

SYNDROME DE GARDNER : TRAITEMENT DES POLYPES DUODENAUX

ML Barussaud

DESC

Tours, juin 2003

Polypose adénomateuse familiale ou syndrome de Gardner

- Rare : 1 sur 7 à 10000 naissances
- Autosomique dominante à pénétrance complète (mutation du gène APC porté sur le chromosome 5)
- Atteinte colo-rectale +++
- Atteinte gastro-duodénale
- Mais aussi :
 - Tumeurs desmoïdes pariétales ou profondes
 - Kystes épidermoïdes, ostéomes, lésions dentaires ...

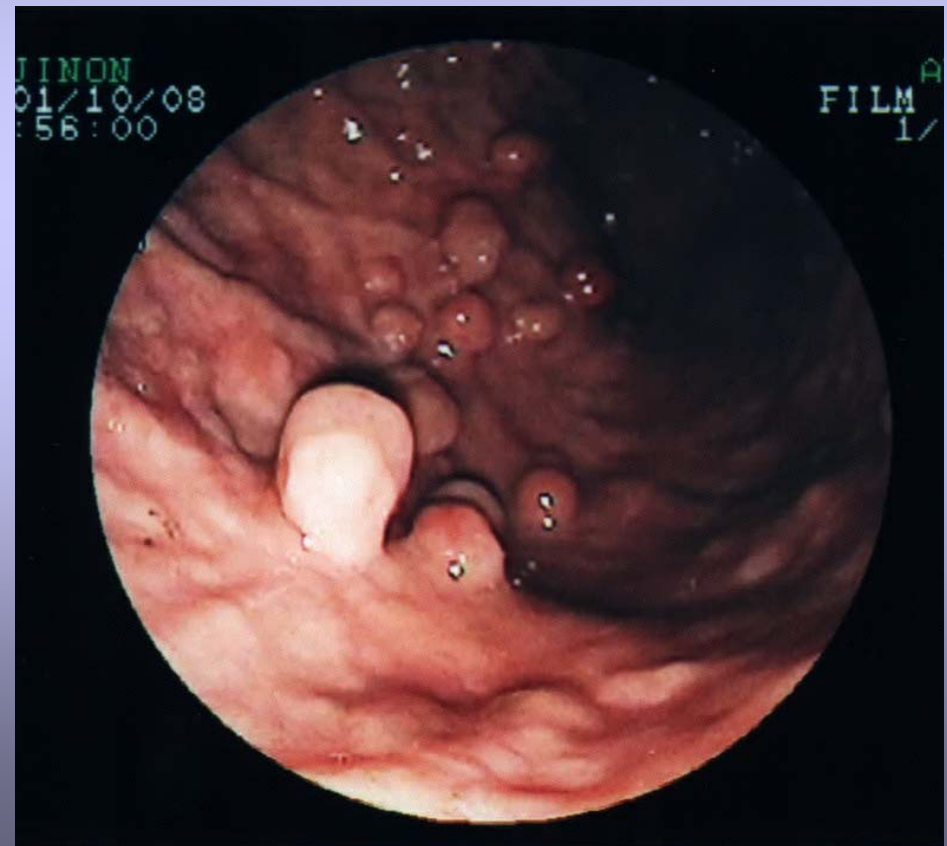
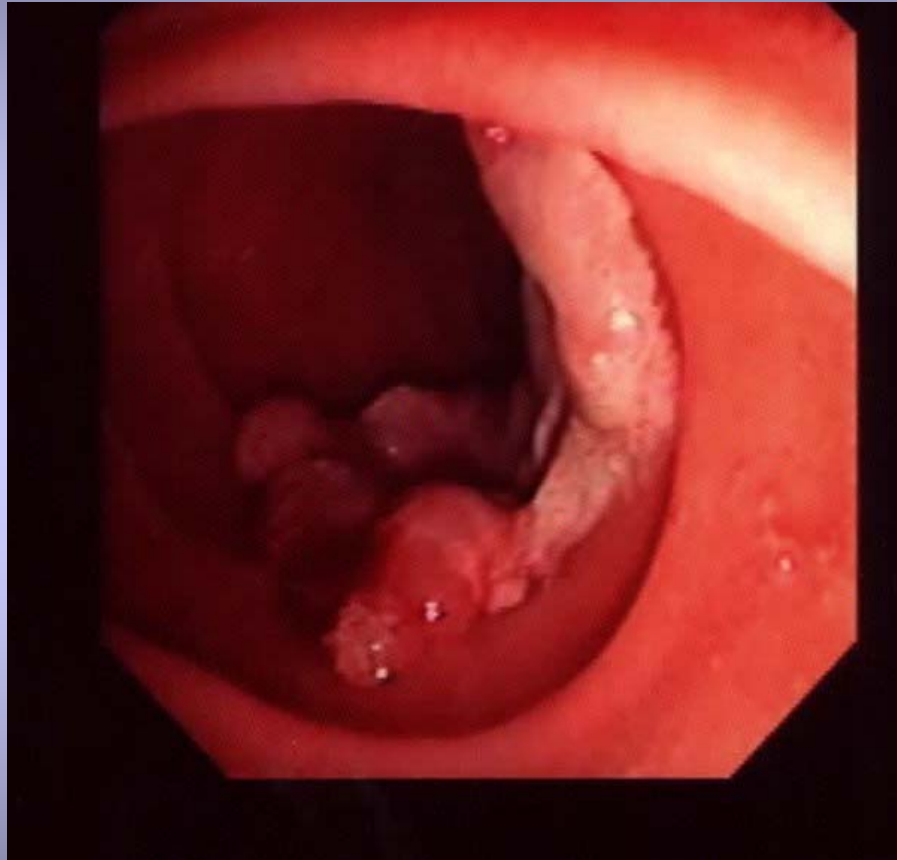
États pré-cancéreux avec apparition d'un cancer avant 30 ans

La polyadénomatoase duodénale

- Retardée par rapport à l'atteinte colique
- Quasi constante (> 90% des PAF), siégeant surtout en péri-ampullaire
- Risque de dégénérescence vrai mais non absolu (adénocarcinome), apparaissant surtout après 40 ans
- Risque 100 à 200 fois supérieur à la population normale mais seulement 1 à 5% des PAF

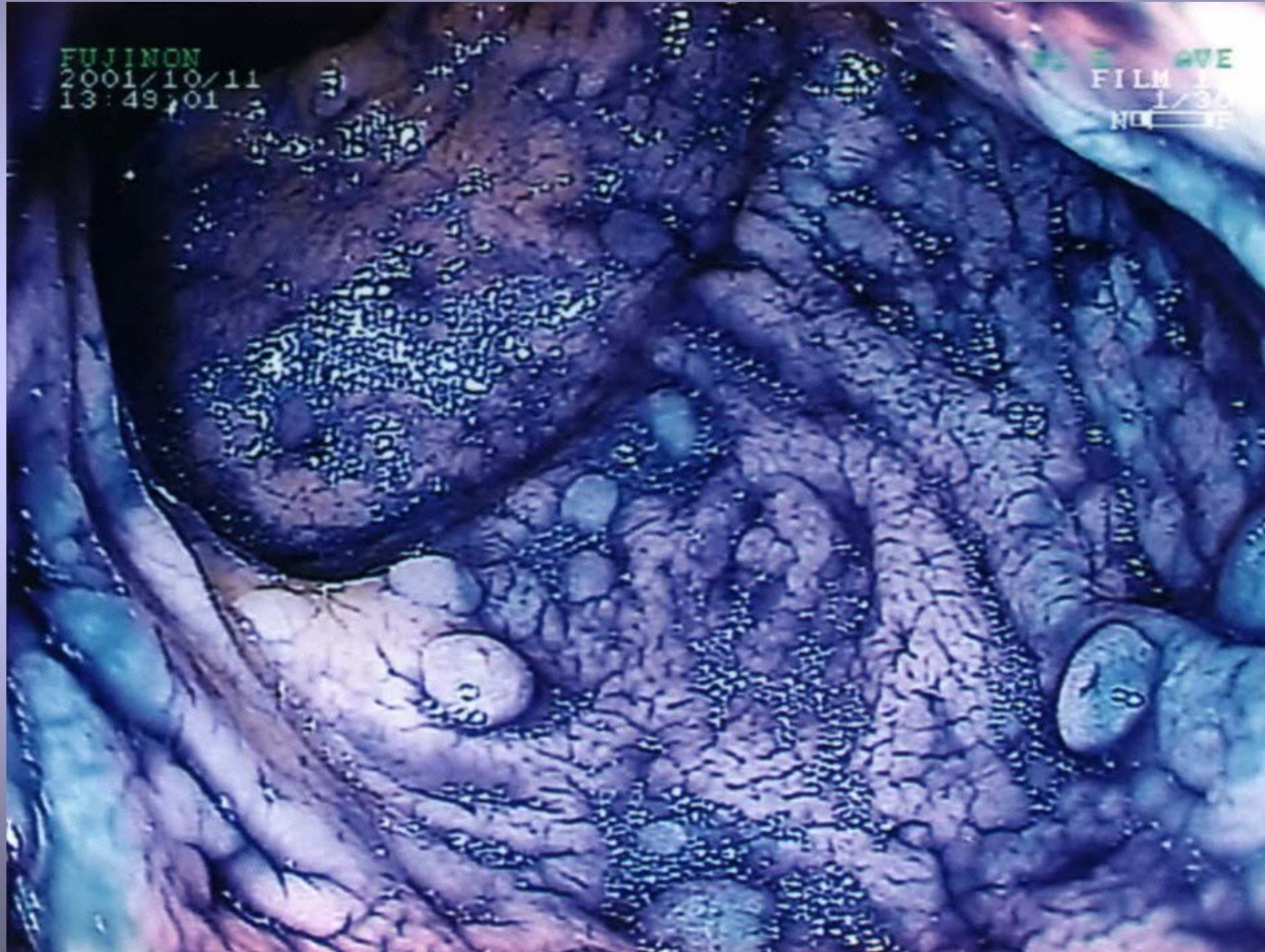
La polyadénomatoase duodénale prend une place importante chez les sujets colectomisés pour le pronostic de la maladie . Il FAUT la rechercher.

Bilan endoscopique +++ : cartographie, photos, biopsies pour comparaison dans le temps



Nouvelles techniques endoscopiques :

Aide de la coloration +++



Score clinico-pathologique de Spigelman :

	Nombre	taille	histologie	dysplasie
1 point	1 à 4 polypes	1 à 4 mm	Tubuleux, hyperplasiques, inflammatoires	légère
2 points	5 à 20	5 - 10	Tubulo-villeux	moyenne
3 points	> 20	> 10	villeux	sévère

STADES :

0 : 0 points

I : 1 à 4 pts

II : 5-6 pts

III: 7-8 pts

IV: 9-12 pts

V : cancer

cette classification permet d'établir la gravité et de guider la thérapeutique

TRAITEMENT

- **Traitement médical :**

- Peu évalué, décevant, action suspensive ?
- AINS type Sulindac
- Pas de baisse du risque de cancer
- Paraît plus efficace dans les polyposes PEU évoluées

- **Traitement endoscopique :**

- Résection, électrocoagulation
- Technique difficile (polypes sessiles, péri-ampullaires)
- Limité, complications ++ (hémorragies, perforations...)
- Efficacité mal connue, non évaluée
- Place réelle ?

- **Traitement chirurgical :**

- **Polypectomie trans-duodénale :** résultats décevants, récidive +++
- **Excision locale de la papille et réimplantation des canaux biliaires :** peu de cas, réservée aux papilles hypertrophiées avec dysplasie sévère ou carcinome in situ

Dans ces 2 cas : persistance du risque duodénal +++

- **Duodénectomie avec conservation de la tête du pancréas :** difficile, peu évaluée, complications ?
- **Duodéno-pancréatectomie céphalique (DPC) :** reste la chirurgie de référence, bien connue
Seule possibilité en cas de cancer invasif
Conservation du pylore recommandée

Pièce de DPC :

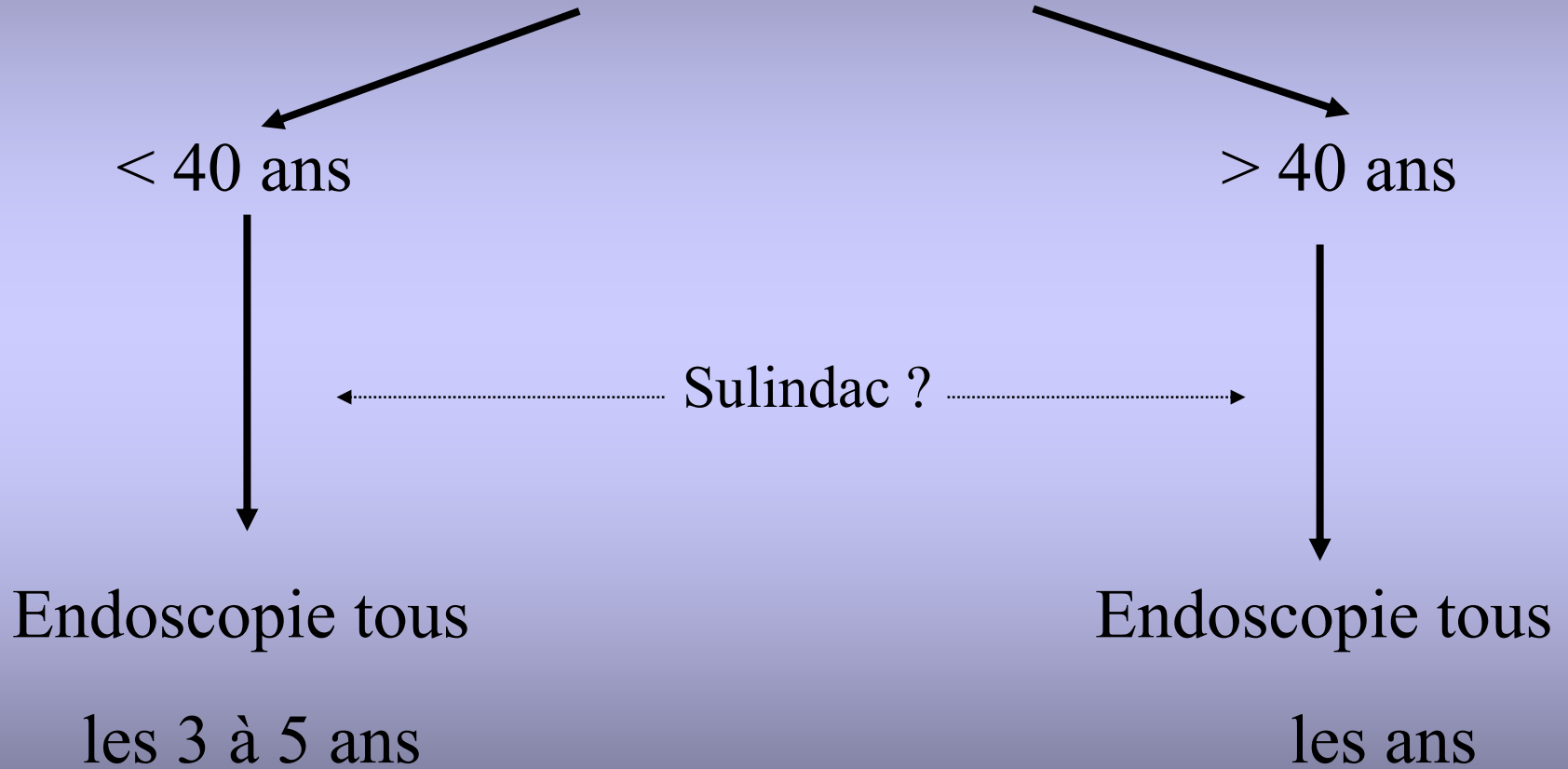


Conduite à tenir devant une polypose duodénale

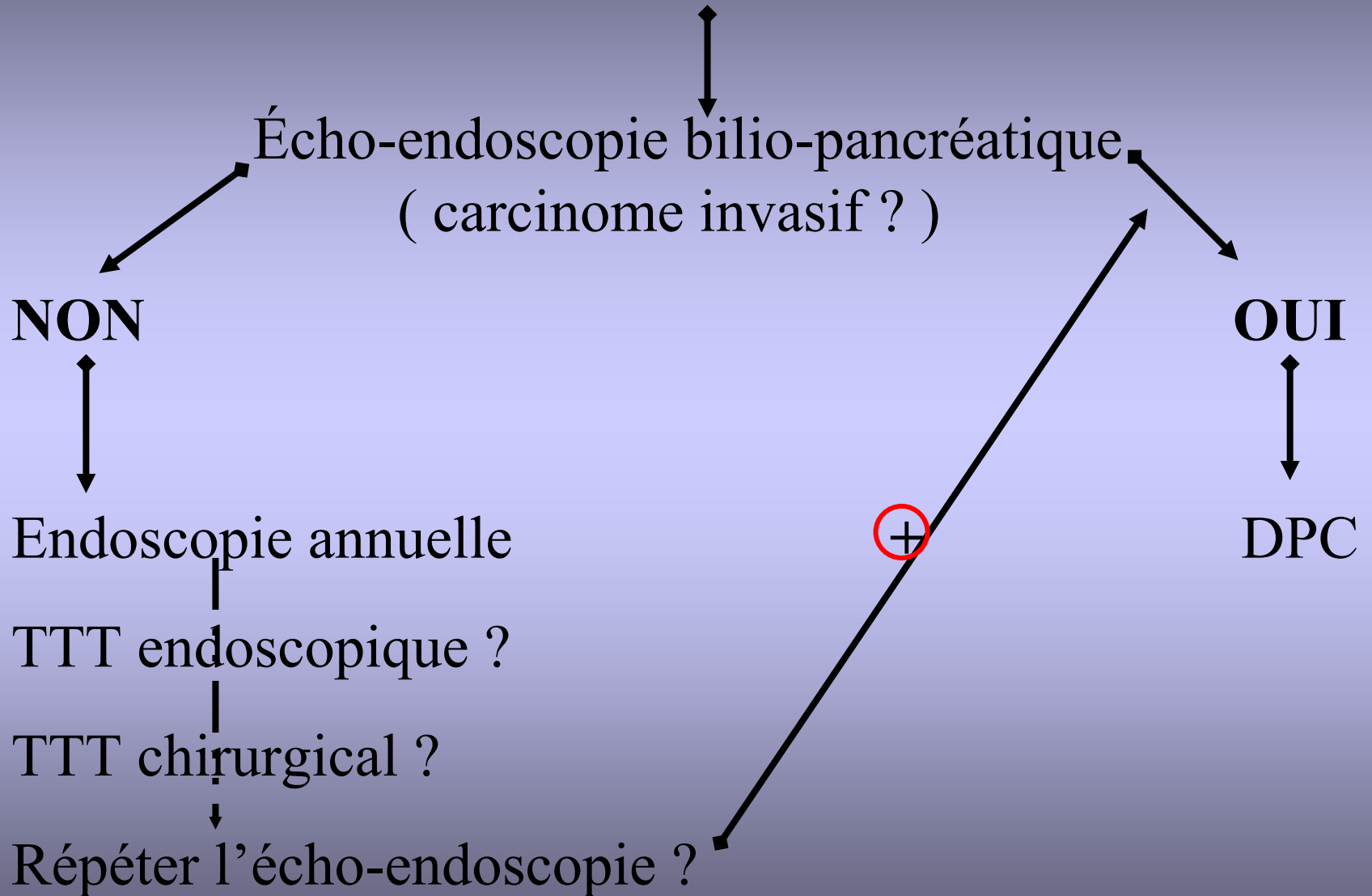
- **Pas de consensus**
- Pronostic sévère si diagnostic tardif
- **But** : déterminer les individus à haut risque de cancer ou diagnostiquer celui-ci à un stade précoce +++
- Bilan endoscopique initial (20 ans) + **Biopsies**
- Établir le score clinico-pathologique de gravité de la polypose duodénale (**Score de Spigelman**)

CAT en fonction des stades :

STADES 0, I et II



STADES III et IV



CONCLUSION

- La polypose duodénale dans le syndrome de Gardner est :
 - une maladie grave (risque de cancérisation)
 - fréquente (> 90 %)
 - difficile à traiter (interventions lourdes, pas de consensus)
- Elle nécessite donc :
 - Une surveillance longue et rapprochée (endoscopique++)
 - Des études approfondies (traitement médical...)
 - Un traitement prophylactique ?
- *Et dans quelques années, une thérapie génique ??*