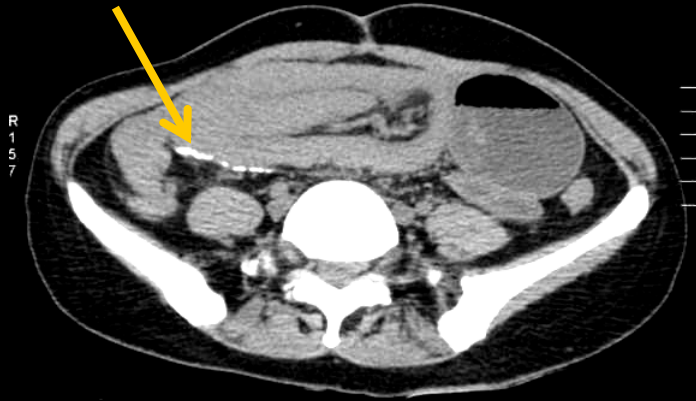


Patiente âgée de 41 ans,, douleurs abdominales et vomissements .Quels sont les éléments sémiologiques à retenir sur les coupes scanographiques suivantes

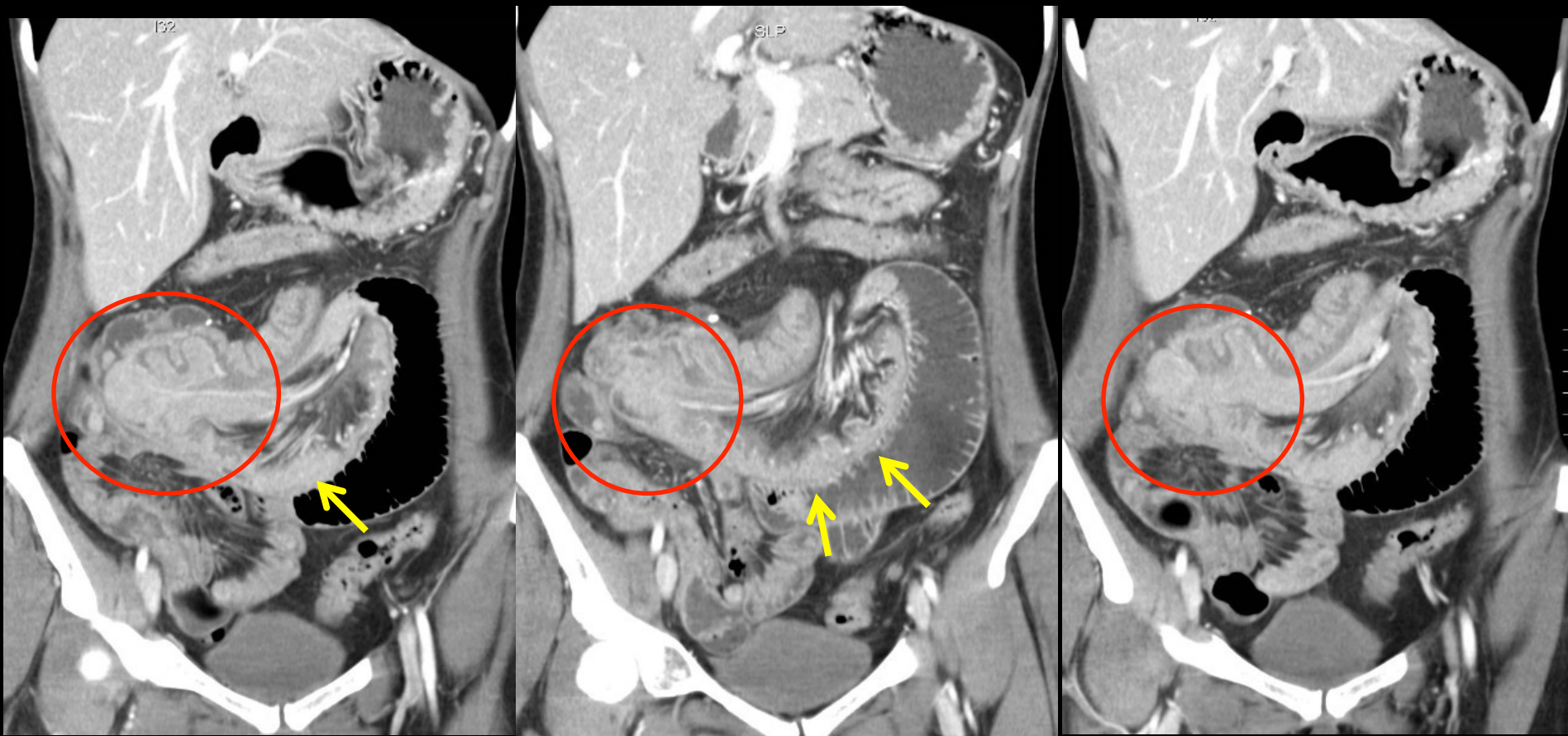


Isabelle PETIT IHN

- images typiques d'invagination du grêle
- présence d'agrafes métalliques témoin d'une résection intestinale antérieure
- la tête du boudin d'invagination n'est pas visible sur les coupes présentées
- pas d'anomalie pariétale , en particulier cutanée



le recours aux reformations coronales s'impose , comme toujours dans les explorations abdominales



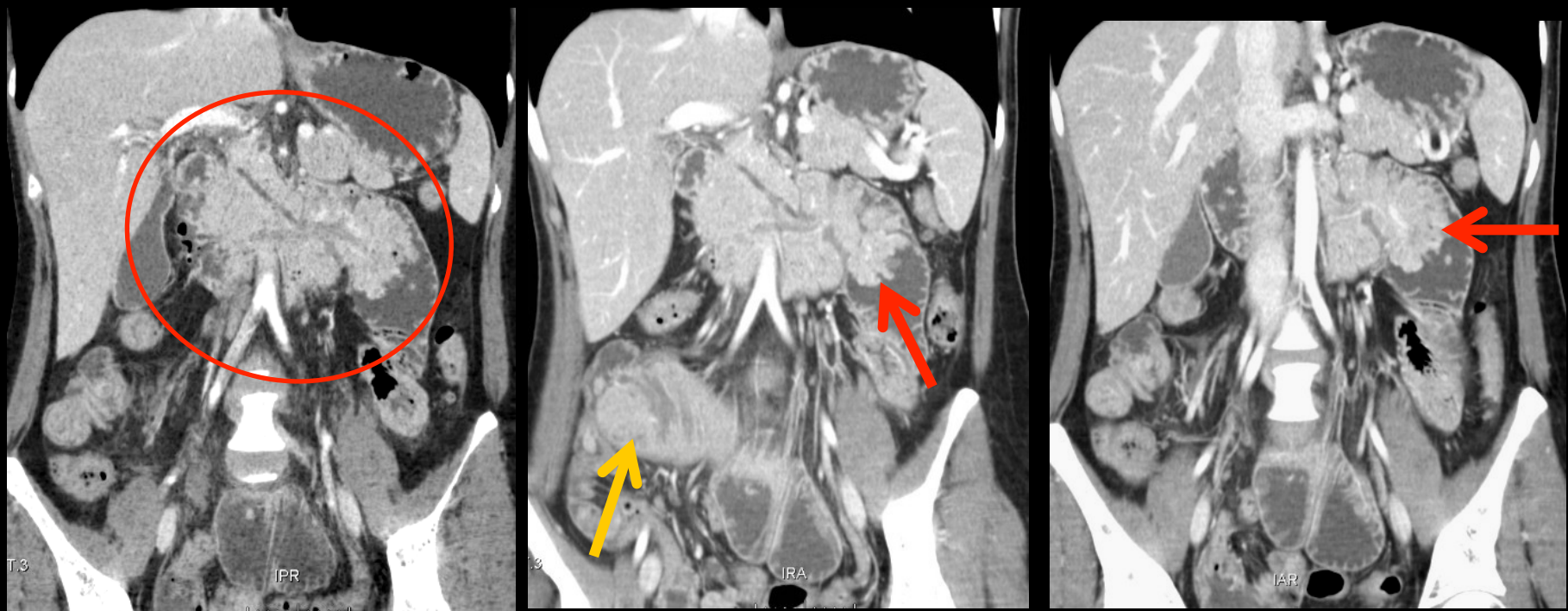
quels sont les éléments complémentaires apportés par ces reformations coronales



-invagination d'une anse jéjunale sur formation polypoïde pariétale de 30 mm avec dilatation grêle d'amont , sans signes majeurs d'ischémie

-présence de multiples épaissements pariétaux nodulaires à développement endoluminal

-grêle court



les coupes coronales montrent dans l'étage sus mésocolique une volumineuse lésion duodénale, endoluminale, pédiculée, de 50 mm grand axe, responsable d'une invagination duodéno-duodénale

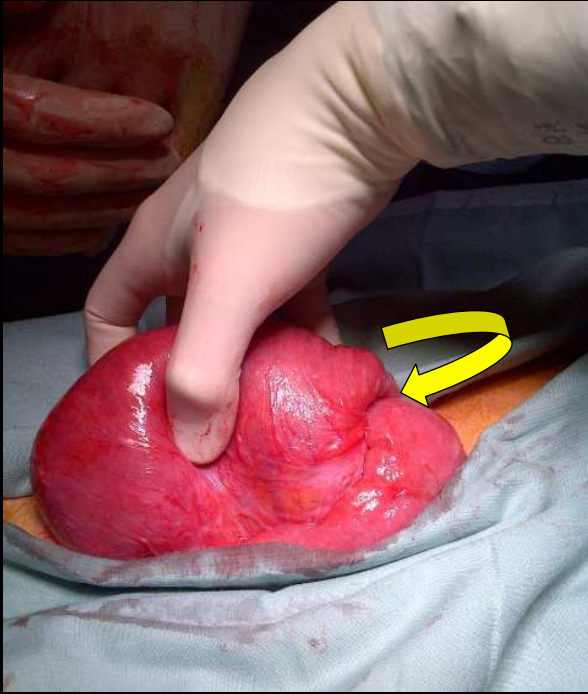
l'implantation de la lésion, à proximité de la papille duodénale, est responsable de l'attraction de cette dernière dans la lumière de l'angle duodéno-jéjunal (angle de Treitz) et de la première anse jéjunale.

on retrouve plus bas, l'invagination jéjuno-jéjunale avec distension segmentaire d'amont

il y a donc 2 invaginations synchrones chroniques dont une récemment acutisée, jéjuno-jéjunale, responsable de l'épisode aigu récent. Il y a eu, bien sûr, une résection du grêle pour une précédente invagination 5 ans auparavant ; la malade étant peu suivie. Le diagnostic est, évidemment, celui de

polypose hamartomateuse de Peutz-Jeghers

(NB : à Lyon, on ajoute toujours un illustre "régional de l'étape" ; ici c'est Touraine)



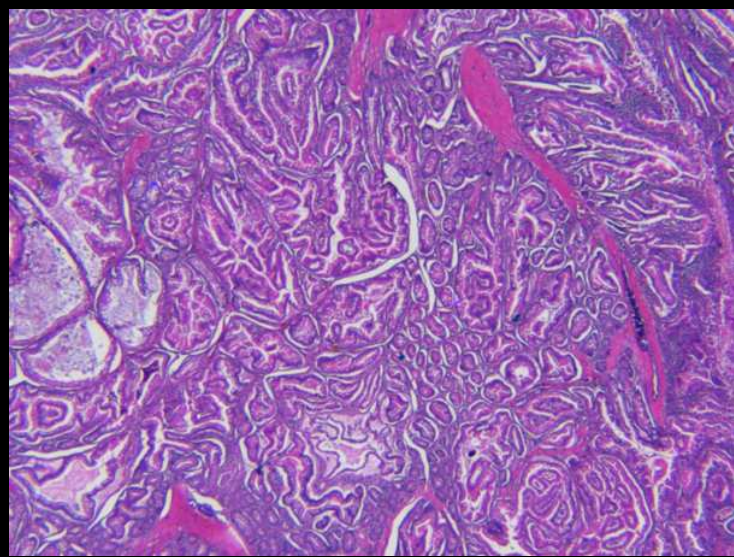
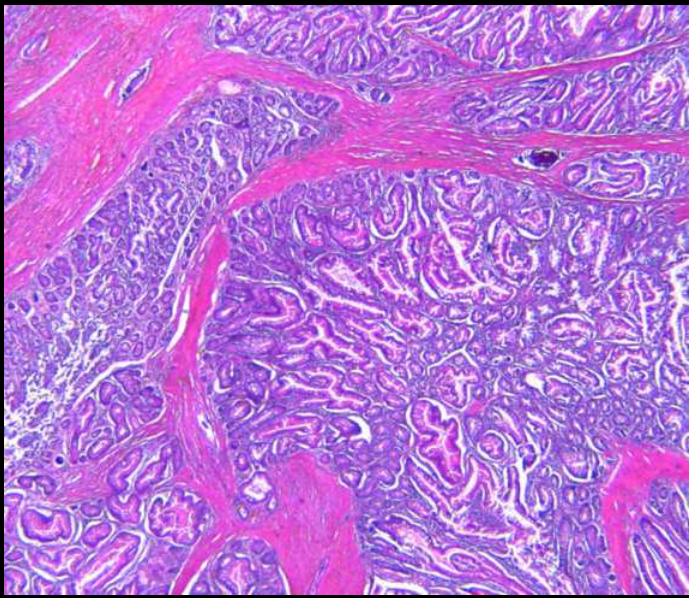
les images per opératoires montrent l'invagination jéjuno-jéjunale
après désinvagination , les masses polypeuses déforment le versant séreux de la paroi jéjunale



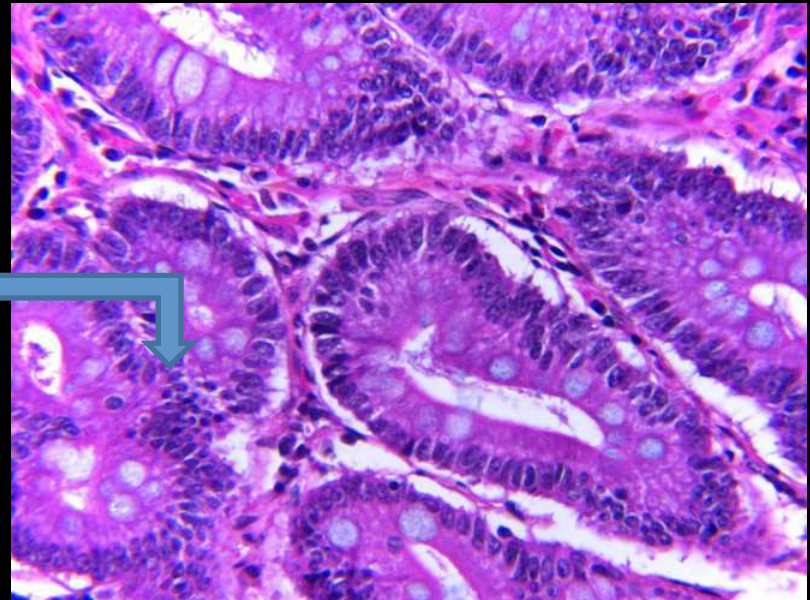
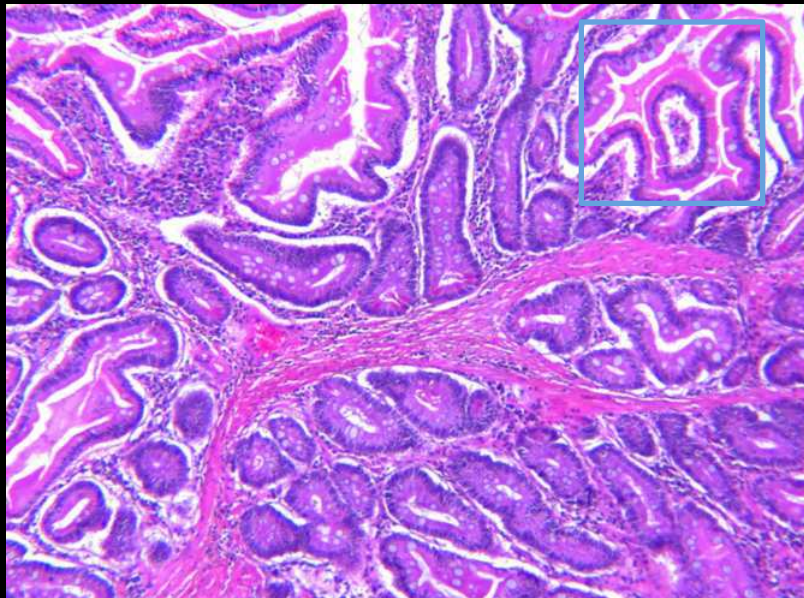
Résection d'environ 20 cm de grêle et anastomose mécanique latéro-latérale .Signes de souffrance du versant séreux de l'anse désinvaginée



Sur la pièce ouverte , nombreux polypes dont le plus volumineux , pédiculé , est responsable de l'invagination



aspect typique de polype hamartomateux du sd de PJ: caractère *arborescent* des bandes de musculature lisse délimitant des lobules de prolifération épithéliale



une seule couche de cellules épithéliales entérocytaires normales avec noyaux en position basale
Présence de vacuole de sécrétion en faveur de la bénignité



polypose hamartomateuse de Peutz-Jeghers

Johannes PEUTZ

Harold JEGHERS



Décrite par Peutz (1921) puis Jeghers (1949)

syn. . **polypose hamartomateuse familiale** , Peutz-Jeghers polyposis
syndrome PJPS

Maladie rare héréditaire de **transmission autosomique dominante** et à
pénétrance variable : pas d'autres cas familiaux documentés dans
25% des cas

SR = 1 ; incidence 1 / 25000 à 1 / 300 000 ; 1/3 présent avant l'âge
de 10 ans

Mutation d'un gène suppresseur de tumeur **STK11** (sérine-thréonine-
kinase 11) ou **LKB1** situé sur le chromosome 19p13,3 , chez 50 à 70
% des patients

Associe :

.une **polypose hamartomateuse**

.à une hyperpigmentation mélanique cutanéomuqueuse en macules
(lentiginose) péri-orificielles (lèvres 95 % des cas , muqueuse buccale
80 % , nez , mains et pieds) , surtout chez l'enfant



Les polypes digestifs sont des **hamartomes** situés :

Jéjuno-iléon : 90%

Estomac : 24%

Colon : 9%

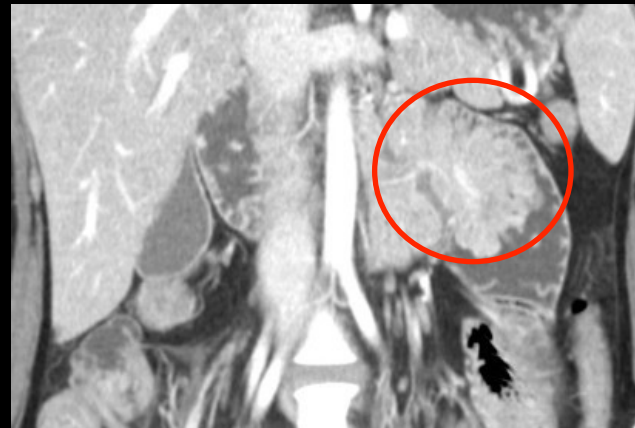
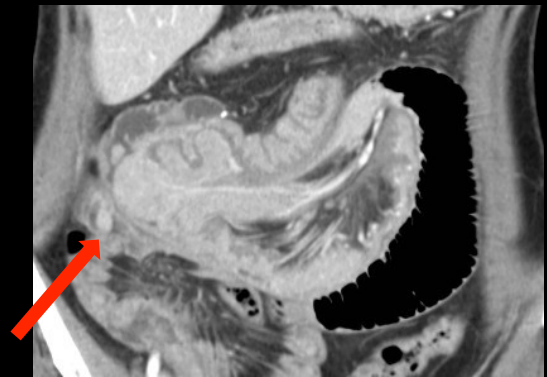
Sont en nombre variable et peuvent mesurer plusieurs centimètres

Leur destruction peut se faire par :

Voie endoscopique en première intention

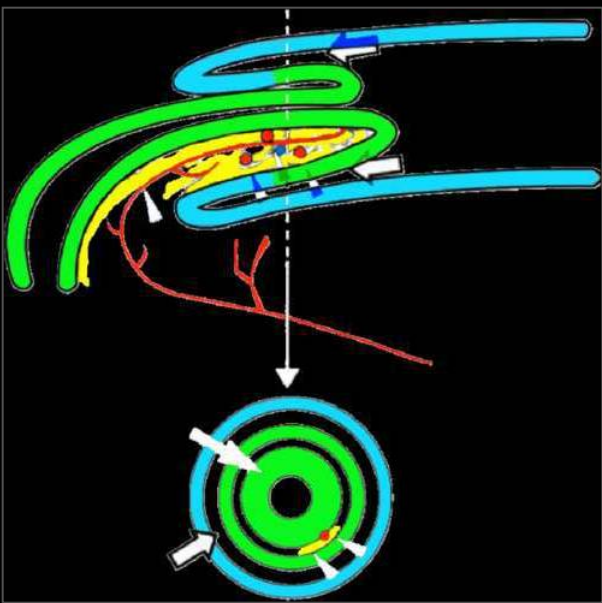
Voie chirurgicale en cas de complications : hémorragie, invagination ou occlusion intestinale , ou lésions de grande taille

Mais attention aux résection intestinales itératives et trop étendues pouvant conduire à un **grêle court**



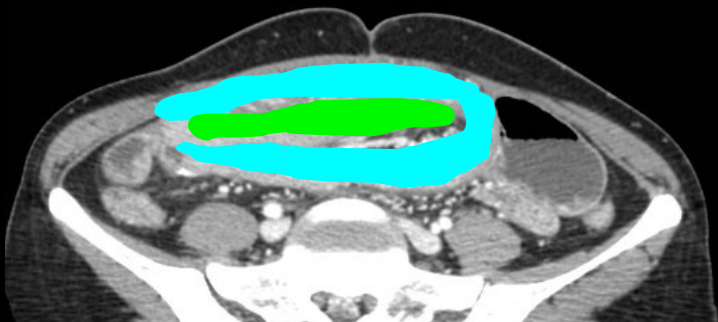
Les polypes hamartomateux du syndrome de Peutz-Jeghers sont à l'origine de complications :

➤ Occlusions par obstruction d'un polype ou invagination intestinale aiguë (43%)



Invagination

- d'une anse digestive avec son mésentère = **Intussusceptum**
- dans la lumière d'une anse contiguë = **Intussusciens**
- du fait du péristaltisme , par un mécanisme de retournement en doigt de gant
- provoqué par la présence d'une lésion endoluminale , surtout si elle est pédiculée



Douleurs abdominales (23%)

Saignement chronique responsable d'anémie chronique (14%)

Dégénérescence

L'étiopathogénie de la dégénérescence du PPJ est complexe et mal élucidée:

elle suivrait la séquence : **hamartome-adénome-carcinome** et serait donc le fait de rares lésions polypeuses hamartomateuses renfermant un contingent adénomateux

cette dégénérescence maligne surviendrait vers la 4^{ème} décade et toucherait **18% des patients**

elle serait plus fréquente chez l'homme (SR= 1,1)

les localisations seraient : **duodénales (31%), jéjunales (24%),** gastriques (13%) et coliques (11%)

le pronostic de ces polypes cancérisés semble mauvais en raison de leur potentiel métastatique assez élevé

le syndrome de Peutz-Jeghers expose à un **risque accru de tumeurs extra-digestives** :

. **pancréas** (risque X 100) , **estomac et grêle**

.**sein**

tumeurs particulières du tractus génital :

-tumeurs des cordons sexuels de l'**ovaire** (avec puberté précoce)

-tumeur des cellules de Sertoli , à grandes cellules ,calcifiantes , du testicule

-tumeur à cellules de Sertoli **testiculaires** intra tubulaires , à grandes cellules
,hyalinisantes

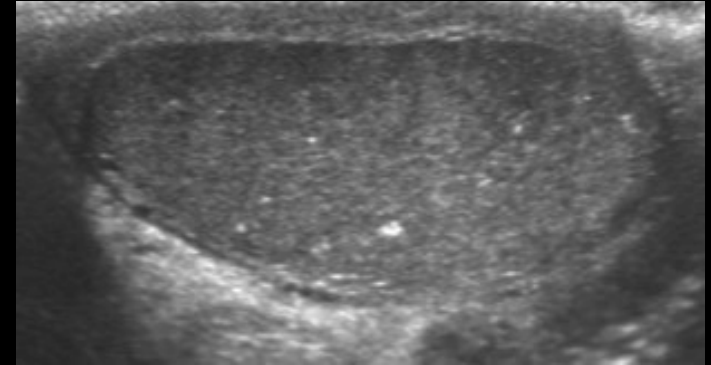
-adénome malin du **col utérin**

le risque de cancer est également augmenté chez les patients porteurs de **polypes de Peutz-Jeghers sporadiques**

Pas de consensus sur la fréquence de surveillance des patients asymptomatiques :

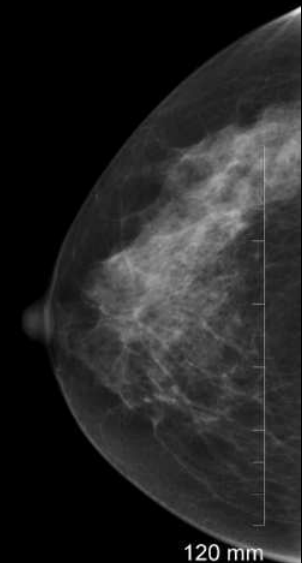
Examen clinique et biologique / an

Echographie abdominale et pelvienne ou testiculaire / an



Examen endoscopique complet et entéroscanner / 2 à 3 ans (??? irradiation chez des patients à risque élevé de développer des tumeurs) ; préférer l'entéro-IRM

Examen gynécologique : mammographie / 5 ans
jusqu' à 35 ans puis tous les 2 ans à partir de 50 ans



messages à retenir

le syndrome de Peutz-Jeghers est une **polypose hamartomateuse héréditaire** autosomique dominante à pénétrance variable

les polypes hamartomateux siègent principalement au niveau du **grêle** et de l'estomac mais également au niveau du colon

les manifestations cutanéomuqueuses : **lentiginose péri-orificielle** , sont caractéristiques

la complication la plus fréquente est l'**invagination intestinale** chronique souvent multifocale , l'acutisation étant souvent le mode de révélation de la maladie , chez des enfants ou de jeunes adultes

contrairement aux données anciennes, le risque de dégénérescence des polypes du syndrome de Peutz-Jeghers est élevé (risque cumulatif 29 % pour l'estomac , 13 % pour le grêle)

le syndrome de Peutz-Jeghers expose à un risque accru de tumeurs extra-digestives (sein , testicule, ovaire, col utérin)

les polypes hamartomateux doivent donc faire l'objet **d'une résection par voie endoscopique ou chirurgicale**