

TRAITEMENT DE LA POLYPOSE COLO- RECTALE DANS LE SYNDROME DE GARDNER

DESC TOURS SCVO 2003

CURTO Cécile, NANTES

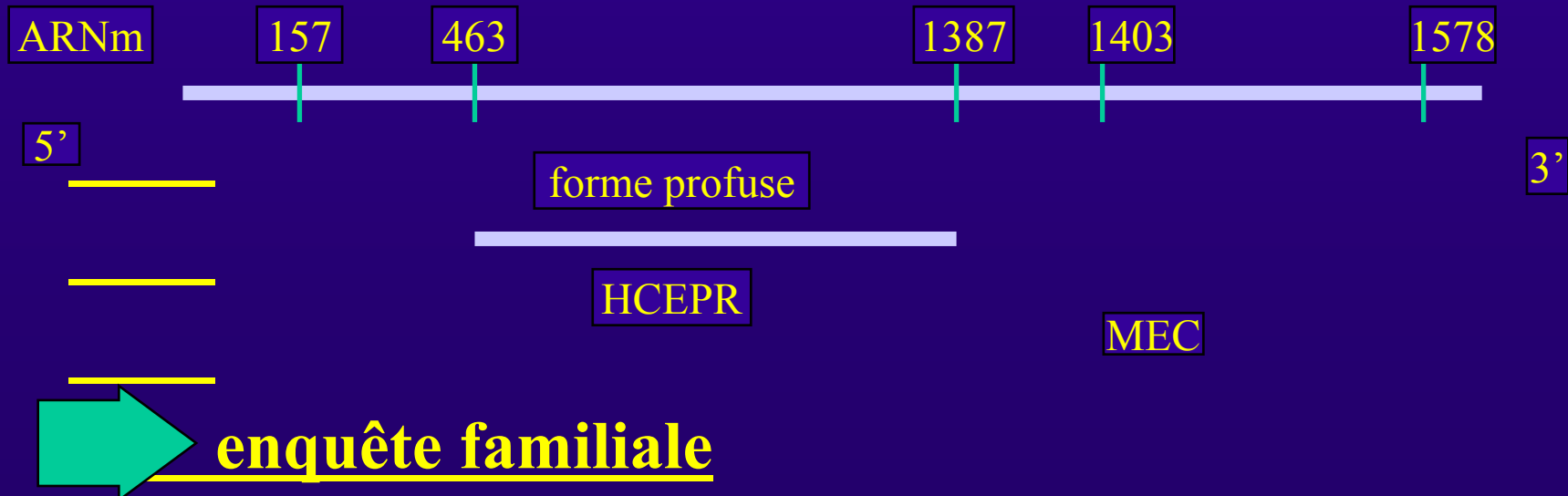
Syndrôme de GARDNER (1)

- Polypose adénomateuse colo-rectale (PAF)
- Composante génétique
- signes digestifs et extra-coliques
- formes atténuée et profuse
- incidence : 1/7000 naissances
- prévalence : 1/25000 habitants
- **sujet jeune**
- **dégénérescence inévitable** : 1% des cancers colo-rectaux

Syndrôme de GARDNER (2)

GENETIQUE *

- autosomique dominante à pénétrance variable
- mutation du gène APC (chromosome 5)
- **corrélation phénotype/génotype**



*JARVINEN , Gut 2003 ; PENNA , J Chir 2002

Traitement de la polypose colo-rectale (1)

- **Traitement prophylactique :**
 - * coloprotectomie & anastomose iléo-anale (AIA)
 - * colectomie totale & anastomose iléo-rectale (AIR)
- Quand ? *avant 20 ans*

Traitement de la polypose colo-rectale (2) :

AIR

- Indications : forme atténuée & suivi sûr ; impossibilité d'abaissement sans tension ; cancer métastasé

- avantages

simple

peu de morbidité

pas d'iléostomie

reprise d'activité rapide

- inconvénient

risque de cancer sur le

moignon restant

13 à 59 % à 25 ans

Traitement de la polypose colo-rectale (3) :

AIA

- Indications : forme profuse ; suivi incertain ; cancer colique opéré à visée curative ; cancer rectal ; en complément d'une AIR

- **avantage**

prévient le risque de cancer rectal

- **inconvénients**

morbidity : 25%

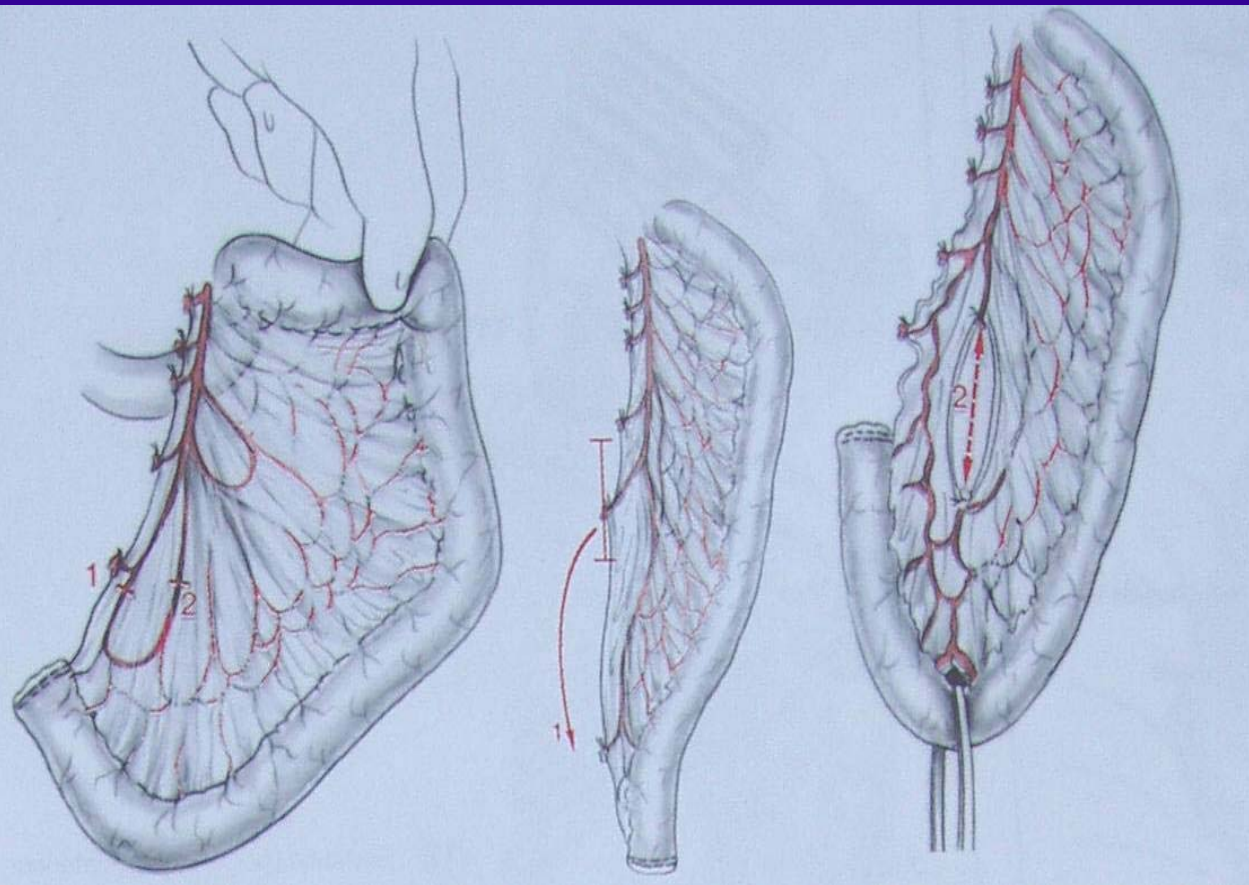
réservoir de 300 ml au moins

iléostomie latérale de

protection

- Manuelle ou mécanique

Traitement de la polypose colo-rectale (4) : AIA



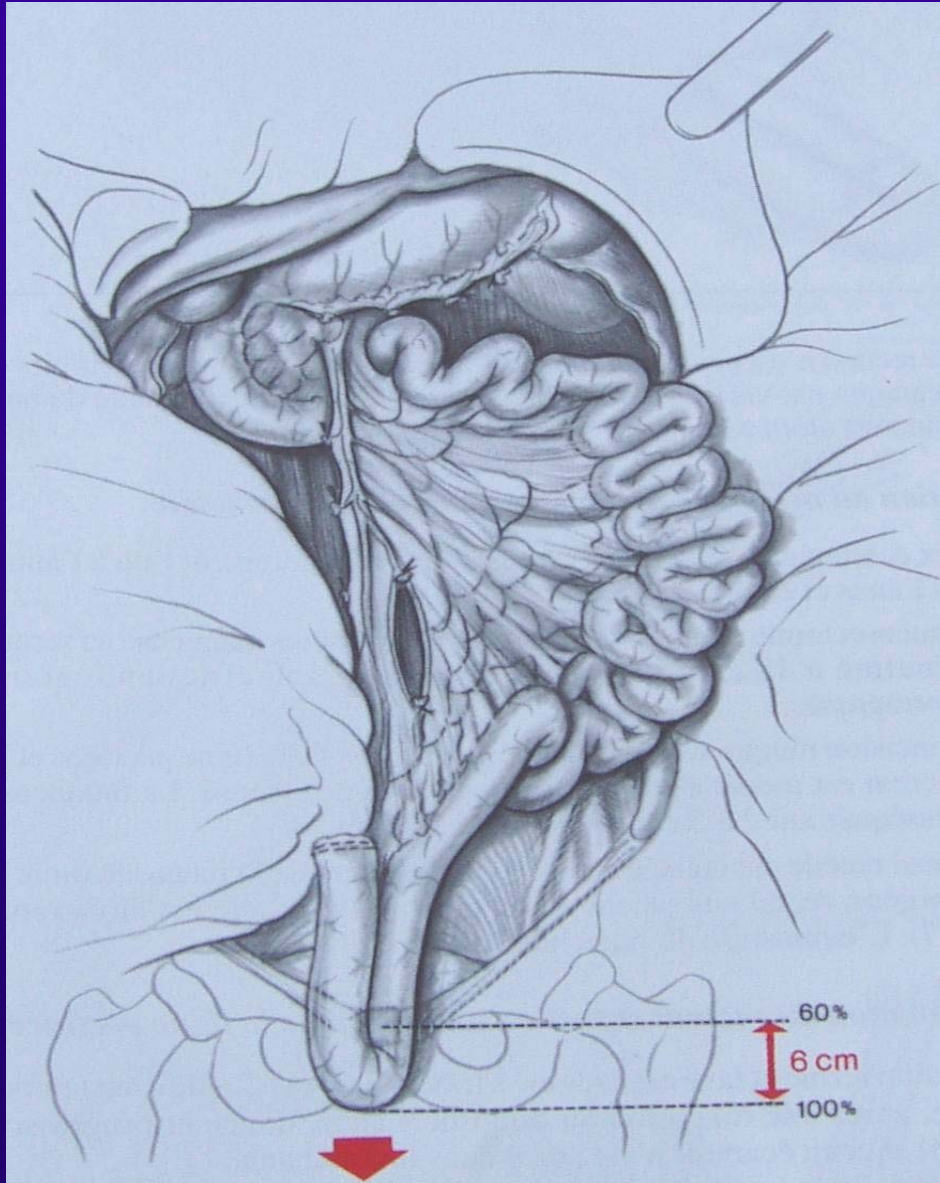
techniques
d'abaissement

procédé de
DOZOIS

procédé d'

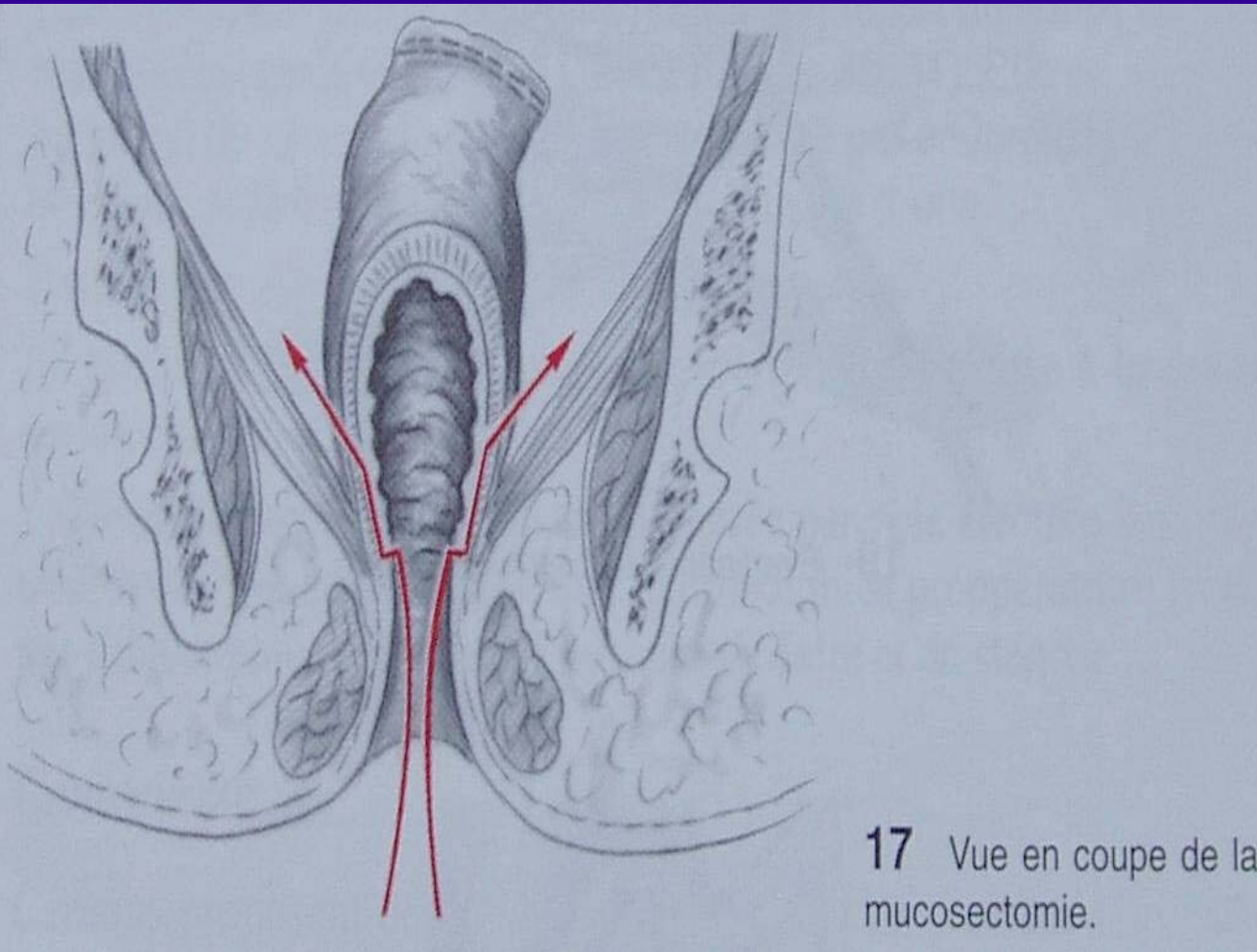
UTSUNOMIYA

Traitement de la polypose colo-rectale (5) : AIA



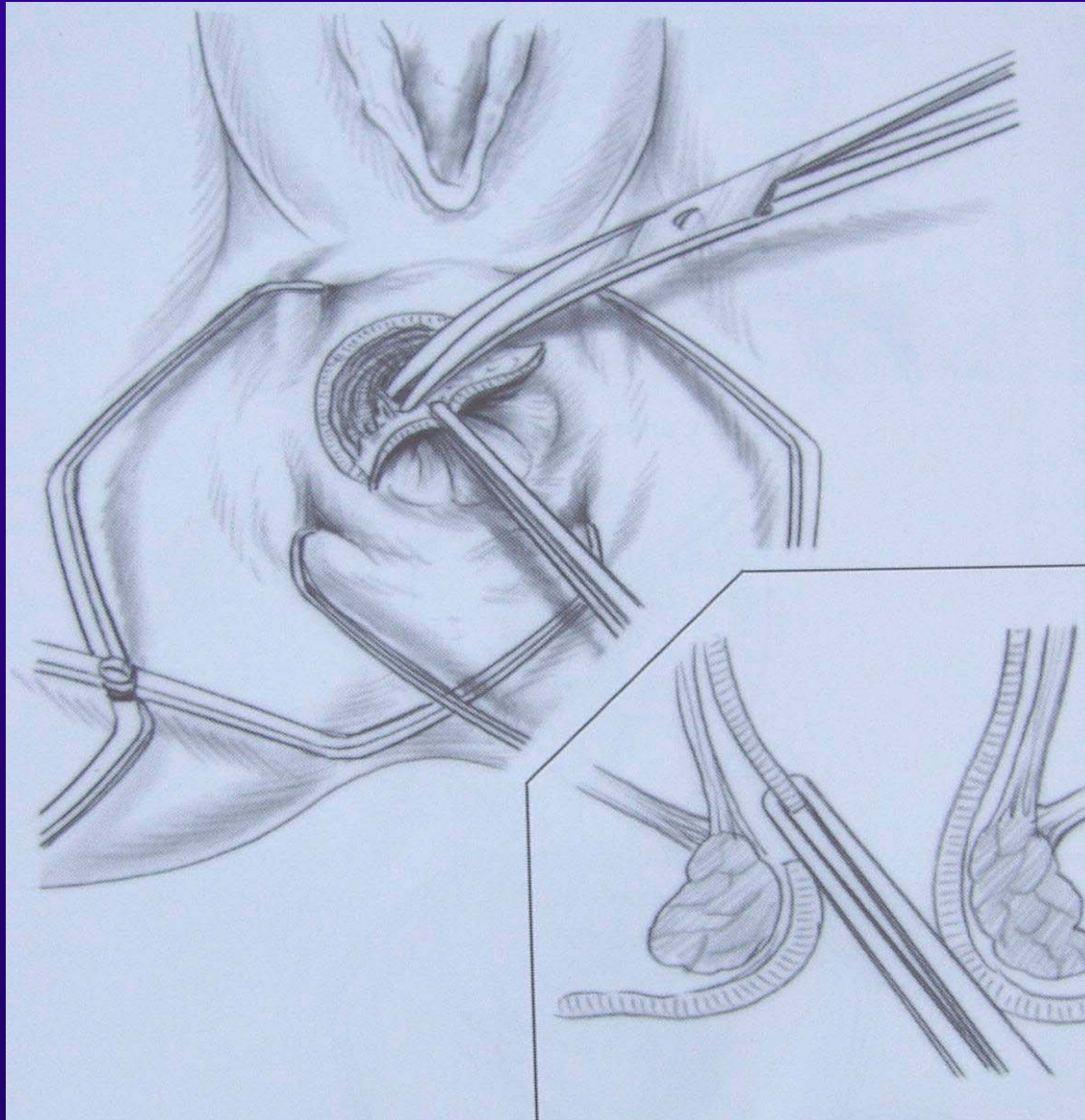
confection du réservoir en
15 à 20 cm de long

Traitement de la polypose colo-rectale (6) : AIA



**mucosectomie par
voie périnéale**

Traitement de la polyposose colo-rectale (7) : AIA



section du rectum au
niveau de la ligne
pectinée

Suites (1)

- Morbidité : # 26% ; « relaparotomie » : 7,5 à 24%
 - * lâchage anastomotique 5 à 12%
 - * **iléus du grêle** # 15% , 1/3 chirurgie
 - * sepsis de paroi 1 à 8%
 - * sténose anastomotique 4 à 6,5%
 - * pouchite 3%

Aspect fonctionnel*	IRA	>	IAA
selles/jour/nocturne	# 4 / 1		# 5/6 / 2
continence diurne	# 90%		74 à 98%
confort	74,6%		66%

Table 4.
Outcome of Ileorectal Anastomosis in Patients with Familial Adenomatous Polyposis in the Literature

Institution	N	Mean Age (yr)	Complications	Mean Follow-Up in Years (No. of Patients)	Mean No. of BM per 24 hours	Continence		Seepage (Day/Night)	Quality of Life (Good or Excellent)
						Day	Night		
Cleveland Clinic ¹⁶	51	28	17	3.7 (47)	4	82	NA	8	93
Mayo Clinic ¹⁴	21	32	17	6 (18)	4	83	89	11/11	NA
St. Mark's ⁷	62	19*	21	6.5 (62)	3	72	NA	NA	NA
Saint-Antoine ¹³	23	25.6	NA	NA	3	98	96	NA	NA
Present study	60	31.5	23.3	7.7 (40)	<6 (75%)	90	87	10/13	80

BM = bowel movements; NA = not available.

Figures are percentages unless otherwise specified.

* Median.

Table 5.
Outcome of Ileal Pouch-Anal Anastomosis in Patients with Familial Adenomatous Polyposis in the Literature

Institution	N	Mean Age (yr)	Complications	Mean Follow-Up in Years (No. of Patients)	Mean No. of BM per 24 hours	Continence		Seepage (Day/Night)	Quality of Life (Good or Excellent)
						Day	Night		
Cleveland Clinic ¹⁶	62	28.6	NA	2.3 (40)	5	75	74	25/20	95
Mayo Clinic ¹⁴	187	26*	24	5* (187)	4	84	80	12/22	98
St. Mark's ⁷	37	31*	60	5.2 (33)	5	60	NA	NA	NA
Saint-Antoine ¹³	171	30	27	2.4 (101)	4	98	96	3.2/6.4	NA
Present study	50	35.6	26	6 (43)	<6 (70%)	75	51	25/49	93

NA = not available; BM = bowel movements.

Figures are percentages unless otherwise specified.

* Median.

PAF et tumeurs desmoïdes

- Incidence : 10% patients avec PAF ; 30% familles PAF
- **Première cause de mortalité chez les colectomisés**
- Mésentère et paroi abdominale antérieure
- Evolution locale & imprévisible
- Difficulté de traitement : _ exérèse **totale** si possible
(récidive : 40%)
_ résection des lésions intra-abdominales souvent impossibles (mortalité : 20/60%,
récidives > 60%)
- **PAF & tumeur desmoïde = AIA**

Surveillance

- Dépistage après test génétique positif :
 - coloscopie annuelle dès 12/14 ans
- Post-opératoire :
 - Rectoscopie / 6 mois si AIR
 - FOGD / 3ans si polypose modérée, sinon / an
 - TDM abdominal +/- IRM si tumeur desmoïde
 - **Endoscopie basse après AIA**

Conclusion

- Enquête familiale, registre familial des cancers héréditaires
- Colectomie prophylactique **avant 20 ans**
- Coloprotectomie & **AIA** de préférence
- Dans les formes atténuées, colectomie & **AIR si surveillance possible / pas de cancer rectal / pas de tumeur desmoïde**
- **Surveillance**

Bibliographie (1)

- PENNA . Prise en charge chirurgicale de la polypose adénomateuse familiale . *J Chir* 2002 ; 139 : 260-67
- SORAVIA , POCARD . Le cancer colo-rectal héréditaire associé aux syndrômes polyposiques . *Ann Chir* 1999 ; 53 , 10 : 979-84
- BERTARIO & al . Survival of patients with hereditary colorectal cancer : comparison of HNPCC and colorectal cancer in FAP patients with sporadic colorectal cancer. *Int. J Cancer* 1999 ; 80 : 183-87
- JARVINEN. Genetic testing for polyposis : practical and ethical aspects. *Gut* 2003 ; 52 (suppl II) :ii19-ii22
- GIARDIELLO & al . The use and interpretation of commercial APC gene testing for familial adenomatous polyposis. *The New England Journal of Medicine* 1997 ; 336(12) : 823-27
- VASEN & al. Molecular genetic tests as a guide to surgical management of familial adenomatous polyposis. *The Lancet* 1996 ; aug : 433-35
- ELTON & al . Mortality, morbidity and functional outcome after ileorectal anastomosis. *British J Surg* 2003 ; 90 : 59-65

Bibliographie (2)

- VASEN & al. Decision analysis in the surgical treatment of patients with adenomatous polyposis : a Dutch-Scandinavian collaborative study including 659 patients. *Gut* 2001 ; 49 : 231-35
- CHURCH & al. Teenagers with familial adenomatous polyposis. *Dis Colon Rectum* 2002 ; 45(7) : 887-89
- CLARK & al. Desmoids in familial adenomatous polyposis. *British Journal of Surgery* 1996 ; 83 : 1494-1504
- SORAVIA & al. Desmoid disease in patients with familial adenomatous polyposis. *Dis Colon Rectum* 2000 ; 43(3) : 363-69
- SORAVIA & al. Comparison of ileal pouch-anal anastomosis and ileo-rectal anastomosis in patients with familial adenomatous polyposis. *Dis Colon Rectum* 1999 ; 42(8) : 1028-1034
- BULLARD & al. Is the ileoanal pouch function stable with time ? *Dis Colon Rectum* 2002 ; 45(3) : 299-304
- NYAM & al. Ileal pouch-anal canal anastomosis for familial adenomatous polyposis. *Ann of Surg* 1997 ; 226(4) : 514-21

Bibliographie (3)

- KARTHEUSER & al. Ileal pouch-anal anastomosis as the first choice operation in patients with familial adenomatous polyposis : a ten year experience. *Surg* 1996 ; 119(6) : 615-23
- DUIJVENDIJK & al. Functionnal outcome after colectomy and ileorectal anastomosis compared with proctocolectomy and ileal pouch-anal anastomosis in familial adenomatous polyposis. *Ann of Surg* 1999 ; 230 (5) : 648-54