

Patient de 78 ans, pas d'antécédent personnel ni familial, Anorexie et diarrhée aqueuse profuse (6 à 8 selles/j) depuis 6 semaines, d'apparition brutale Perte de poids de 6 kg

Examen clinique: **onychomadèse** et **alopécie du scalp**, pas de masse abdominale palpable

Hypoalbuminémie à 23 g/L, **pas de syndrome inflammatoire biologique**, bilan thyroïdien normal

Coproculture et examen parasitologique des selles négatifs

Mais qu'est-ce qu'une onychomadèse ?

L'alopécie est une notion connue ; l'onychomadèse est moins familière et pourtant , elle a , ici, une très forte valeur d'orientation pour le diagnostic

Du grec onux ongle et madesis chute de cheveux : **chute spontanée de l'ongle commençant par la matrice** , que n'atteint pas , en principe l'onycholyse ... voilà un sujet de conversation de salon un peu plus original que l'évaluation comparative des vices et vertus des candidats (et candidates) à la présidentielle





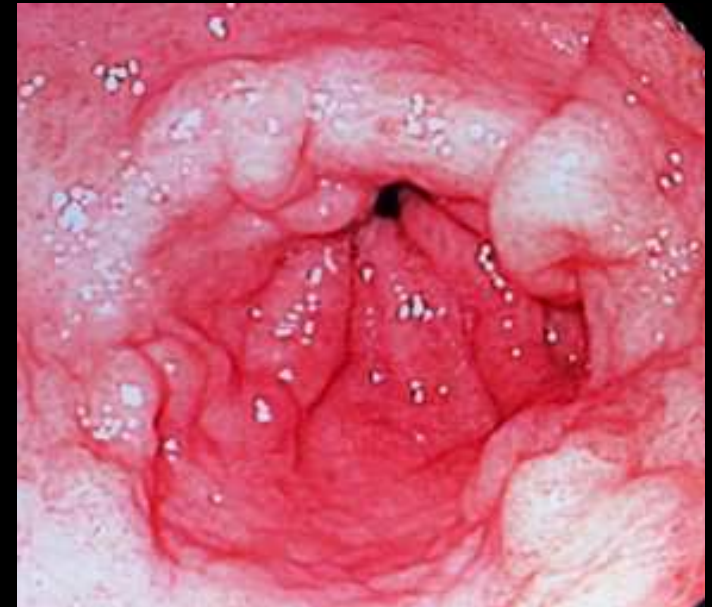
Onychomadèse

Les aspects endoscopiques sont également très évocateurs , dans ce contexte clinique , et pour un endoscopiste qui regarde les ongles de ses patients , ce qui était le cas dans notre observation

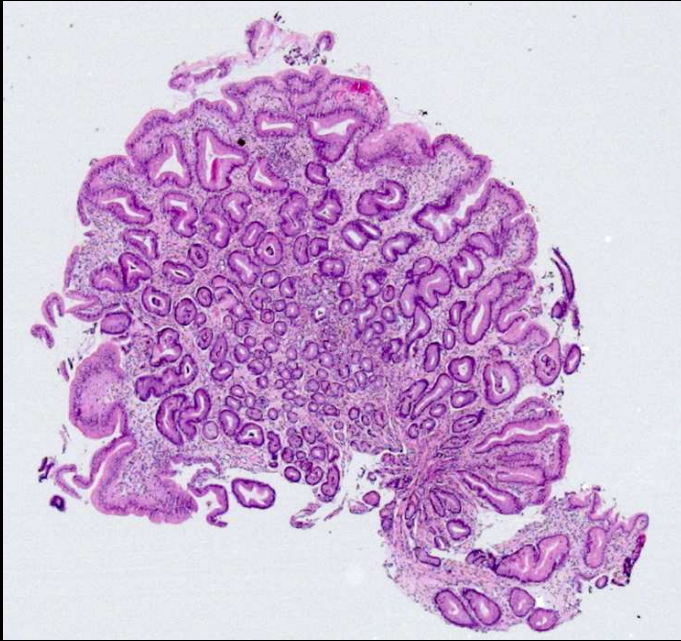
Gastroskopie



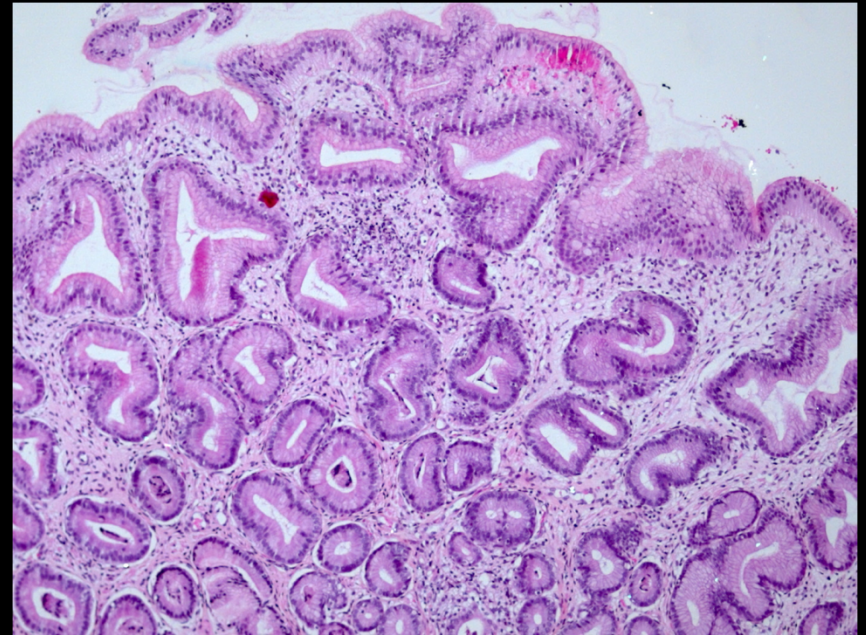
polype sessile de l'antre



gros plis inflammatoires de l'antre gastrique



examen histologique d'un polype de l'antre gastrique: aspect dilaté et tortueux des glandes de la muqueuse (HESx2,5)

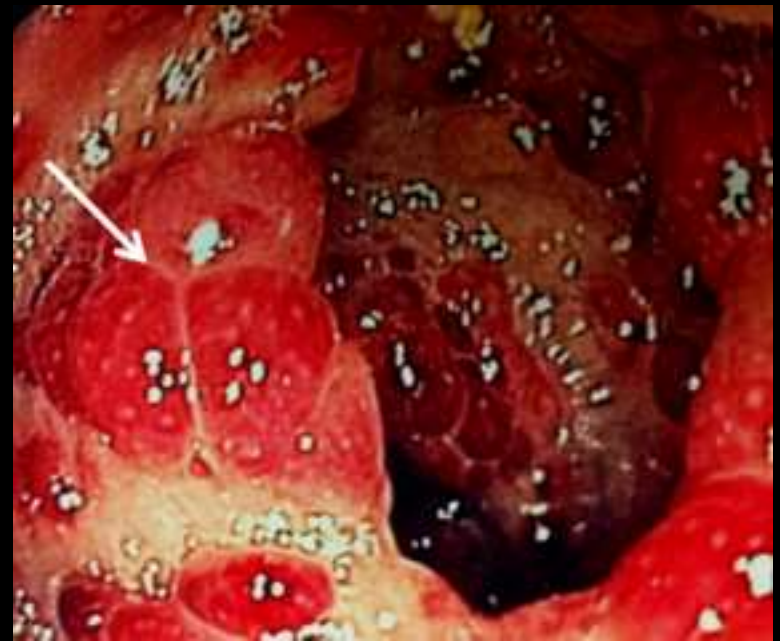


Détail de l'épithélium glandulaire de l'antre: aspect festonné sans dysplasie (HESx10)

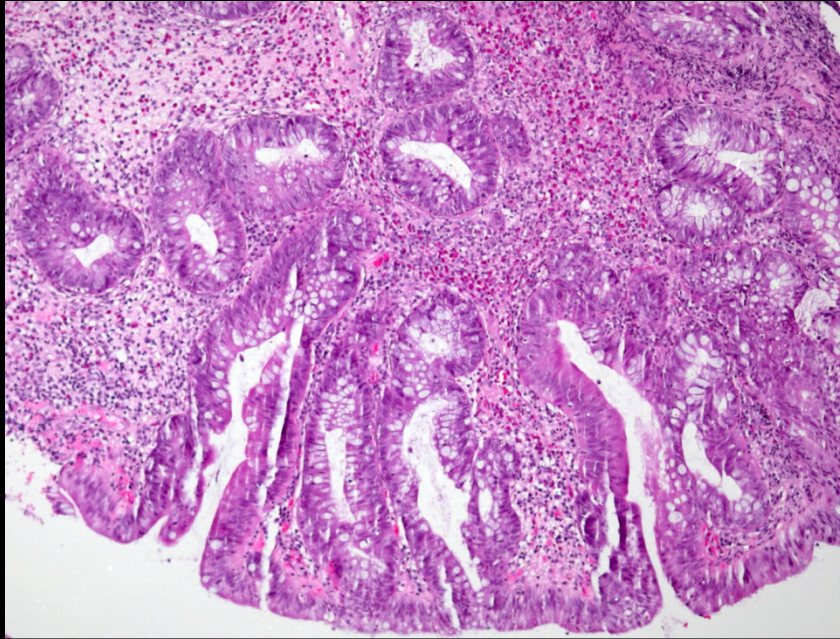
Coloscopie



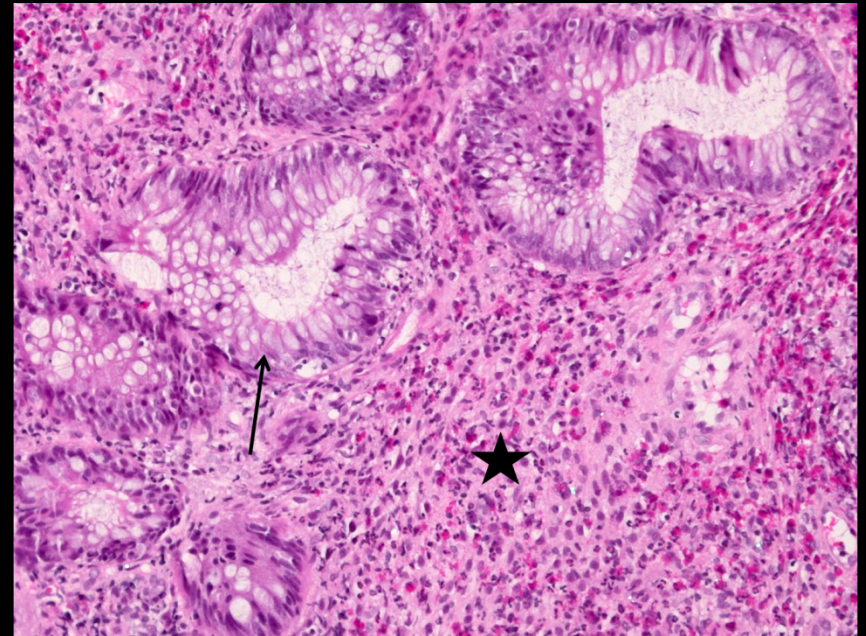
polypes sessiles du colon
sigmoïde



polype hamartomateux d'aspect
"framboisé" du colon sigmoïde



Examen histologique d'un polype du colon sigmoïde: dilatation kystique des glandes et des cryptes de la muqueuse (HESx10)

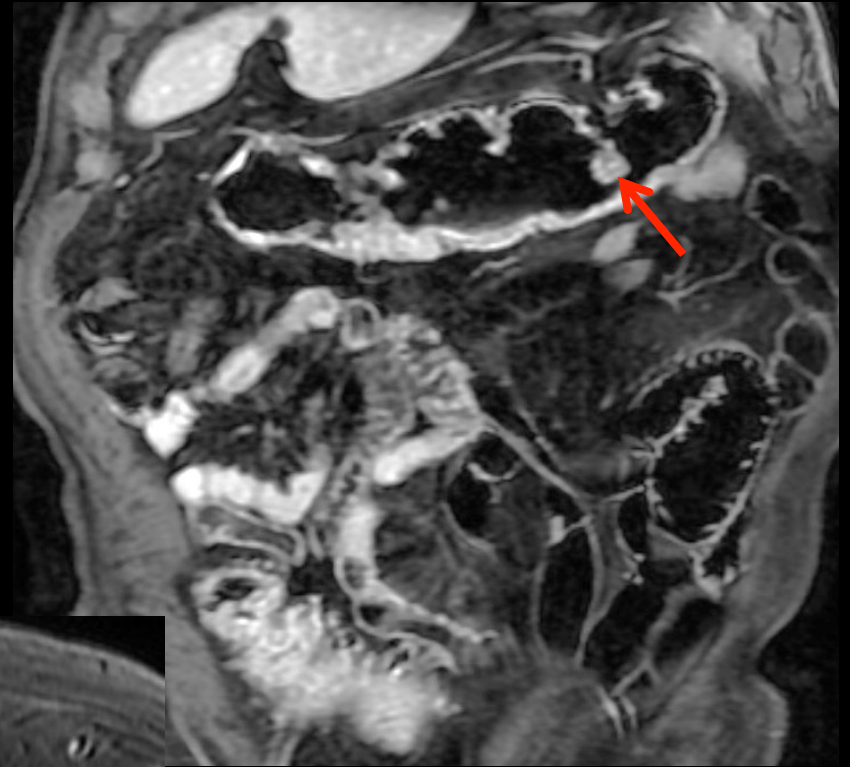


Colon sigmoïde: glandes tortueuses bordées par un épithélium non dysplasique (flèche) dispersées dans un chorion abondant et polymorphe (étoile) (HESx20)

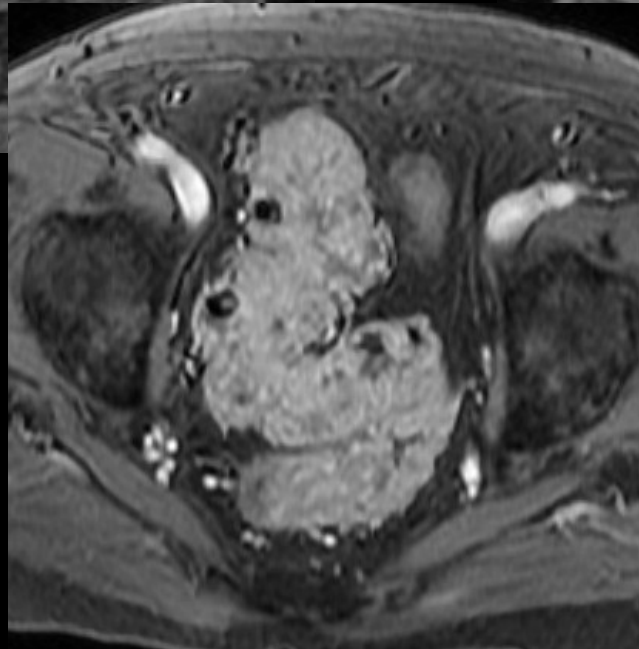
La Colo-MR permet une bonne représentation topographique et morphologique des lésions



Polypes sessiles du
colon sigmoïde



polype du colon transverse



épaississement polypoïde
du colon sigmoïde

L'entéro-scanner ne montre pas de lésions pariétales du grêle



L'entéro-scanner retrouve (heureusement!) les lésions pariétales coliques

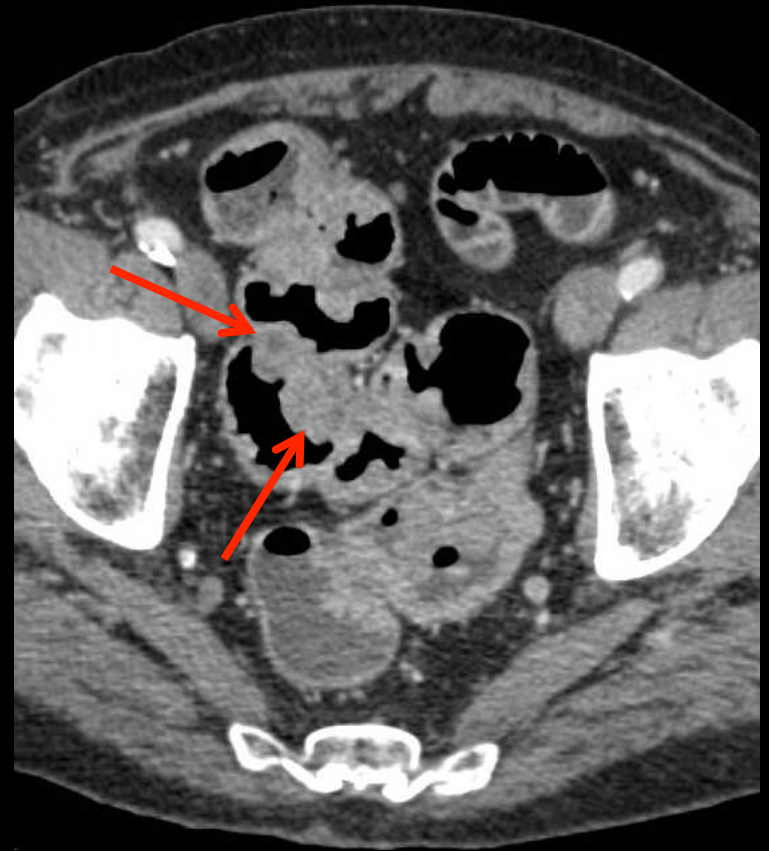


polypes sessiles du colon sigmoïde

Le diagnostic est , comme chacun l'avait compris , depuis l'identification des troubles des phanères chez un sujet âgé diarrhéique et dénutri, en mauvais état général , celui de

syndrome de Cronkhite-Canada

;on croit qu'il n'existe que dans les livres , pour entraîner la mémoire des étudiants , puis un jour on le rencontre ...



épaississement polypoïde de l'angle colique droit

Syndrome de Cronkhite-Canada

Définition

-décrit en 1955 par Leonard Wolsey Cronkhite Jr, médecin interniste

et Wilma Jeanne Canada, radiologue

le **syndrome de Cronkhite-Canada** associe:

- .une polypose gastro-intestinale non héréditaire
- .une alopécie
- .une **onychodystrophie**
- .une hyperpigmentation cutanée



Syndrome de Cronkhite-Canada

Epidémiologie

Affection rare , de **pathogénie inconnue** (pathologie auto-immune?)

Adultes entre 60 et 70 ans

Incidence estimée à 1 / 1 000 000,

400 cas décrits dans le monde
majorité des cas au Japon (75%)

Pronostic sévère: **taux de survie de 55% à 5 ans**



Syndrome de Cronkhite-Canada

Clinique

Digestif

- **Diarrhée abondante** de 4 à 6 litres/jour par entéropathie exsudative
- Perte d'appétit
- **Perte de poids**
- Douleurs abdominales constantes ou épisodiques

Risque de dénutrition sévère
Désordres hydro-électrolytiques et protéiques

Pronostic de la maladie!

Syndrome de Cronkhite-Canada

Clinique

- Dermatologie

- onychodystrophie, onycholyse,
- alopécie du scalp, de la face (sourcils)
- hyperpigmentation: **macules et plaques marrons**





Journal of The Association of Physicians of India

Editor >> Dr. Siddharth N. Shah

JAPI

Case Report

Case of Cronkhite Canada Syndrome shows Improvement with Enteral Supplements

SP Lipin*, Baby Paul, E Nazimudeen***, Baiju Sam Jacob†**

*Junior Resident, **Professor of Medicine, ***Senior Consultant, †Associate Prof. of Medicine, Travancore Medical College, Kollam, Kerala
Received: 22.04.2010; Revised: 02.09.2010; Accepted: 27.09.2010

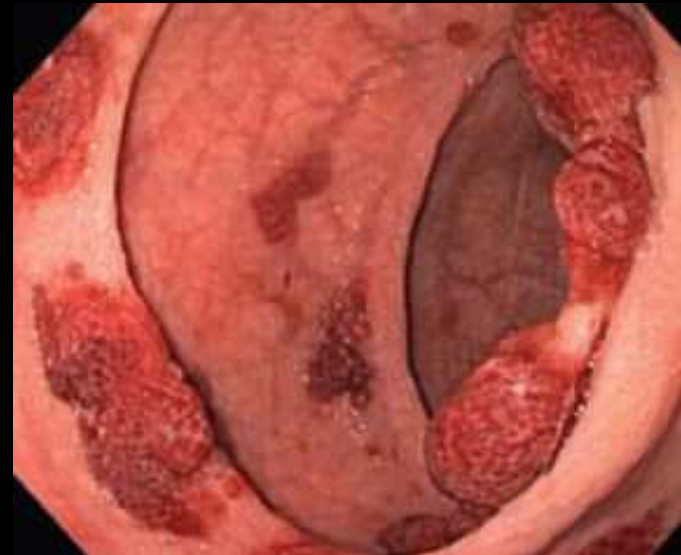
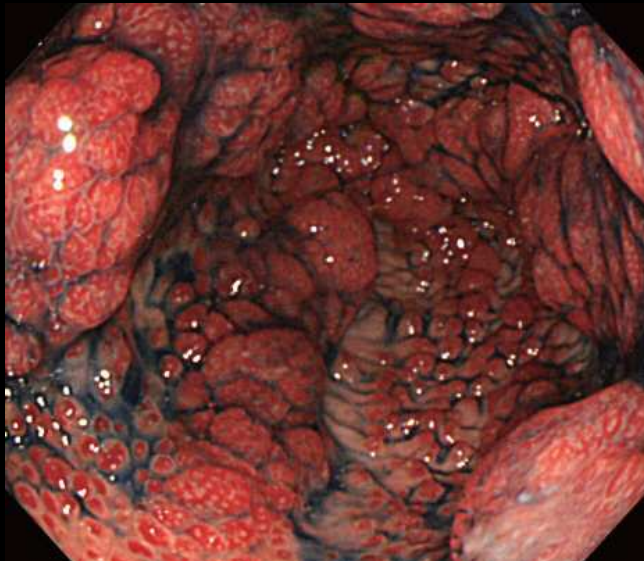
Syndrome de Cronkhite-Canada

Polypose digestive

Polypes de taille variable, en général **sessiles**, de couleur rouge et **d'aspect framboisé**

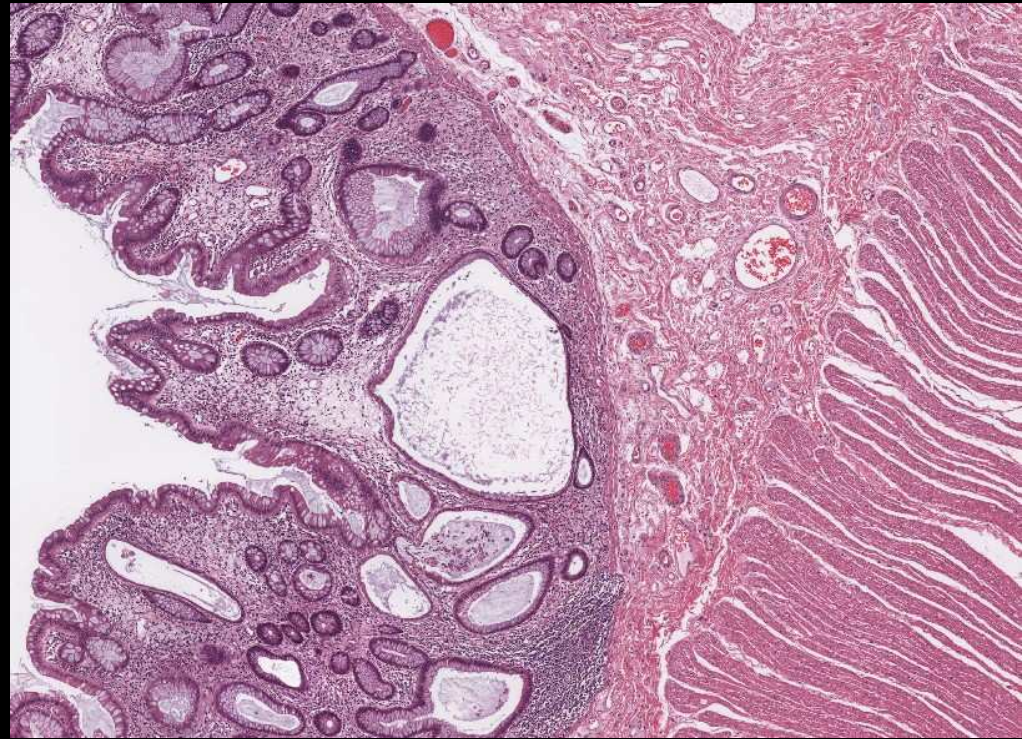
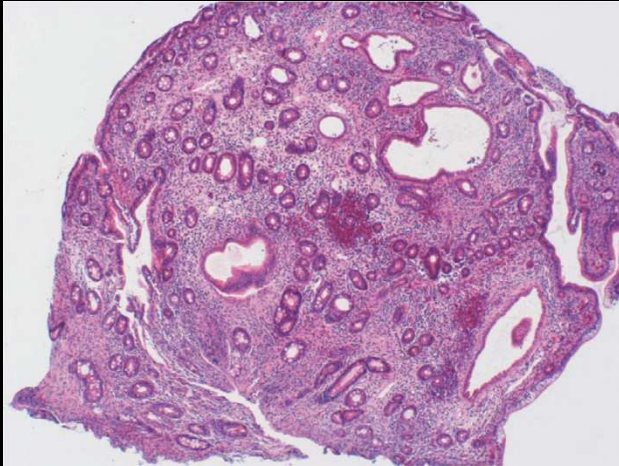
Peuvent atteindre tout le tube digestif à l'exception de l'œsophage

Prédomine au niveau de l'estomac et du colon



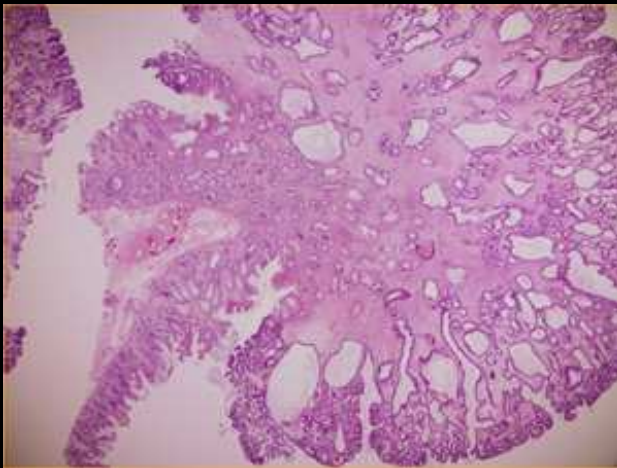
Syndrome de Cronkhite-Canada

Histologie



Prolifération et dilatation kystique des glandes de la muqueuse

Chorion inflammatoire et infiltrat polymorphe



Syndrome de Cronkhite-Canada

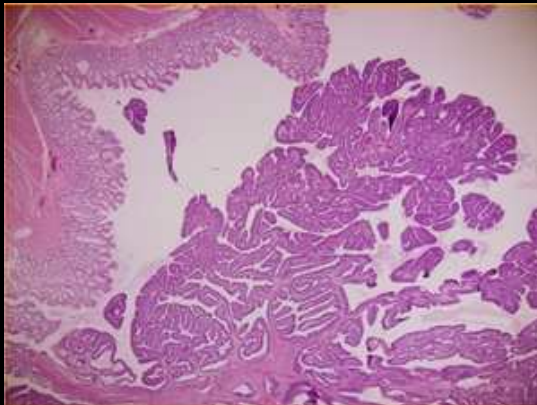
Histologie

Initialement décrits comme polypes adénomateux, les lésions rencontrées correspondent en réalité à des polypes hamartomateux

Dégénérescence cancéreuse rapportée:

- .origine incertaine: pas de cancérisation des polypes hamartomateux de type juvénile
- .cancérisation de polypes adénomateux coexistant ?

Surveillance endoscopique régulière+++



adénome tubulo-villeux avec
dysplasie de haut grade

Syndrome de Cronkhite-Canada

Traitement

- supports nutritionnels
- corticoïdes
- traitement chirurgical (formes compliquées ou résistantes)



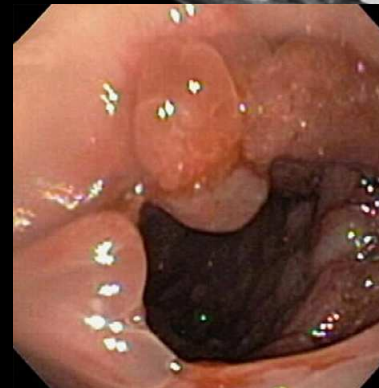
polypose hamartomateuse
colique d'un syndrome de
Cronkhite-Canada

messages à retenir

-le syndrome de Cronkhite-Canada est la plus rare des polyposes digestives de l'adulte . Il associe une **polypose hamartomateuse** non héréditaire ni familiale , touchant préférentiellement l'estomac et le **colon** et des manifestations des **phanères** : alopecie et surtout **onychodystrophie** qui dans certains cas peut prendre des aspects très évocateurs , sous forme d'une onychomadèse

-le **syndrome diarrhéique majeur** lié à une **entéropathie exsudative** et responsable d'une baisse de l'état général avec perte de poids est souvent le motif de la consultation .Il est également le principal facteur de risque vital par son retentissement métabolique.

-le diagnostic est habituellement fait sur les données cliniques et endoscopiques .L'imagerie radiologique intervenant pour le bilan d'extension et / ou le dépistage des complications ou plutôt des associations néoplasiques , en particulier coliques.



localisations
gastriques de
syndromes de
Cronkhite-Canada

Bibliographie

1. Cronkhite LW, Canada WJ. Generalized gastrointestinal polyposis; an unusual syndrome of polyposis, pigmentation, alopecia and onychotrophia. *N Engl J Med*. 1955;252:1011-5.
2. Goto A. Cronkhite-Canada syndrome: epidemiological study of 110 cases reported in Japan. *Nihon Geka Hokan*. 1995;64:3-14.
3. Sweetser S, Alexander GL, Boardman LA. A case of Cronkhite-Canada syndrome presenting with adenomatous and inflammatory colon polyps. *Nat Rev Gastroenterol Hepatol*. 2010;7:460-4.
4. Nagata J, Kijima H, Hasumi K, Suzuki T, Shirai T, Mine T. Adenocarcinoma and multiple adenomas of the large intestine, associated with Cronkhite-Canada syndrome. *Dig Liver Dis*. 2003;35:434-8.
5. Yashiro M, Kobayashi H, Kubo N, Nishiguchi Y, Wakasa K, Hirakawa K. Cronkhite-Canada syndrome containing colon cancer and serrated adenoma lesions. *Digestion*. 2004;69:57-62.
6. Samaha S, Arber N. Cronkhite-Canada syndrome. *Digestion*. 2005;71:199-200.