

## Original Article



# Un Syndrome De Peutz-Jeghers Révélé Par Une Invagination Intestinale Aigüe Traite Par Laparoscopie

Issam Yazough\*, Walid Fadil\*, Berchid Anas\*, Asmae Oulad Amar\*\*, Agouri Youness\*, Ait Laalim Said\*

\*Service De Chirurgie Generale Chu Mohammed VI Tanger

\*\*Service De Radiologie Chu Mohammed VI Tanger

Corresponding Author: Issam yazough

### Abstract:

Le syndrome de Peutz Jehgers (SPJ) est une maladie rare d'origine génétique autosomique dominante. Il s'agit d'un syndrome associant une pigmentation cutanéomuqueuse, des polypes hamartomateux de l'intestin grêle ; Ces derniers provoquent des douleurs abdominales intermittentes et surtout une occlusion par invagination. L'imagerie permet le diagnostic d'invagination sur ses polypes et l'examen histologique établit le diagnostic du SPJ. Nous rapportons un cas rare d'une invagination intestinale sur des polypes hamartomateux, chez une patiente de 26 ans, qui consulte pour des douleurs abdominales aiguës. La tomodensitométrie objective une invagination de l'intestin grêle. Un abord laparoscopique a permis la résection de polypes de l'intestin grêle et aussi d'éviter une laparotomie chez cette population qui nécessite plusieurs interventions chirurgicales. L'examen histologique a établi le diagnostic du SPJ. Ce cas illustre la valeur du diagnostic précoce de la maladie et de l'abord coelioscopique.

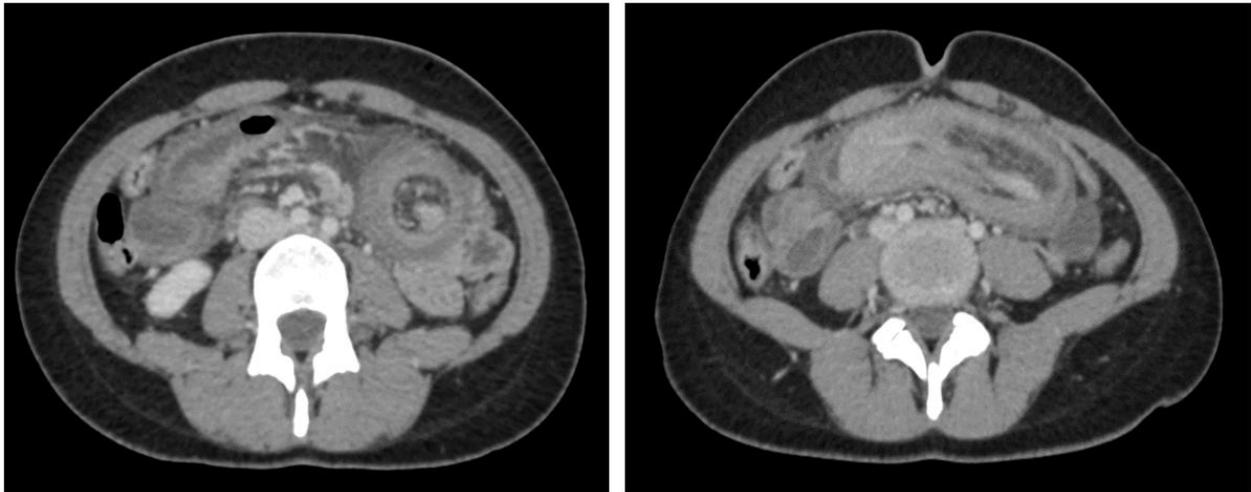
**Mots clés : Invagination, Peutz-Jeghers, Occlusion, Polype, Laparoscopie.**

### Introduction

Le syndrome de Peutz Jeghers (SPJ) est une maladie autosomique dominante rare marqué par des polypes hamartomateux associés à une pigmentation de la peau et des muqueuses à noter que ces polypes digestifs se manifestent par des douleurs abdominales intermittentes sur des subocclusions intestinales qui peut évoluer à des occlusions intestinales par invagination [1]. Le diagnostic exact de l'invagination par ses polypes est posé par l'imagerie diagnostique et celui du SPJ par l'examen anatomopathologique. Nous rapportons un cas rare d'invagination intestinales aigue révélatrices d'un SPJ.

### Observation :

Une femme âgée de 26 ans présentait depuis trois ans des douleurs abdominales intermittentes aggravées deux jours avant son admission par l'installation d'un syndrome occlusif. Un scanner abdominal (figures 1 et 2) a montré une invagination intestinale aigüe d'où son admission au bloc avec abord laparoscopique (figure 4) ; nous avons desinvaginer l'intestin grêle et réaliser une polypectomie à travers une entérotomie (figure 5) ; les suites post opératoires ont été simple et l'examen histologique est revenu en faveur d'un SPJ (figure 3).



**Figure 1 et 2 : coupe transversale d'une TDM abdomino-pelvienne objectivant une invagination intestinale grêlo-grêlique. La première image montre le boudin d'invagination (flèche bleu) et la deuxième image montre le polype au sein de l'invagination (étoile bleu)**

### Discussion :

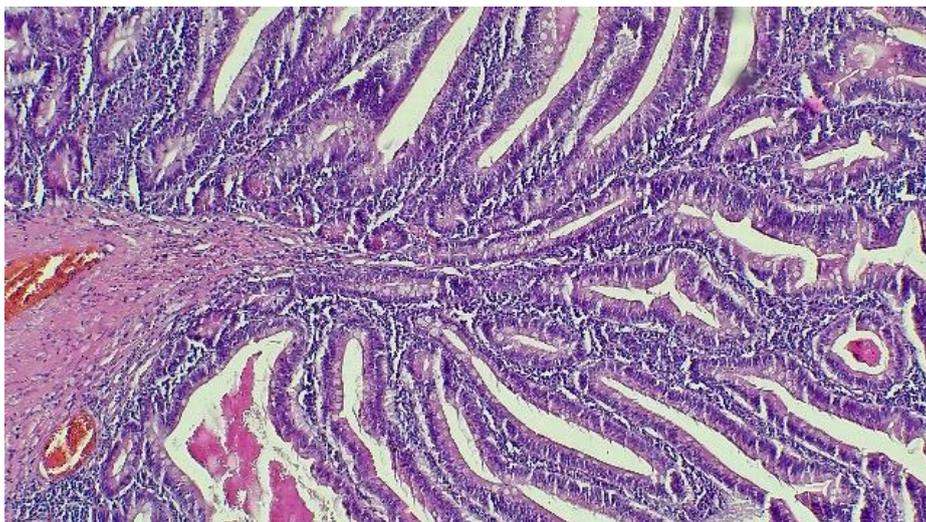
Le syndrome de Peutz-Jeghers est une maladie rare associant une lentiginose cutanéomuqueuse et une polypose digestive dont le sex-ratio est de un. La transmission de cette pathologie héréditaire est autosomique dominante avec un gène oncosupresseur récemment identifié, nommé serinethréonine-kinase11 (STK11) [1].

Les polypes digestifs sont des hamartomes situés au niveau du jéjuno-iléon (90 % des cas), du côlon (9 %) ou de l'estomac (24 %). 16 % des polypes comportent un contingent adénomateux souvent

au niveau duodénal ou jéjunal. Il n'y a pas de relation entre la taille des polypes et le caractère néoplasique [2].

Ces polypes intestinaux peuvent engendrer diverses complications : occlusion par invagination intestinale (43 %) [3,4], douleurs abdominales (23 %), hémorragie (14 %), prolapsus d'un polype par le rectum (7 %), ou dégénérescence (3 à 6 %) [5,6].

La transformation néoplasique n'est donc pas rare et suit souvent la séquence hamartome-adénome-carcinome [7-9].



**Figure 3 : Image histologique au moyen grossissement (x20) montrant des structures glandulaires tapissées par cellules pseudostratifiées, avec un aspect allongé des noyaux et une conservation de la mucosécrétion**

L'âge moyen du diagnostic de cancer est de 40 ans (42,9 ans  $\square\square$ 10,2). Dans une étude, sur un suivi médian de 20 ans, 53 % des patients

développaient un cancer, essentiellement digestif, surtout au niveau du côlon (39 %) et du pancréas (36 %), mais aussi de l'estomac (29 %), l'intestin

(13 %) et l'œsophage (0,5 %) ou gynécologique : sein (54 %) [10] et utérus (9 %) [11,12].

D'autre part, il existe un risque accru de cancer de la thyroïde [13], du testicule (tumeur des cellules de Sertoli) [14] et de tumeurs bénignes ou malignes de l'ovaire [11-15].

De rares cas de cancer de la vésicule biliaire [16] et de polypes nasaux ont été décrits en association avec cette pathologie [17].

Le traitement de l'invagination intestinale aiguë dans ce syndrome est toujours chirurgical. La polypectomie endoscopique, permet d'éviter un syndrome de l'intestin court sur des résections intestinales multiples ou étendues [18]. La résection de polypes hamartomateux de l'intestin

grêle lors d'une entéroscopie à double ballon, semble être la technique de choix.

La laparoscopie à montrer un intérêt, dans notre cas, en permettant d'éviter une laparotomie a cette jeune patiente et pourrait ainsi jouer un rôle intéressant dans la prise en charge du syndrome de Peutz-Jeghers, notamment en cas d'invagination [19].

*L'évolution du SPJ est marquée par l'apparition de cancers (93 % entre 15 et 65 ans) et 50 % des malades meurent d'un cancer avant l'âge de 57 ans d'où l'importance de la surveillance chez ces patients [20].*



**Figure 4 : Image per-opératoire par laparoscopie objectivant le boudin d'invagination**



**Figure 5 : image post opératoire du polype résectué**

### Conclusion :

La laparoscopie constitue une approche prometteuse pour la prise en charge de

l'invagination dans le cadre du syndrome de Peutz-Jeghers. Elle représente une alternative intéressante dans le traitement de l'invagination proximale de l'intestin grêle permettant d'éviter

une laparotomie et de réduire ainsi les complications postopératoires souvent liées à des réinterventions multiples chez cette population de patients.

### Bibliographie :

1. Jenne D, Reinmann H, Nezu J, Friedel W, Loff S, Jeschke R, et al. Peutz-Jeghers syndrome is caused by mutations in a novel serine threonine kinase. *Nat Genet* 1998;18:38–43.
2. Hizawa K, Iida M, Matsumoto T, Kohrogi N, Kinoshita H, Yao T, et al. Cancer in Peutz-Jeghers syndrome. *Cancer* 1993;72:2777–81.
3. Kilgus M, Rothlin MA, Largiader F. Intussusception of the small bowel due to Peutz-Jeghers syndrome: a case report. *Hepatogastroenterology* 1998;45:454–5.
4. Wu YK, Tsai CH, Yang JC, Hwang MH. Gastroduodenal intussusception due to Peutz-Jeghers syndrome. A case report. *Hepatogastroenterology* 1994;41:134–6.
5. Settaf A, Mansori F, Bargach S, Saidi A. Syndrome de Peutz-Jeghers avec dégénérescence carcinomateuse d'un polype hamartomateux duodénal. *Ann Gastroenterol hepatol (Paris)* 1990;26:285–8.
6. Narita T, Eto T, Ito T. Peutz-Jeghers syndrome with adenomas and adenocarcinomas in colonic polyps. *Am J Surg Pathol* 1987;11:76.
7. Bosman FT. The hamartoma-adenoma-carcinoma sequence. *J Pathol* 1999;188:1–2.
8. Hizawa K, Iida M, Matsumoto T, Kohrogi N, Kinoshita H, Yao T, Fujishima M. Neoplastic transformation arising in Peutz-Jeghers polyposis. *Dis Colon Rectum* 1993;36:953–7.
9. Burdick D, Prior JT. Peutz-Jeghers syndrome. A clinicopathologic study of a large family with a 27-year follow-up. *Cancer* 1982;50:2139–46.
10. Giardiello FM, Bresinger JD, Tersmette AC, Goodman SN, Petersen GM, Booker SV. Very High risk of cancer in familial Peutzjeghers syndrome. *Gastroenterology* 2000;119:1447–53.
11. Gloor E. A case of Peutz–Jeghers syndrome combined with bilateral breast cancer, an adenocarcinoma of the cervix and ovarian genital cords neoplasms with annular tubules. *Schweiz Med Wochenschr* 1978;108:717–21.
12. Boardman LA, Thibodeau SN, Schaid DJ, Lindor NM, Mc Donnell SK, Burgart LJ. Increased risk for cancer in patients with PeutzJeghers syndrome. *Ann intern Med* 1998;128:896–9.
13. Reed MW, Harris SC, Quayle AR, Talbot CH. The association between thyroid neoplasia and intestinal polyps. *Ann R Coll Surg Engl* 1990;72:357–9.
14. Wilson DM, Pitts WC, Hintz RL, Rosenfeld RG. Testicular tumors with Peutz-Jeghers syndrome. *Cancer* 1986;57:2238–40.
15. Lucidarme D, Dridba M, El Khoury S, Vandermolen P, Foutrein P, Vandevenne P, et al. Tumeur ovarienne et syndrome de PeutzJeghers. Rapport d'un cas. *Gastroenterol Clin Biol* 1990;14:1015–8.
16. Wada K, Tanaka M, Yamaguchi K. Carcinoma and polyps of the gallbladder associated with Peutz-Jeghers syndrome. *Dig Dis Sci* 1987;32:943–6.
17. Cerqua N, D'Ottavi LR, Perotti V, Coen Tirelli G, Picrillo E, Spaziani G. Rare manifestation of nasal polyposis in the PeutzJeghers syndrome. *Acta Otorhinology Ital* 1993;13:333–8.
18. Eugene C, Tennenbaum R, Fingerhut A, Étienne JC. Treatment of tumors of the small intestine in Peutz Jeghers' syndrome. Value of a combined endoscopic and surgical approach. A propos of 2 familial cases, one of which with a 15-year follow-up. *Gastroenterol Clin Biol* 1992;16:604–7.
19. Cunningham JD, Vine AJ, Karch L, Aisenberg J. The role of laparoscopy in the management of intussusception in the PeutzJeghers syndrome: case report and review of the literature. *Surglaparosc Endosc* 1998;8:17–20.
20. Williams CB, Goldblatt M, Delaney PV. Top and tail endoscopy and follow-up in Peutz Jeghers syndrome. *Endoscopy* 1982;14:82.