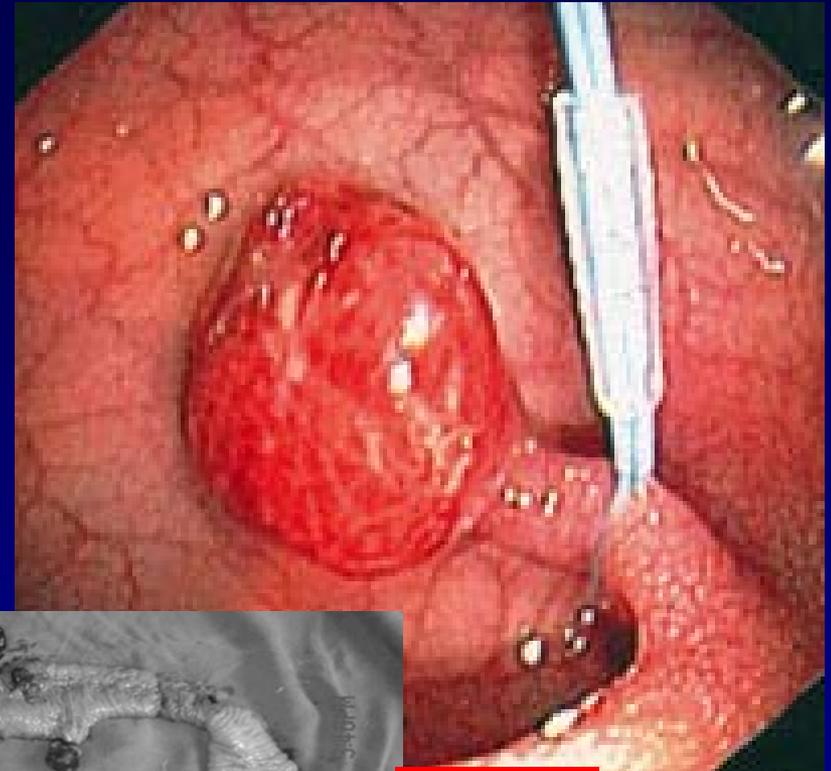


Généticien

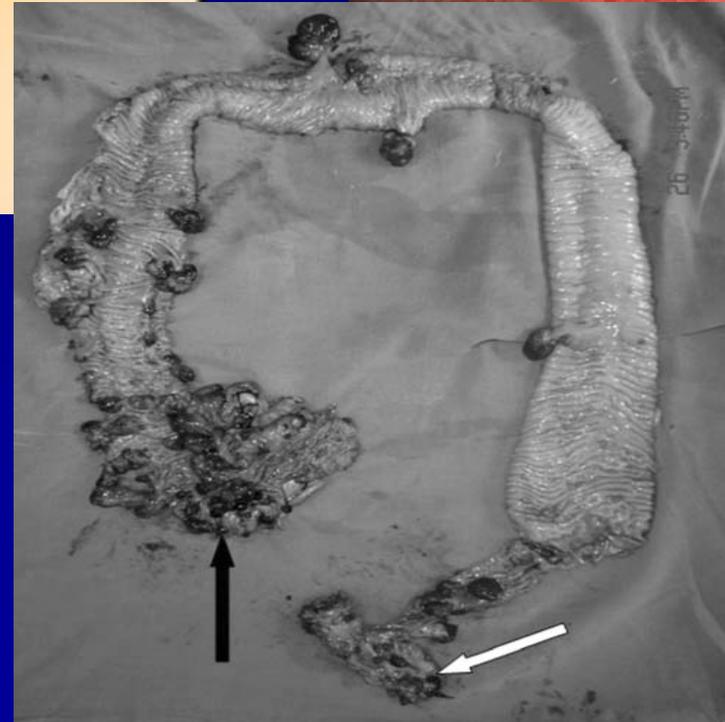
Smad4, K 18
BMPR1, K 10
60 %

**Autre
spécialiste :
NON**

Estomac



Côlon



**Génotype important
Pour l'estomac
Smad 4 / BMPR**

Polypose juvénile : risques digestifs

	Risque cumulé	Surveillance	Début
Côlon	34 %	Colo/ 2 ans	15 ans
Estomac	25 %	Gastroskopie/ 2 ans, cartographie	15 ans

Polypectomie : < 20 -30 hamartome

Colectomie : polypose diffuse

Estomac : selon le gène (Smad4), l'aspect, l'histologie

Polyposes hyperplasiques et festonnées

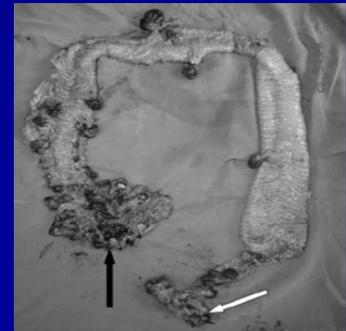
➔ 20 polypes hyperplasiques < 5 mm côlon gauche

➔ Polypose hyperplasique diffuse colique, < 5 mm, prédominance gauche

➔ Polypose festonnée, souvent > 1 cm, prédominance droite

Génétique : aucun gène responsable connu, contexte familial de cancer colorectal, transmission incertaine

Facteur exogène : tabac ++



SIMON-CLA
Name:

Sex: Age:
D.O.B.:
14/01/2008
11:42:27
Gr:N Age: A1

Physician:
Comment:

SIMON-CLA
Name:

Sex: Age:
D.O.B.:
14/01/2008
11:42:30
Gr:N Age: A1

Physician:
Comment:

SIMON-CLA
Name:

Sex: Age:
D.O.B.:
14/01/2008
11:43:30
Gr:N Age: A1

Physician:
Comment:

SIMON-CLA

Name:

Sex: Age:

D.O.B.:

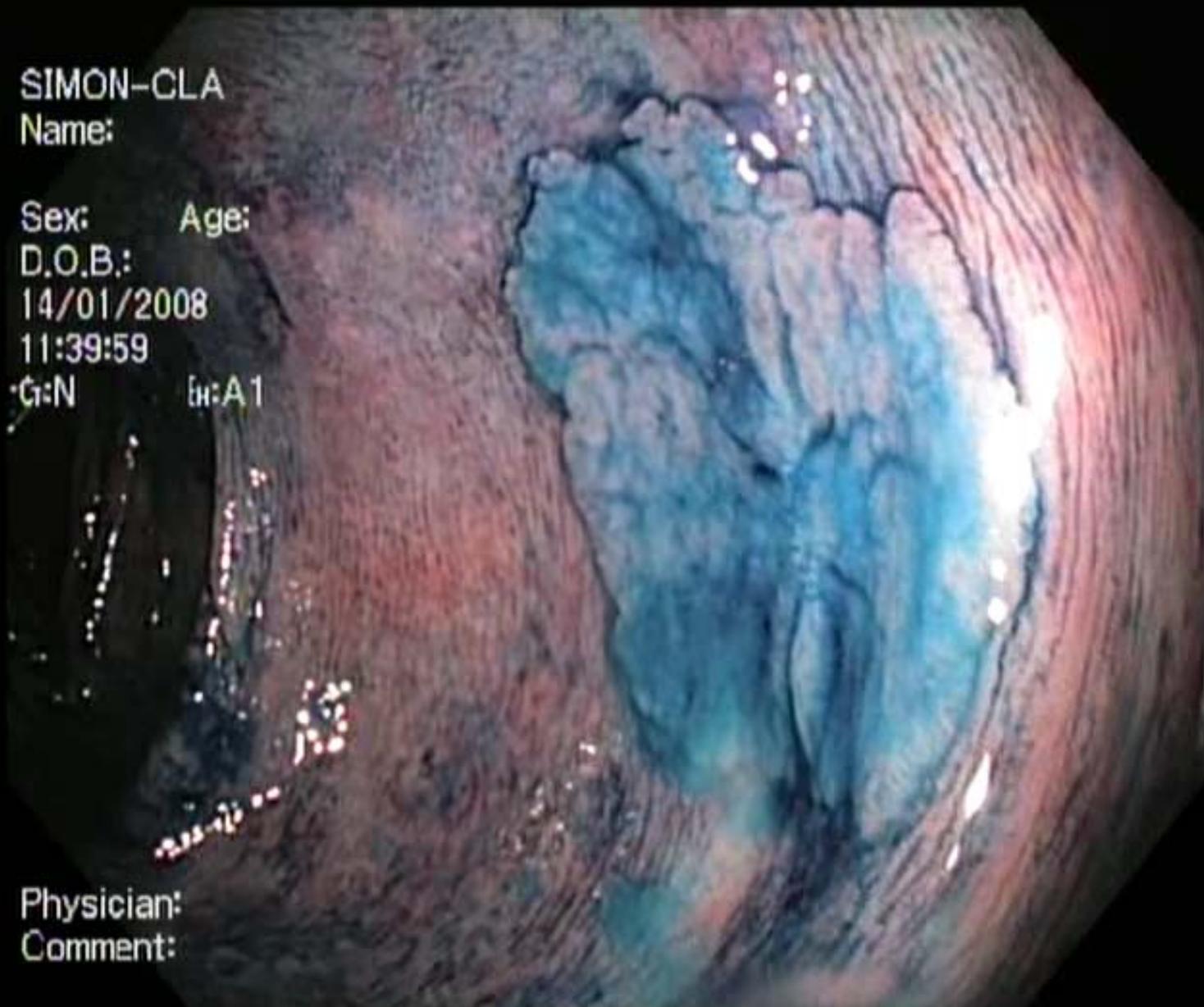
14/01/2008

11:39:59

Gr:N Et:A1

Physician:

Comment:



Attitude pratique

1 - Enquête génétique ?

2 - Absence de pathologie extracolique



3. Polypose hyperplasique diffuse colique, < 5 mm, prédominance gauche

Surveillance rapprochée, biopsies nombreuses
Colectomie si DHG



4. Polypose festonnée, souvent > 1 cm, prédominance droite

Résection :

- Faisabilité endoscopique (< 20 lésions ?)
- Colectomie

Polyposes hamartomateuses

1. Connaître ces maladies rares et savoir où trouver l'information

Recommandations accessibles +++

2. Définir le rôle du gastroentérologue :

**Médecin référent (organise le suivi global) ?
ou réalise seulement la surveillance endoscopique**

3 Travail multidisciplinaire :

Génécien + autres spécialistes (gynécologue, endocrinologue)

Polyposes festonnées et hyperplasiques

Spécifiques du gastroentérologue:

savoir les diagnostiquer ++, surveillance et traitement au cas par cas

Complexité du suivi

Peutz-Jeghers

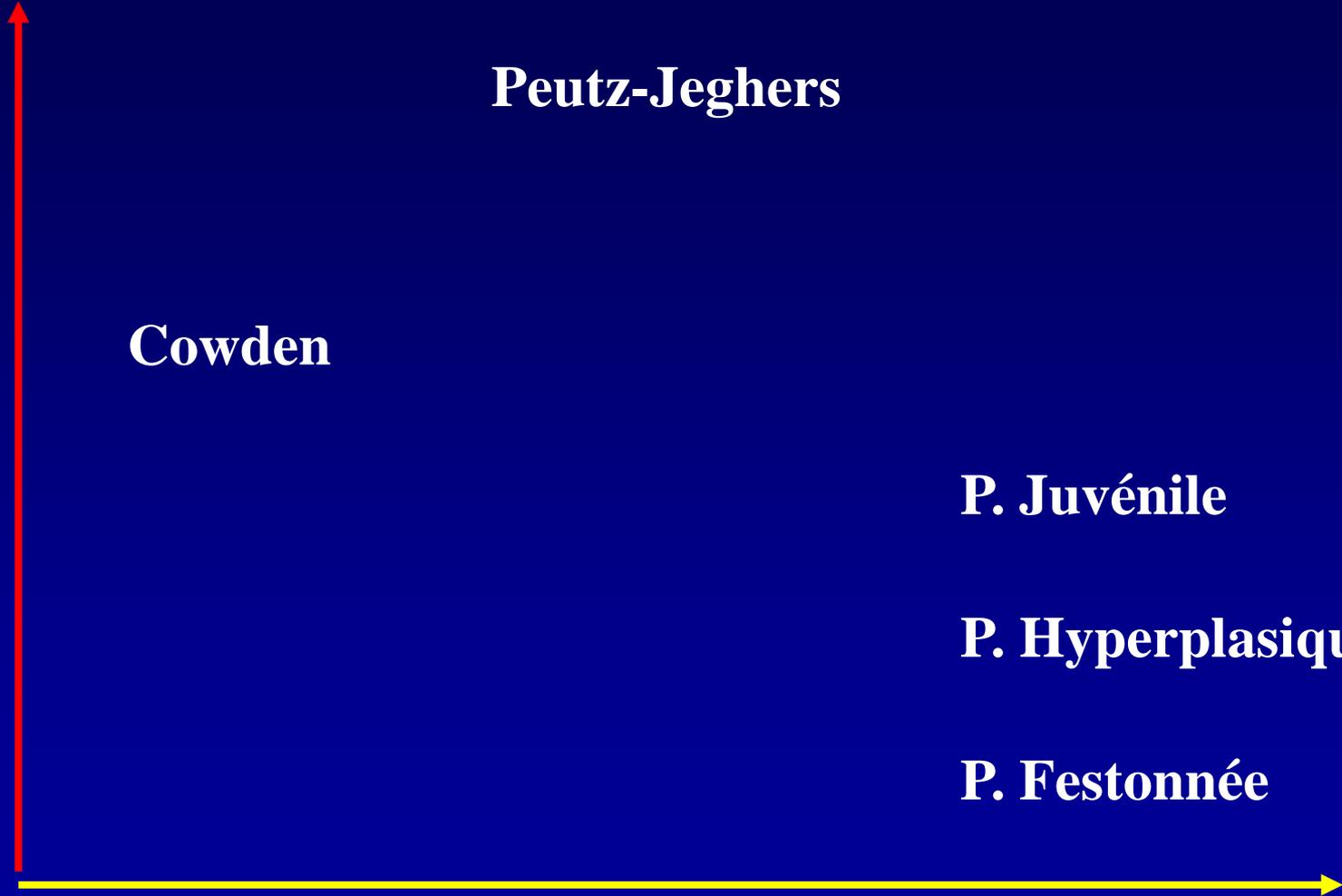
Cowden

P. Juvénile

P. Hyperplasique

P. Festonnée

Responsabilité du gastroentérologue





Les points forts

- **Polyposes hamartomateuses**

1. Connaître ces maladies rares et savoir où trouver l'information
Recommandations accessibles + + +
2. Définir le rôle du gastroentérologue
Médecin référent (organise le suivi global) ?
Ou réalise seulement la surveillance endoscopique
3. Travail multidisciplinaire
Généticien + autres spécialistes (gynécologue, endocrinologue)

- **Polyposes festonnées et hyperplasiques**

1. Spécifiques du gastroentérologue
2. savoir les diagnostiquer + + , surveillance et traitement au cas par cas