

**REPUBLIQUE ALGEREIENNE DEMOCRATIQUE ET DE POPULATION**

**Université de Batna 2**

**Faculté de médecine**

# **POLYPPES ET POLYPOSES DIGESTIVES**

**Dr. S. AFTIS** Maitre-assistante en Hépatogastroentérologie

**Service de chirurgie générale**

**Cours 4<sup>ème</sup> année**

**Année universitaire 2019-2020**

## Plan

- I. INTRODUCTION :**
- II. CLASSIFICATION :**
- III. ADENOMES :**
  - a. Définition**
  - b. Epidémiologie**
  - c. Anapath**
  - d. Etiopathogénie**
  - e. Manifestations cliniques**
  - f. Ex. Complémentaires**
  - g. Evolution**
  - h. TRT et surveillance**
- IV. POLYPES NON NEOPLASIQUES :**
- V. POLYPOSES GASTRO-INTESTINALES :**
  - 1. Introduction :**
  - 2. Classification des polyposes gastro intestinales :**
    - 1. POLYPOSE HÉRÉDITAIRE**  
PAF (Polypose Adénomateuse Familiale)
      - I. Définition**
      - II. Epidémiologie**
      - III. Anatomopathologie**
      - IV. Génétique**
      - V. Etude clinique et paraclinique : TDD : PAF recto colique classique isolée non compliquée**

## FORMES CLINIQUES

- 1. Formes associées à d'autres manifestations extra-coliques : Syndrome de Gardner**
- 2. Formes compliquées**
- 3. Formes particulières**

## DIAGNOSTIC

- 2. POLYPOSES HAMARTOMATEUSES**
- 3. POLYPOSE NON FAMILIALE**

## I. INTRODUCTION :

### 1. Définition :

Les polypes sont des lésions macroscopiques circonscrites faisant saillie dans la lumière du tube digestif sur lequel s'implantent soit directement (sessile), ou par l'intermédiaire d'un pédicule étroit dont l'axe conjonctivo-vasculaire est entouré d'une muqueuse colique normale (pédiculé). Il s'agit d'une entité qui recouvre une grande diversité de lésions histologiques, en fonction du nombre des lésions : on parle de polype sporadique (1 à qlq éléments), et de polypose (10 à 100 ou plus éléments). La plupart d'entre elles sont héréditaires, et sont associées à un risque élevé de KC ; les avancées génétiques ont permis une meilleure compréhension

### 2. Intérêt :

- Souvent asymptomatique
- Adénomes = 80% polypes
- La découverte d'un polype impose une certaine démarche : identification histologique, excision ou destruction, recherche d'autres polypes dans le reste du TD
- Intérêt des examens endoscopiques : Rectoscopie, Coloscopie
- Certains polypes (néoplasiques) = Etat précancéreux.

## II. CLASSIFICATION

### 1. Polypes néoplasiques:

- **Bénin** : Adénomes = 80%
  - Tubuleux
  - Villeux
  - Tubulo-villeux
- **Malin** : Carcinome
  - **Cas non invasif**
    - ✓ Carcinome in situ
    - ✓ Intra muqueux
  - Carcinome in situ
  - Intra muqueux
  - **Cas invasif**: Atteinte de la musculature muqueuse

### 2. Polypes non néoplasiques:

- **Polypes Muqueux** :
  - Polype hyperplasique
  - Polype juvénile
  - Peutz Jeghers
  - Inflammatoire
- **Polypes sous Muqueuse** :
  - Lipome
  - Carcinoïdes
  - Polypes lymphoïdes

- Pneumotose kystique intestinale
- Colite kystique profonde

### III. ADENOMES :

#### a. Définition :

Tumeur bénigne épithéliale qui se développe à partir des glandes mucipares du colon, lésion dysplasique prédisposant au risque du CCR, ce risque justifie le dépistage,

#### b. Epidémiologie:

**Prévalence** : le taux de prévalence des adénomes varie de 10% et 30% (études chirurgicales)

- Prévalence : -chez sujet âgés ; ++>60 ans (> 20%).
- Prévalence : -chez sujet avec histoire F de CCR/adénome
  - Population à faible risque CCR la prévalence <12%
  - Population à risque moyen CCR : prévalence respectivement de : 50-60%

#### c. Anapath :

##### 1. Macroscopique :

- Distribution anatomique : les grands Polypes ont une localisation distale prédominante là où se développe le Kc du colon le plus, par contre les Sujets >60 ans ont une localisation plutôt proximale
- Nombre : Unique : 2/3
- Forme : Pédiculé : 2/3
  - Polype plan : petite surélévation <1cm de Ø
  - P. vilieux : sessile 30%, chevelu en choux fleur friable
- Taille :
  - < 1cm : P de petite taille
  - 1-2cm : P de taille moyenne
  - >2cm : P de grande taille
  - Polype diminutif : <5mm : +++ Colon gauche, Sigmoïde, Rectum.
- Couleur : rose ou rouge (framboisée).

##### 2. Microscopique : Les adénomes sont classés en 3 s/grp

- Adénomes tubuleux (**80 - 86%**) : caractérisés par des glandes ramifiées, étroitement tassées, régulières ou bourgeonnantes, sans dilatation kystique, Svt petites, expriment une faible dysplasie.
- Adénomes Vilieux : (**8 - 16%**) : ramifications digitiformes (>80%), Larges de grande taille, réalisant parfois des nappes sessiles, molles dont la surface est veloutée exprime parfois 1 dysplasie sévère.
- Adénomes Tubulo-vilieux (**3-16%**) : Englobe les caractéristiques histologiques des 2

**Evaluation de la dysplasie :**

-Tous les adénomes : sont dysplasiques par définition à l'histologie, peut être graduée en 3gr :

• Légère (70- 86%) , Modérée (18- 20%) , Sévère : (5- 10%)

– Certains auteurs ne distinguent pas la dysplasie sévère –carcinomes in situ

-CIS : laissant intacte la membrane basale sans potentiel métastatique

-**Carcinome intra muqueux** : dépasse la mb basale et atteint le chorion de la muqueuse.

-**Carcinome invasif** (5-7%) = envahissement de la musculaire muqueuse

-**polypes malins** = 1 adénome contenant un foyer de carcinome invasif.

**Nouvelle entités lésionnelles :****Adénome plan :**

En endoscopie : se définit Par son épaisseur < à la moitié de son plus grand axe. En histologie : se définit par son épaisseur qui est < au double de celle de la muqueuse histologiquement saine.

-**AP Totalement plan** : anomalie de la coloration de la muqueuse et irrégularité du dessin capillaire

-**Légèrement surélevés** : à une surface plate, ombiliquée et entaillée d '1 dépression

-Le risque moyen de présenter des lésions de dysplasie sévère ou d 'ADK intra muqueux est pour les AP = 13%, il dépend de leurs : Taille ; Caractère déprimée de la surface Et de l'ethnie du patient.

**Adénome festonné : (Serrated) :**

Ils tirent leur dénomination de l'aspect dentelé de la lumière des cryptes qui les constituent, Dans leur forme typique : il ressemble macroscopiquement aux polypes hyperplasiques, se caractérise / l'intrication de caractère de Polypes hyperplasiques et de l'adénome ;

**Cryptes aberrantes** : Lésion pré néoplasique ; Anomalie de la surface colique, mieux vus après coloration (bleu Méthylène) ; Se traduisent / 1 aspect élargi et déformé de l'ouverture des cryptes.

**d. Etiopathogénie:****1. Histogénèse:**

Il serait la résultante d'1 anomalie du processus normal de prolifération cellulaire et d'apoptose L'aberration Il aire : apparaît au niveau d'1 crypte où la prolifération cellulaire normalement confirmée au 1/3 < de la crypte, s'étend tout au long de celle-ci aboutissant à l'adénome

**2. Facteur étiologique :**

Susceptibilité héréditaire

Facteur environnementaux : Alimentation riche en graisse ; Consommation excessive d'oh ; Obésité ; Tabagisme

**Facteur protecteur :** Alimentation à base de fibre, Activité physique importante ; Consommation importante de folate, Aspirine, autres AINS

### 3. Conditions associées

- **Polypes au Nv des sites d'urétérosigmoidostomie**
- **Acromégalie**
- **Athérosclérose et cholestérol**

#### e. Manifestations cliniques:

##### 1. CDD :

- Dépistage : Hémoculte ; Rectosigmoidoscopie +++
- Fortuite

- Symptômes digestifs spécifiques ou non : La majorité des patients souvent asymptomatique ou avec des symptômes non spécifiques :

Saignent occulte/extériorisé = Rectorragies : Peu abondante ; Balisant la selle,

Déjections muco glaireuses, diarrhée sécrétoire : mettant en jeu Pc vital : tumeur villositaire

Douleur abdominales ; Trouble du transit, flatulence, Constipation : volumineux polypes

- Le toucher rectal : ne perçoit que les adénomes du bas et moyen rectum et méconnaît parfois les tumeurs villositaires de consistance molle.

#### f. Ex. complémentaires :

- **Rectoscopie rigide**
- **Rectosigmoidoscopie souple** : plus performant, 3x plus important pour souple/rigide
- **LB** : n'a d'indication qu'en cas d'échec ou CI à la coloscopie en raison de la faible sensibilité et la nécessité de preuve histologique, Les polypes volumineux st facilement détectables/LB mono contraste par contre Les petits polypes = mieux détecté/LB double contraste.
- **Coloscopie** : Permet un geste thérapeutique ; Gold standard dans la détection des polypes
- **Coloscopie virtuelle** ; Ex. du colon/TDM, Sensibilité : 91-100% : polypes >1cm, 55% : 5mm
- **EES** : Intérêt dans le bilan d'extension locorégionale des polypes dégénérés

#### g. Évolution: Séquence Adénome -KC

1. **Arguments** : Cette séquence ne fait pas de doute : Polype adénomateux = précurseurs de KC : parallélisme de fréquence entre CCR et Adénome : l'exérèse diminue l'incidence des CCR
  - Un Adénome persistant : on assiste à leur transformation : Dans les PAF opérées
  - L'étude des reliquats adénomateux dans le Kc invasif ;
2. **Facteur de risque de transformation** :
  - Taille, Type histologique ; Degré de dysplasie ; Leur multiplicité.

•Autres facteurs

- Siège : risque important pour l'adénome du rectum
- Sexe : rencontrées chez les hommes mais pour les lésions plus sévères : le risque est identique
- Durée de la filiation : \_ médiane= 12 ans, extrêmes 5-20 ans ; Adénome plan : plus courte 2-3 ans

**3. Carcinogénèse moléculaire :**

**a. Modèle de la carcinogénèse :**

**1<sup>er</sup> étape : phase d'initiation :** de la muqueuse normale à l'adénome : il y a augmentation de la prolifération cellulaire, s'étend du 1/3 moyen puis 1/3 sup de la crypte

**2<sup>eme</sup> étape :\_Création de l'adénome :** Il y a augmentation de la taille de l'adénome et aggravation des signes de dysplasie.

**3<sup>eme</sup> étape :** Adénome ► Kc intra muqueux ► Kc invasif ► Kc avancé

Caractérisée par l'apparition d '1 phénotype malin = capacité de franchir la membrane basale

**b. Génétique moléculaire :** Plusieurs progrès dans la compréhension des anomalies génétique :

- Gènes suppressifs de Tm (diminue la prolifération c)
- Gènes oncogènes (augmente la prolifération c)

**Oncogène RAS:** - Les 1eres Oncogènes , 3 types : H.- RAS , K -RAS (+++), N - RAS .

Rôle : transduction du signal du 1/2 intra cell. Vers 1/2 extra-c

Mutation RAS : stimulation permanente de la multiplication cellulaire

**Gènes APC : ( adénomatoze polyposis coli) :** Localisé sur bras court du chromosome 5 ; Code pour 1 Protéine Appelé « portier » des Tm coliques car la mutation de ce gène est très précoce dans la carcinogénèse, retrouvés dans la majorité des tumeurs coliques sporadiques

**Gènes DCC :** (Déleted in Colorectal Carcinome ) situé sur le bras long de Ch 18 : Gène supresseur de Tm : Pertes alléliques de ce gène est responsable de : 70% carcinome

**Mutation du gènes Tp53 :** le gardien du génome : Bras court de Chromosome 17, protéine P53

(-) la prolifération Tm, Contrôle de la division et la différenciation, La stabilité génétique, Apoptose

**h. TRT et surveillance :**

**1. Buts :** Prévenir le risque de dégénérescence par:

- Résection de tout adénome
- Etude histologique de la totalité du polype
- Recherche d'une transformation maligne qui modifie la CAT
- Surveillance endoscopique

## 2. Moyens :

### a. TRT endoscopique

- Mesures préalables :
  - Hospitalisation
  - Bilan biologique : bilan d'hémostase (TCA, TP, PL) GS
  - Arrêt de tt TRT altérant l'hémostase : Anticoagulant ,AINS + antiagrégant PL, Antidépresseurs
  - Préparation parfaite du colon : ++ PEG (Jamais du mannitol)

- Complications immédiates:

1- **Hémorragie post-polypectomie:** (24h) 1,5 %)

2- **Perforation:** 0,04 - 2,1%

3- **Impaction de l'anse diathermique:** Rarissime

- Complications tardives:

1. **Hémorragies tardives :** 2 % : 1 semaine après résection par chute d'escarre.

2. **syndrome d'irritation péritonéale :** (fièvre, douleurs abdominales et syndrome subocclusif

Le taux de létalité des polypectomies endoscopique est de 0.02%

### b. TRT chirurgical :

Polypectomie/voie endoanale : •Polype < 12-15cm MA

Résection segmentaire colique

- L'Étude anapath doit préciser : Taille (>1cm surveillance attentive) ; Caractère sessile / pédiculé/ plan ; Degré d'infiltration ; Grade histologique ; Statut de vascularisation .

- Conduite post polypectomies (Surveillance du polype bénin)

– Le délai de réalisation de la coloscopie de contrôle, dépend de la l'appartenance du patient au groupe de sujet à haut risque ou à faible risque de récive.

– Sujet à haut risque : Coloscopie de contrôle : à 3 ans – Si Nle      contrôle/5 ans

– Sujet à faible risque : Coloscopie de contrôle à 5 ans - Si Nle      contrôle/5 ans

## IV. Polypes non néoplasiques :

### Polype hyperplasique

Se présente s/f d '1 allongement des cryptes glandulaires, bordées de cellules de hauteur irrégulière ce qui leur donne 1 aspect festonné caractéristique, En général : de pte taille

### Polypes juvéniles

–C'est 1 polype hamartomateux, Age : 1-7 ans ; Souvent unique, pédiculés, 3mm-2cm ; Siège dans le rectum : 85%, n'ont Pas de potentiel malin si unique

### Polypes inflammatoires

- Plusieurs lésions inflammatoires localisées peuvent prendre 1 aspect polypoïde

### Polypes de Peutz-Jeghers

- Polype hamartomateux à transmission autosomique dominante à pénétrance variable.



## V. POLYPOSES GASTRO-INTESTINALES

### 1. Introduction :

Il s'agit de nombreuses lésions polyploïdes à travers le tractus gastro-intestinal. La plus part d'entre elles sont héréditaires, et sont associés à un risque élevé de KC.

### 2. Classification des polyposes gastro intestinales

#### a. Polypose Héréditaire

##### 1. PAF (Polypose Adénomateuse Familiale) :

#### I. Définition

PAF est une affection héréditaire, de transmission autosomique dominante ; Caractérisée par la présence de plus de 100 adénomes dans le colon et le rectum → transformation maligne inéluctable en absence de TRT prophylactique. **2 Types :**

- Polypose familiale : sans manifestations extra-coliques associées ;
- Syndrome de Gardner : associée à des manifestations extra-coliques.

#### II. Epidémiologie

La fréquence de la mutation d'APC : 1/10 000 naissance. Responsable de 1% des CCR. Souvent son diagnostic se fait entre 15 – 45 ans. Les adénomes apparaissent à l'adolescence, rarement avant ou après ; **Sex-ratio** : 1.

#### III. Anatomopathologie

##### 1. Macroscopie :

Siège dans le rectum (atteinte constante) ; colon, souvent de petites taille. de nombre > 100; parfois si nombreux → incomptable : aspect de tapis de haute laine. Le nombre augmente du colon droit → colon gauche. De Forme variée.

2. **Microscopie** : voire adénome dans polypes recto coliques.

#### VI. Génétique

La transmission est autosomale dominante à forte pénétrance ; tous les sujets porteurs du gène altéré développent des polypes coliques ; Liée à la mutation constitutionnelle du gène APC.

## V. Etude Clinique Et Paraclinique : Tdd : Paf Recto Colique Classique Isolée Non Compliquée

### 1. Clinique :

- 1.1. **CDD** : De découverte fortuite (autre pathologie, dépistage). Symptômes non spécifiques : Douleurs abdominales, troubles du transit, rectorragies. L'Apparition des symptômes doit redouter la dégénérescence.
- 1.2. **Examen physique** : Normal; Recherche : signes de dégénérescence et manifestations associées.
- 1.3. **Examen proctologique** : polype accouchée par l'anus, formations rectales.

### 2. Paraclinique :

- 2.1. **Biologie** : bilan de retentissement.
- 2.2. **Endoscopie basse (rectoscopie, coloscopie)** : visualise et biopsies.
- 2.3. **Bilan des manifestations extra-coliques** : systématique : FOGD (polypes GD), TG (polypes), écho (tumeur desmoides), FO, panoramique dentaire.
- 2.4. **DC Génétique** : Permet DC précoce avant l'expression du phénotype colique par typage génétique.

### 3. Evolution

- 3.1. **Sans TRT** : Dégénérescence maligne : exceptionnelle avant 20 ans, 100% à 40ans.
- 3.2. **TRT** : PC dépend de l'apparition d'autres localisations : les plus graves sont : Polypes duodénaux

## FORMES CLINIQUES

### 1. Formes associées à d'autres manifestations extra-coliques : Syndrome de Gardner

#### 1.1. Manifestations digestives :

##### 1.1.1. Gastriques : polypes :

→ Polypose glandulo-kystique fundique : de type hyperplasique ou hamartomateux. Pas de potentiel malin.

→ Polypes de l'antré : Type adénomateux dans 10% des cas. Dégénérescence rare : 2%.

1.1.2 **Duodénales : polypes** : Très fréquents. Prédomine dans la région péri-ampullaire. dégenérescence est ↑

1.1.3 **Jéjunum et Iléon : polypes** : Type adénomateux. la dégenérescence : rare.

1.2. **Extra-digestives** : Tumeurs desmoides : tumeurs fibreuses bénignes. Siège : mésentère, paroi ou la cavité abdominale, espace rétro péritonéal. Mal limitées en périphérie et infiltrent les structures de voisinage sans envahir la peau.

1.2.1. **Atteinte osseuse** : ostéomes.

1.2.2. **Anomalies dentaires** : dents surnuméraire ou manquantes.

1.2.3. **Atteinte oculaire** : 80% des cas. Taches hypo ou fréquemment hyperpigmentaires de la rétine. Pathognomonique si > 3 lésions quelle que soit taille, ou de 2 à 3 lésions dont 1 de grande taille.

1.2.4. **Atteinte cutanée** : tumeurs bénignes (kystes épidermoïdes ou sébacés).

1.2.5. **Néoplasies associées** : Cancers de la thyroïde. Hépatoblastomes ; Tumeurs du système nerveux central

2. **Formes compliquées** : Dégénérescence maligne. Compression par les tumeurs desmoides.

### 3. Formes particulières :

3.1. **Syndrome de Turcot** : de transmission autosomique dominante : 2 types de mutation :

- Sur les gènes MMR (hMLH1 ou hMSH2) → associé à HNPCC.
- Sur le gène APC → associé à la PAF.

Associe : Polypose rectocolique avec risque CCR plus précoce et tumeur du SNC (glioblastome, médulloblastome).

3.2. **PAF atténuée** : Avec < 100 polypes colorectaux ; De distribution proximale , les polypes rectaux sont rares. Age plus tardif de début (retard de 15 ans par rapport à la PAF classique) ; Il n'y a pas de manifestations extra-coliques hormis gastroduodénales. Le risque de CCR : ↑ mais pas forcément inéluctable comme pour la FAP.

**DIAGNOSTIC**

**1. DC Positif :** 3 éléments apportent certitude diagnostique :

Coloscopie + histologie, Génétique : mutation du gène APC. Chez sujets à risque : lésions oculaires pigmentaires

**2. DC Différentiel :** éliminer ce qui n'est pas polypose, adénomateuse, familiale, lié au gène APC (Turcot ?).

**TRAITEMENT**

**Atteinte rectocolique: Chirurgie :**

|                                    | <b>Coloprotectomie + AIA</b>   | <b>Colectomie + AIR</b>                           |
|------------------------------------|--|---|
| <b>Inconvénients</b>               | Adénomes sur la muqueuse rectale résiduelle, la muqueuse du réservoir iléal.<br>Complication d'AIA | Risque de cancer sur le rectum restant            |
| <b>Indications</b>                 | Alternative de choix. Systématique en cas de mutation : 1250 - 1464                                | Polypes rectaux < 10.<br>Absence de cancer rectal |
| <b>surveillance non codifiée</b> : | Endoscopie basse : à 6 mois, à 1 an puis tous les 2 ans.   | Rectoscopie (chaque 6 ou 12 mois).                |

**2.5. Tumeurs desmoides :**

- Chirurgie en cas de complication.
- TRT médical si ↑ de taille (évolutive) : sulindac, anti-oestrogènes, progestérone.

**DEPISTAGE**

**a. En l'absence d'analyse génétique :**

Surveillance endoscopique annuelle dès l'âge de 11 ans jusqu'à 25 ans, puis tous les 2 ans jusqu'à 35-40 ans.

**b. Analyse génétique réalisée : Le risque est estimé par méthode indirecte (analyse de liaison) ou directe**

Risque ou mutation existe : surveillance annuelle dès l'âge de 11 ans et colectomie dès l'apparition des polypes.

Risque est nul → 4 coloscopies : à 11, 18, 25 et 35 ans.

La mutation est absente → une coloscopie doit être programmée entre 18 et 25 ans.

**2. POLYPOSES HAMARTOMATEUSES : - fréquentes que la PAF ,avec risque accru de kc digestif :**

**1. Syndrome de PEUTZ JEGERS**

**2. Polyposes juvénile**

**3. Variante des polyposes juvéniles**

- Le syndrome de COWDEN
- le syndrome de RUVACABA-MYRHE-SMITH

#### 4. polypose hamartomateuse rare

- Syndrome de GORLIN ou naevomatose basocellulaire
- Syndrome de la famille de DEVON
- Neurofibromatose intestinale
- Syndrome polyposique mixte

1. **Syndrôme de PEUTZ JEGERS:** PGI hamartomateuse + une lentignose péri orificielle  
Rare, sujet jeune, femme= homme ; Génétique : TAD, pénétrance variable et incomplète

#### Clinique:

**Lésions cutanées :** 95 % permet le dgc : 83 % des cas = la lentigine : tache brune, noire, plane non prurigineuse, Multiples, 1-5 mm, siège : périorificielles : 94 %,

**Polypes GI :** 88- 100% ; Siège : Intestin grêle, estomac, colon

Occlusion intestinale : invagination aiguë+++ , douleurs abdominales, HD, anémie, diarrhée

#### Traitement :

résection

2. **Polypose juvénile: Maladie** héréditaire à TAD avec forte pénétrance

#### critères diagnostiques :

- 1- la présence de + de 10 polypes
- 2 - une atteinte de tout le tube digestif,
- 3- l'existence d'un polype juvénile isolé dans une famille de polypose juvénile

#### Clinique :

**La petite enfance (85 % ) : Diarrhée, hémorragies digestives, entéropathie exsudative**

**Evolution /surveillance :** Cpc : hémorragie, occlusion, KC colique : +++

#### Traitement :

Polypes nombreux ou compliqués : Colectomie totale avec AIR

Polypes petits :

polypectomie

#### Dépistage :

A partir de l'âge de 12 ans pour les parents 1<sup>er</sup> degré

#### 3. Variante de la polypose juvénile :

##### 3.1. syndrome de COWDEN :

Association : polypes hamartomateux -lésions cutaneo muqueuse avec des anomalies multiples de différent organes : seins, thyroïde, organes genito urinaire.

#### Clinique :

-**Lésions digestives :** 35 % qui touche l'ensemble du tube digestif

-**Lésions extradigestive :**

**Lésions cutanée :** 84 % Lésion pathognomonique : tricholemome de la face : Papules multiples périorificielles (bouche, narines, yeux) ; Pouvant simuler des verrues vulgaires

**Atteintes muqueuses :** 85 % papillomatose de toute la cavité buccale

**Autres atteintes :** Pathologie thyroïdienne : 70 % ; Seins : 80%, kC des seins bilatéral ++  
Appareil uro génital : Kyste ovariens, kC utérin, kC du col, kC de l'ovaire

**Pronostic :** Est conditionné par les Tm extra digestive : sein++, thyroïde

**3.2. Syndrome de Ruvalcaba-Myrhe-Smith:** Maladie héréditaire, ce syndrome associe : une macrocéphalie, un retard psychomoteur, des lésions cutanées pigmentées des organes génitaux une polypose intestinale (45 % des cas, une polypose juvénile)

#### 4. Autres polyposes hamartomateuse

**Syndrome polyposique mixtes ;** L'Age de dgc : 40 ans, Risque de kC = 30% la surveillance : coloscopie/ an

**Neurofibromatose intestinale :** multiples lésions polypoïde intraluminales asymptomatique La transformation maligne en neurofibrosarcomes a été rapportée Pathologie est isolée ou associée :

- maladie de Von Recklinghausen
- neuroendocrinopathie multiple (NEM) de type II

**Syndrome de la famille de DEVON :** lésions siégeaient dans l'iléon et l'antra gastrique Trois générations successives d'une même famille ont développé des lésions polypôides de type inflammatoire, multiples et récidivantes, révélées par des douleurs abdominales.

**Syndrome de Gorlin ou naevomatose basocellulaire :** Maladie héréditaire, à TAD, caractérisée par hamartomes du tractus digestif multiples, lésions cutanées apparaissant dans l'enfance, ressemblant aux adénomes sébacés et dégénérant souvent en carcinomes de type basocellulaire.

#### 5. Polypose non familiale

**Syndrome de Cronkhite-Canada :** associe une polypose digestive et une atteinte cutanéophanérianne L'hommes: 60%, 60 ans (31 à 86 ans), l'étiologie en est inconnue.

##### **Clinique:**

Polypose digestive : tt le tractus digestif sauf l'œsophage (100, souvent sessiles), une diarrhée aqueuse avec perte de poids et des protéines, une hypoguesie

Anomalies de l'ectoderme : onychodystrophie, une alopecie et une hyperpigmentation extrémités des membres supérieurs++

**Evolution :** Parfois rapidement fatale en qlq mois entrainant une profonde malnutrition et apparition de Cpc KC du colon : 12-15 %, Pronostic : sombre

**TRT :** CTC, ATB, chirurgie, hyper alimentation seuls ou associés

**Syndrome polyposique hyperplasique :** Multiples polypes distribués dans tous le colon prédominant dans le colon gauche et le rectum ; Associé à des kc colorectaux synchrones

**Hyperplasie lymphoïde nodulaire :** Enfant ; Siege : intestin grêle, asymptomatique

**6. Polyposes lymphomateuse :** forme particulière de lymphome gastro-intestinal type B.lymphome des cellules du manteau, CD5+, CD20+ ; hommes, âge : 60 ans, d'évolution : péjorative

-Clinique : amaigrissement, diarrhée, douleurs abdominales, rectorragies.

L'endoscopie : nombreux polypes de taille variable localisés dans le grêle et le côlon, mais pouvant atteindre l'ensemble du tractus digestif avec localisations extra digestives fréquentes

-TRT: chimiothérapie, radiothérapie