

◆ Conseils de prise en charge de la Maladie de Peutz-Jeghers

Rédacteur(s) :

J-C Saurin (Lyon)

Enfance de 0 à 8 ans

Risques :

Obstructions ou hémorragies sur hamartome du grêle

Tumeurs testiculaires (cellules de Sertoli) et tumeurs ovariennes (tumeurs de la granulosa).

Examen clinique annuel :

Échographie testiculaire (ou ovarienne) et échographie abdominale tous les 2 ans.

Enfance de 8 ans à 16 ans

Surveillance testiculaire tous les 2 ans.

Suivi de l'intestin grêle par capsule vidéo tous les 2-3 ans. Traitement endoscopique ou chirurgical des hamartomes de plus de 2 cm de diamètre (risques : hémorragie/invagination)

Premier examen de l'estomac vers 10 ans (chercher et éradiquer H Pylori).

De 16 ans à 25 ans

Colon et estomac :

Début du suivi endoscopique colorectal et gastrique vers 15 ans, puis tous les 2-3 ans

Exérèse endoscopique prudente (risque hémorragique particulier) des hamartomes de plus d' 1 cm

Biopsies systématiques gastriques antrales et fundiques.

Intestin grêle :

Surveillance du grêle par capsule et/ou entéroscanner tous les 2 ans

Traitement de référence : laparotomie avec traitement endoscopique per-opératoire du plus grand nombre possible de polypes de l'intestin grêle

Alternative en évaluation : entéroscopie double-ballon.

Suivi testiculaire (ou ovarien) par échographie :

Tous les 2 ans jusqu'à l'âge de 20 ans.

Suivi gynécologique :

Auto-examen mensuel des seins à partir de 18 ans

Examen gynécologique annuel et frottis-aspiration de l'endocol à partir de 20 ans.

Après 25 ans

Colon et estomac :

Endoscopie et polypectomies tous les 2 ans.

Intestin grêle :

Idem.

Seins :

Examen clinique semestriel spécialisé

Suivi annuel par IRM couplée à la mammographie et l'échographie.

Utérus et ovaires.

De façon annuelle : examen gynécologique, frottis aspiration de l'endocol, dosage du Ca 125, échographie endo-vaginale.

Autres risques sans surveillance validée

Poumon, pancréas.