

POLYPOSES

Devant une polypose, évaluer :

- ❑ Nombre des polypes (cumulé sur examens successifs)
- ❑ Type histologique des polypes
- ❑ Manifestations phénotypiques associées
- ❑ Type d'agrégation familiale (fratrie ou sur plusieurs générations ou sans antécédents)

POLYPOSES ADEMONATEUSES

Deux types de polypose :

MAP Polypose liée à MUTYH

(Plusieurs cas dans la fratrie ou sans antécédents)

PAF Polypose familiale liée APC

(Plusieurs cas sur générations successive ou sans antécédents)

Demander une consultation d'oncogénétique si :

- ❑ Polypes adénomateux survenus avant 40 ans,
- ❑ Cancer colorectal associé avant 60 ans,
- ❑ Au moins 5 des polypes sont « avancés »,
- ❑ Adénomes/carcinome sébacés avant 50 ans
- ❑ Adénomes duodénaux associés
- ❑ Tumeur desmoïde associée

POLYPOSES HAMARTOMATEUSES

Si ≥ 3 polypes hamartomateux, il faut exclure un syndrome de Peutz-Jegher et une maladie de Cowden

Maladie de Cowden

- ❑ Manifestations phénotypiques : **papillomatose** linguale et gingivale, trichilemmomes; macrocéphalie, goitre, **retard psychomoteur**, hamartomes cérébraux et cervelet (gangliocytome ou sdr Lhermite-Duclos)
- ❑ Risques tumoraux : **cancer thyroïde** (folliculaire), cancer sein, cancer rein

Syndrôme de Peutz-Jeghers

- ❑ Manifestations phénotypiques : lentiginose péri-orificielle; polypose hamartomateuse digestive (**intestin grêle ++**)
- ❑ Risques tumoraux : cancer sein, **cancer digestif** (dès l'enfance), cancer **pancréas**, **cancer poumon**, **cancer endocol et endomètre**, tumeurs de la granuleuse, **Leydigomes** (dès l'enfance)

POLYPOSES JUVENILES

Si ≥ 3 polypes juvéniles

Risques tumoraux :

Cancer colorectal 34% de risque
Cancer estomac (dès 15 ans) 25% de risque

Manifestations phénotypiques possibles :

Syndrôme de **Rendu-Osler** (épistaxis chroniques, télangiectasies cutanéomuqueuses, malformations artério-veineuses viscérale)

POLYPOSES HYPERPLASIQUES

>20 polypes hyperplasiques < 5 mm (côlon gauche)

Polypose festonnée, > 1 cm (côlon droit)

Pas de test génétique disponible mais surveillance !

CANCER GASTRIQUE DE TYPE DIFFUS

(A CELLULES INDEPENDANTES)

Formes familiales dont moins un cas documenté de type linite

- ❑ un cas isolé de linite avant 45 ans
- ❑ 1 cas de linite et 1 cas de **cancer du sein (lobulaire)**
- ❑ 1 cas de linite et 1 cas de **cancer du côlon droit**

Le risque de cancer est de 67 % chez les hommes à 80 ans pour 83 % chez les femmes avec un risque de cancer du sein de 40 %

CANCER DU COLON

Pour tout CCR avant 60 ans demander au préalable :

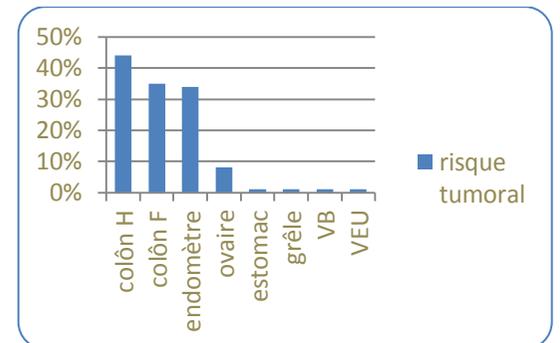
- Test MSI
- EOGD (recherche de polypose duodénale)
- ❑ Tout CCR avant 45 ans (même sporadiques)
- ❑ Tout CCR type DIFFUS (cellules indépendantes) avant 50 ans
- ❑ CCR avant 60 ans MSI ou associé à une polypose colique / gastroduodénale
- ❑ 3 CCR chez des apparentés au 1^{er} ou 2^{ème} degré (même MSS)

SYNDROME DE LYNCH

Rappel du spectre tumoral : cancers du **côlon-rectum**, **endomètre**, **ovaire**, **estomac** (type intestinale), **voies biliaires**, **voies rénales excrétrices**.

Et demander une consultation d'oncogénétique pour :

- ❑ Tout cancer du spectre diagnostiqué < 60 ans phénotype MSI
- ❑ 2 cancers du spectre diagnostiqués chez un même individu ou chez 2 individus apparentés au 1^{er} degré, quels que soient les âges au diagnostic, phénotype MSI



CANCER DU PANCREAS EXOCRINE

Forme familiale (2-3 cas de cancer du pancréas dans la famille)

OU

Formes syndromiques avec risque élevé de cancer du pancréas exocrine :

- Cancers sein-ovaire (Le risque est 10x supérieur pour les Ashkénazes)
- FAMM (mélanomes multiples)
- Syndrome de Peutz-Jeghers (lentiginose, cancer du grêle, polypose hamartomateuse, cancer du poumon)
- Pancréatite chronique familiale
- Syndrome de Lynch
- Syndrome de Li-Fraumeni (sein, sarcomes, hémopathies, tumeurs cérébrales, corticosurrénales)

Dépistage du cancer du pancréas :

Forme familiale non-syndromique	dès 45 ans
Forme familiale syndromique	dès 45 ans
Pancréatite chronique familiale	dès 35 ans

CANCER DU PANCREAS ENDOCRINE

Forme syndromiques avec risque élevé de cancer du pancréas endocrine

Syndrome de Von Hippel Lindau (VHL)

Spectre tumoral : kystes/cancer rénal, hémangioblastome rétine, cervelet et moelle, phéochromocytome, kystes de l'épididyme, tumeur de l'endolymphé

GIST

Forme syndromique : neurofibromatose (demander un avis dermatologique)

EN PRATIQUE

Accès à une consultation d'oncogénétique

Institut de cancérologie Marseille Provence

- ❖ Lundi après-midi avec le Dr Olschwang
- ❖ Prise de RDV au 04 91 17 15 26

Institut de cancérologie Les Peupliers, Paris

- ❖ Mardi après-midi avec le Dr Cusin
- ❖ Prise de RDV au 01 44 16 53 77

Institut de cancérologie Paris Sud

- ❖ Mardi matin tous les 15 jours avec le Dr Cusin
- ❖ Prise de RDV 01 47 74 42 73

Institut de cancérologie Jean Mermoz, Lyon

- ❖ Jeudi matin, avec le Dr Olschwang
- ❖ Prise de RDV au 04 37 53 87 77

Institut de cancérologie Lille Métropole

- ❖ Lundi après-midi tous les 15 jours avec le Dr Cusin
- ❖ Prise de RDV au 03 20 99 56 90

Institut de cancérologie de l'Artois, Arras Les Bonnettes / Institut du sein Nord Artois, Saint Amé

- ❖ Lundi après-midi tous les 15 jours avec le Dr Cusin
- ❖ Prise de RDV au 03 21 15 44 02

Institut du sein Drôme Ardèche

- ❖ Jeudi après-midi, tous les 15 jours avec le Dr Olschwang
- ❖ Prise de RDV au 04 75 82 31 83

Destiné aux gastro-entérologues, oncologues et chirurgiens digestifs

PREDISPOSITION HEREDITAIRE AUX CANCERS DIGESTIFS

Quand suspecter une forme héréditaire ?

- ❖ Plusieurs cancers d'un même type ou du même spectre dans une branche familiale
- ❖ Atteintes multiples chez un patient
- ❖ Diagnostique à un âge inhabituel