Conseils de prise en charge de la polypose familiale liée au gène MYH

Rédacteur(s) : B. Buecher (Paris)
J-C Saurin (Lyon)

1. Mutation biallélique

Côlon

Début de la surveillance :

20 ans (pour les individus avec une mutation des 2 allèles du gène MYH).

Modalités :

Coloscopie totale tous les 2 ans avec chromo-endoscopie pancolique à l'indigo carmin. Le suivi doit être annuel dans le cas des polyposes profuses (≥ 50 adénomes colorectaux).

Traitement :

Moins de 30 adénomes : l'exérèse endoscopique de l'ensemble des polypes peut être tentée.

Chirurgie : la colectomie sub-totale est conseillée en cas de polypose profuse (≥ 50 adénomes colorectaux), systématique en cas de cancer. Le rectum sera conservé, dans la majorité des cas ici, sur les mêmes critères que ceux de la polypose APC : moins de 20 adénomes rectaux, sans dysplasie de haut grade. Une surveillance annuelle du rectum restant est nécessaire.

Estomac et Duodénum

Début de la surveillance :

25 ans

Modalités :

Duodénoscopie et vision axiale, avec chromoendoscopie. L'apport des biopsies systématiques ampullaires n'est pas démontré en l'absence d'anomalie après coloration. Intervalle de surveillance : 2 ans en général, à raccourcir en cas d'adénome > 1 cm, de dysplasie de haut grade.

Traitement :

À discuter avec des centres expérimentés (endoscopie et chirurgie). Indication : adénomes ≥ 1 cm, dysplasie de haut grade. L'ampullectomie comprend un risque de pancréatite sévère. Il n'y a pas d'indication de traitement médicamenteux en 2008.

Autres sites potentiellement concernés sans recommandations

Thyroïde :

Palpation simple annuelle. Avis spécialisé (endocrinologie) et échographie en cas de doute.

Des cas d'adénomes sébacés, essentiellement au niveau de la face et du cou, ont été décrits.

2. Mutation MYH mono-allélique (hétérozygotes)

Surveillance par coloscopie à 25 ans puis tous les 5 ans, et un examen duodénal au même âge. La chromoscopie est conseillée.