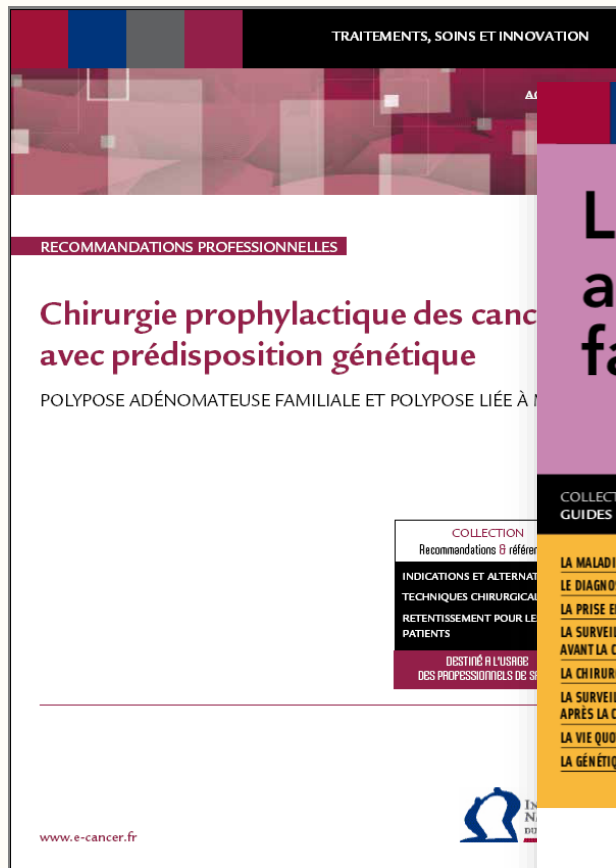

LA POLYPOSE ADENOMATEUSE FAMILIALE
LES RECOMMANDATIONS ACTUELLES DE SURVEILLANCE
ET DE PRISE EN CHARGE



LA PRISE EN CHARGE CHIRURGICALE
ET POST- CHIRURGICALE

Bernard Lelong, Département de Chirurgie Oncologique et Digestive
Institut Paoli Calmettes Marseille



Sources..

APTEPF, Association pour la prévention, le traitement et l'étude des polypes familiales

www.e-cancer.fr

Polypose adénomateuse familiale: chirurgie prophylactique colorectale, quand ?

- Premier diagnostic phénotypique: coloscopie totale 10-12 ans.
- Seule l'exérèse chirurgicale prophylactique réalisée « précocément » prévient efficacement la survenue d'un cancer colorectal.

Symptomatiques			Dépistés
Morson	1970	67%	14
Jarvinen	1985	58%	12%
Bussey	1985	20%	5%
Penna	1990	45%	3%

Polypose adénomateuse familiale: Calendrier type. Livret patient

- Vers 12 ans : une **coloscopie*** permet d'observer la totalité du côlon et du rectum et d'évaluer le nombre de polypes présents. Cet examen est ensuite renouvelé tous les ans jusque vers l'âge de 20 ans.
- Vers 15 ans, une **fibroscopie œsogastroduodénale*** appelée aussi **gastroscopie** est souvent réalisée et permet de visualiser l'intérieur de l'estomac et du duodénum pour faire un premier état des lieux de ces deux organes et vérifier qu'aucune lésion suspecte n'y est présente.
- Vers 20 ans, parfois avant, une **chirurgie préventive** est réalisée pour supprimer la totalité du côlon, et éventuellement le rectum. Cette chirurgie est indispensable pour limiter efficacement le risque de cancer colorectal.

Polypose adénomateuse familiale: chirurgie prophylactique colorectale, quand ?

- Age moyen de survenue d'un cancer colique ou rectal (CCR): 41 ans (hommes), 38 ans (femmes).
- 50% des P.A.F. ont spontanément un CCR à 44 ans.
- A l'inverse risque faible de CCR avant 20 ans: 2.9%

Polypose adénomateuse familiale: chirurgie prophylactique colorectale, quand ?

- Age moyen de survenue d'un cancer colique ou rectal (CCR): **41 ans** (hommes), **38 ans** (femmes).
- 50% des P.A.F. ont spontanément un CCR à 44 ans.
- A l'inverse **risque faible de CCR avant 20 ans: 2.9%**

⇒ En règle, chirurgie prophylactique dès 20 ans

Polypose adénomateuse familiale: chirurgie prophylactique colorectale, quand ?

- Age moyen de survenue d'un cancer colique ou rectal (CCR): **41 ans** (hommes), **38 ans** (femmes).
- 50% des P.A.F. ont spontanément un CCR à 44 ans.
- A l'inverse **risque faible de CCR avant 20 ans: 2.9%**

⇒ **En pratique, modulation possible selon:**

Taille des polypes: si <5 mm risque faible

Nombre des polypes. > 1000: risque x 2.3

Impact faible du genotype

Polypose adénomateuse familiale: chirurgie prophylactique colorectale, quelle opération ?

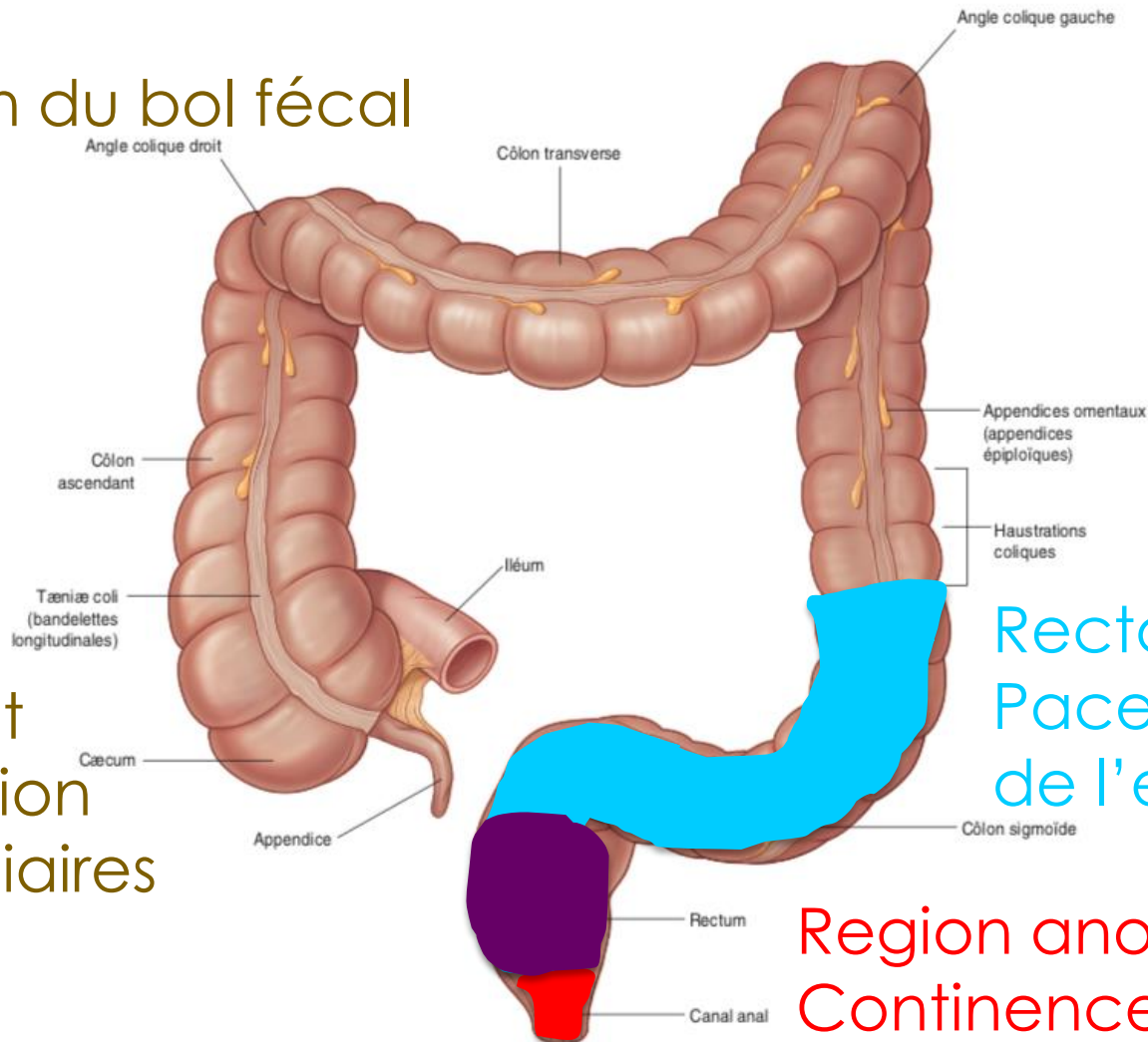
1 standard / 1 option

Coloproctectomie totale: « règle » le problème du risque de CCR en supprimant la totalité de la muqueuse à risque. Impact fonctionnel et de QDV significatif.

Colectomie (sub)totale: limite l'impact sur la QDV et préserve mieux (?) la fertilité, mais surveillance « à vie » du rectum et risque de CCR significatif.

Pourquoi chercher à limiter l'intervention ?, pour
quelles raisons le rectum est il le probleme

Colon:
Maturation du bol fécal



Colon droit
Réabsorption
Des sels biliaires

Region anorectale:
Continence

Pourquoi chercher à limiter l'intervention ?, pour quelles raisons le rectum est il le probleme



LARS-score - Scoring Instructions

Add the scores from each 5 answers to one final score.

Do you ever have occasions when you cannot control your flatus (wind)?

- | | |
|---|---|
| ☐ No, never | 0 |
| ☐ Yes, less than once per week | 4 |
| ☐ Yes, at least once per week | 7 |

Do you ever have any accidental leakage of liquid stool?

- | | |
|---|---|
| ☐ No, never | 0 |
| ☐ Yes, less than once per week | 3 |
| ☐ Yes, at least once per week | 3 |

How often do you open your bowels?

- | | |
|---|---|
| ☐ More than 7 times per day (24 hours) | 4 |
| ☐ 4-7 times per day (24 hours) | 2 |
| ☐ 1-3 times per day (24 hours) | 0 |
| ☐ Less than once per day (24 hours) | 5 |

Do you ever have to open your bowels again within one hour of the last bowel opening?

- | | |
|---|----|
| ☐ No, never | 0 |
| ☐ Yes, less than once per week | 9 |
| ☐ Yes, at least once per week | 11 |

Do you ever have such a strong urge to open your bowels that you have to rush to the toilet?

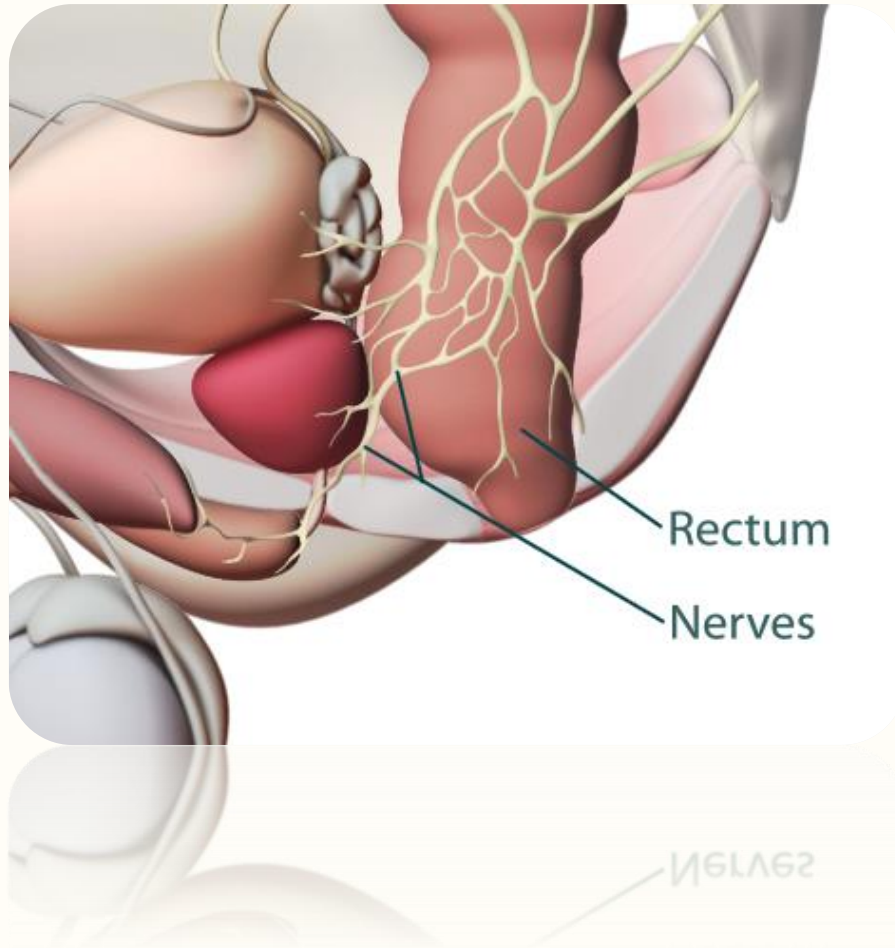
- | | |
|---|----|
| ☐ No, never | 0 |
| ☐ Yes, less than once per week | 11 |
| ☐ Yes, at least once per week | 16 |

Total Score:

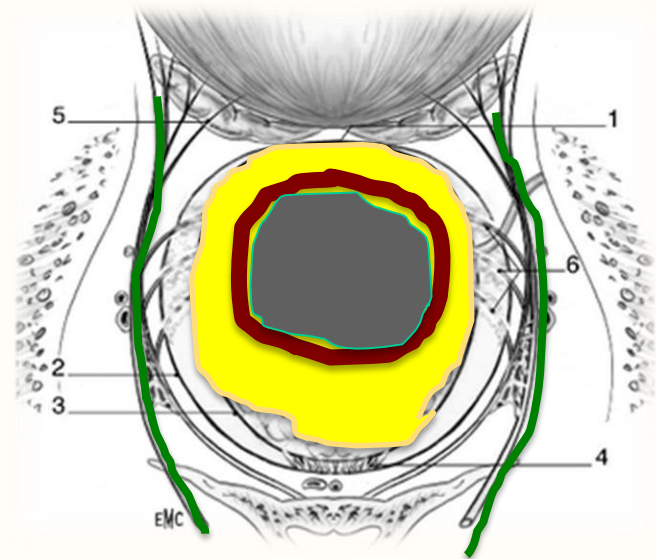
Interpretation:

- | | |
|--------|------------|
| 0-20: | No LARS |
| 21-29: | Minor LARS |
| 30-42: | Major LARS |

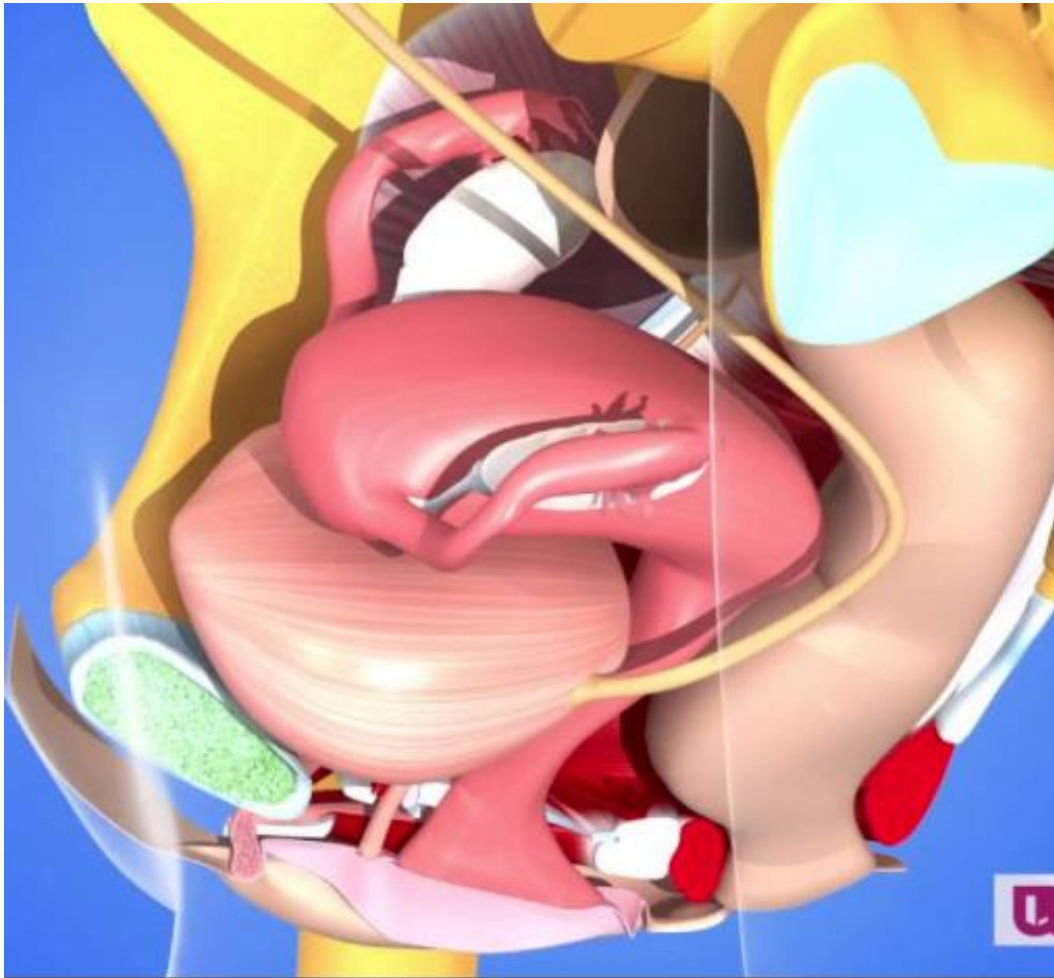
Pourquoi chercher à limiter l'intervention ?, pour
quelles raisons le rectum est il le probleme



Le systeme nerveux
commandant les fonctions
urologiques et sexuelles
se développe autour du rectum
...ou plutôt du mesorectum



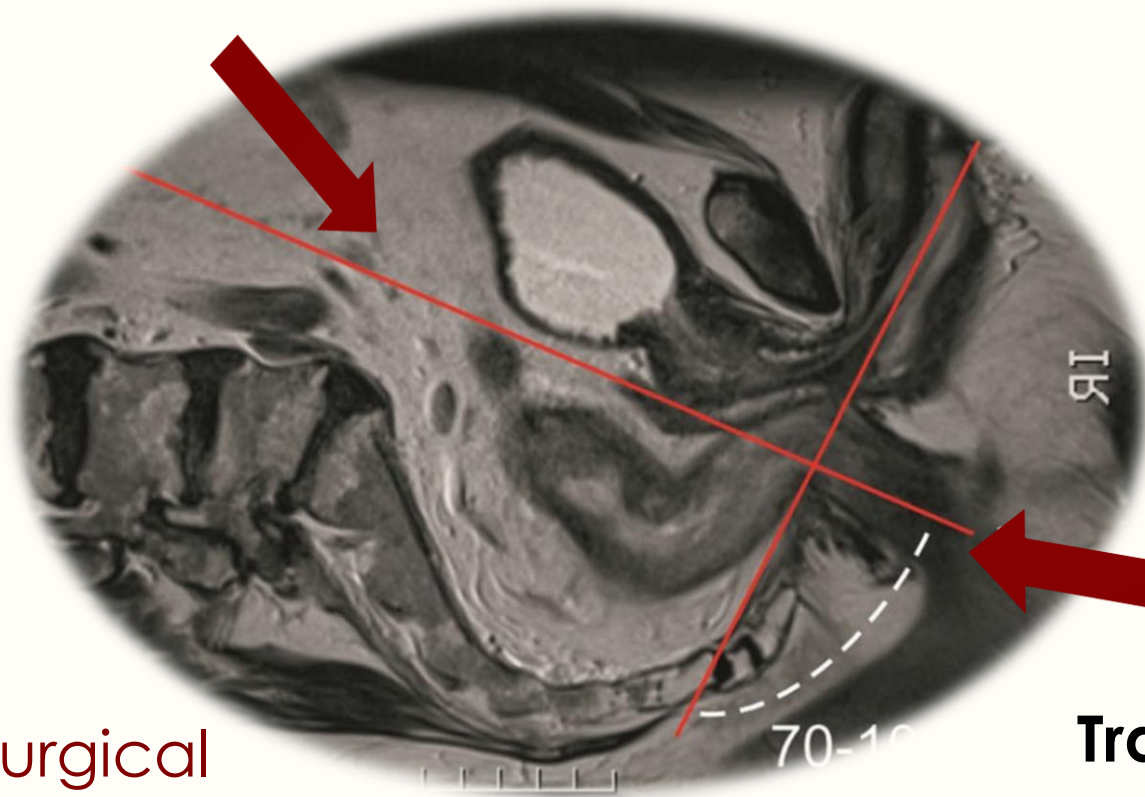
Pourquoi chercher à limiter l'intervention ?, pour
quelles raisons le rectum est il le probleme



Le rectum est situé
immédiatement
Derrière l'utérus,
les trompes
et les ovaires

Pourquoi chercher à limiter l'intervention ?, pour
quelles raisons le rectum est il le probleme

Laparotomy
Laparoscopy
Transabdominal Robotics ?



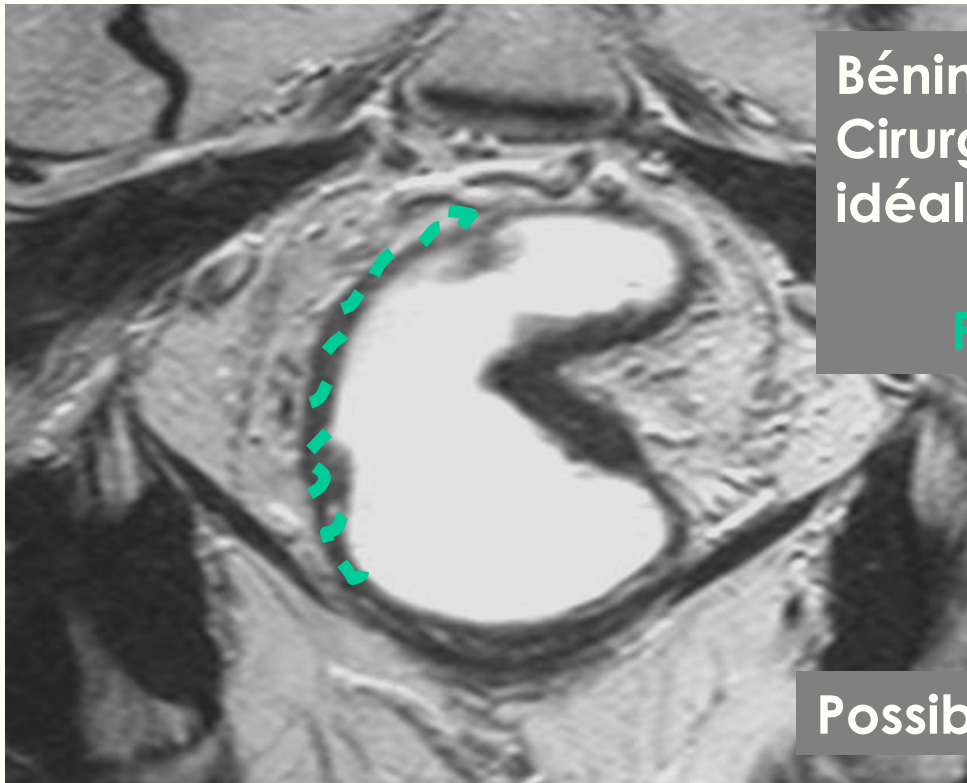
Transanal !

Un accès chirurgical
parfois difficile

Coloproctectomie totale. Caractéristiques et options

Principe: ablation totale (ou quasi totale) de la muqueuse à risque.

Mésos (1): Quelle dissection pelvienne ? Excision mésorectale ou non ?



Bénin, pas de dysplasie
Cirurgie prophylactique
idéale

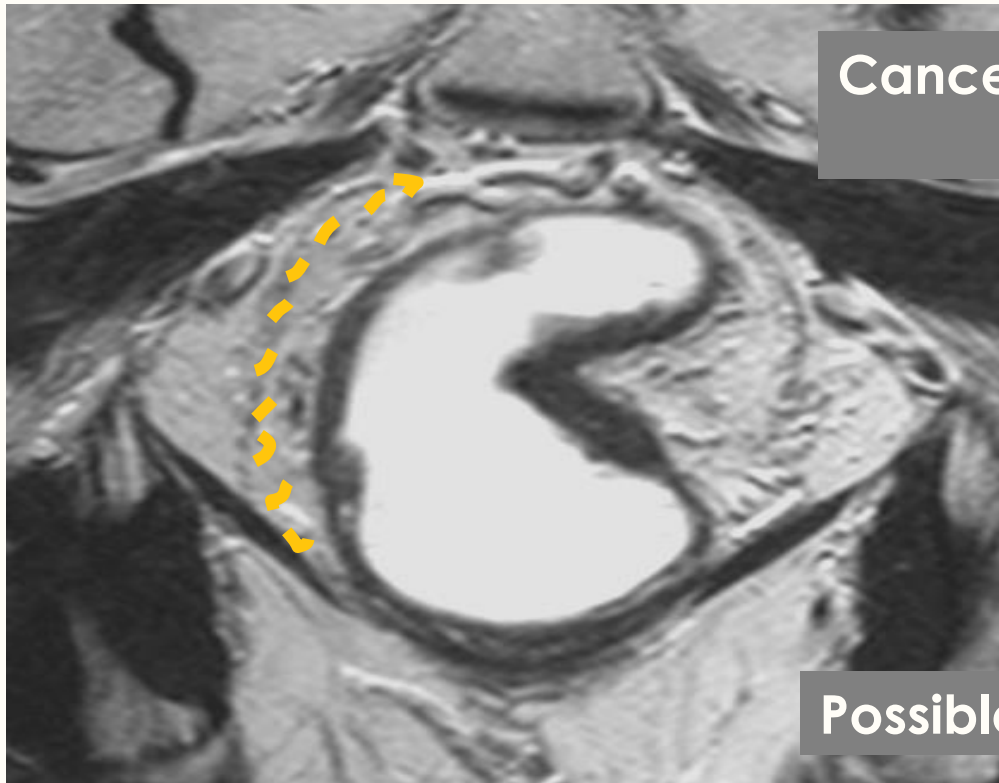
Plan pariétal
Préserve le mésorectum

Possible en coelio: **oui**

Coloproctectomie totale. Caractéristiques et options

Principe: ablation totale (ou quasi totale) de la muqueuse à risque.

Mésos (1): Quelle dissection pelvienne ? Excision mésorectale ou non ?



Cancer

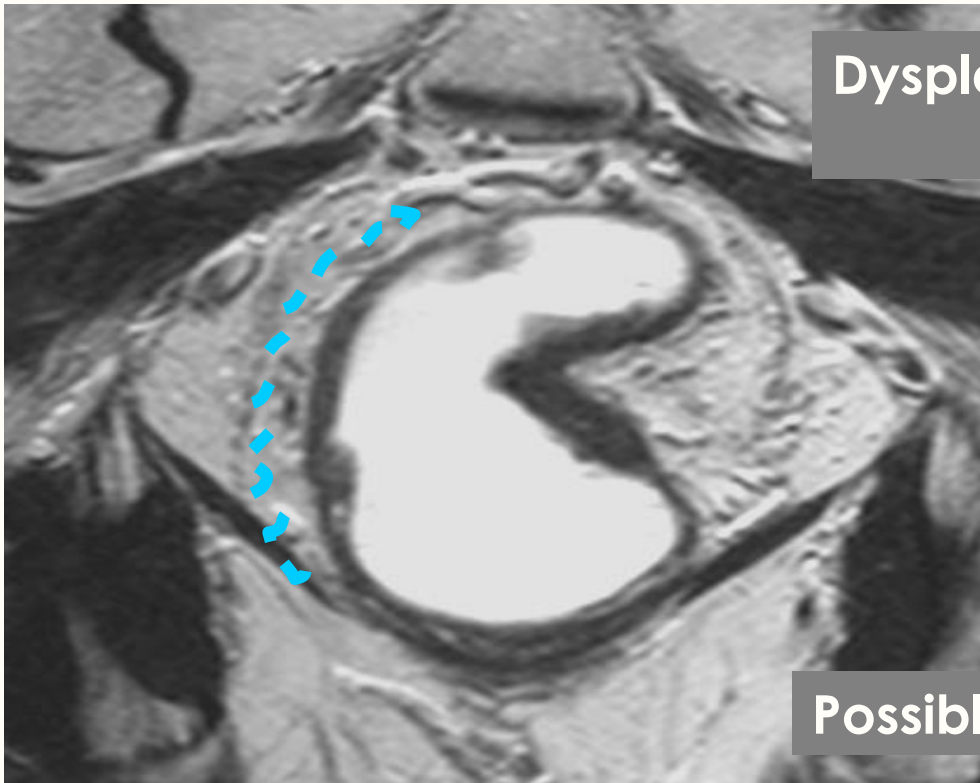
Plan extra fascial

Possible en coelio: oui

Coloproctectomie totale. Caractéristiques et options

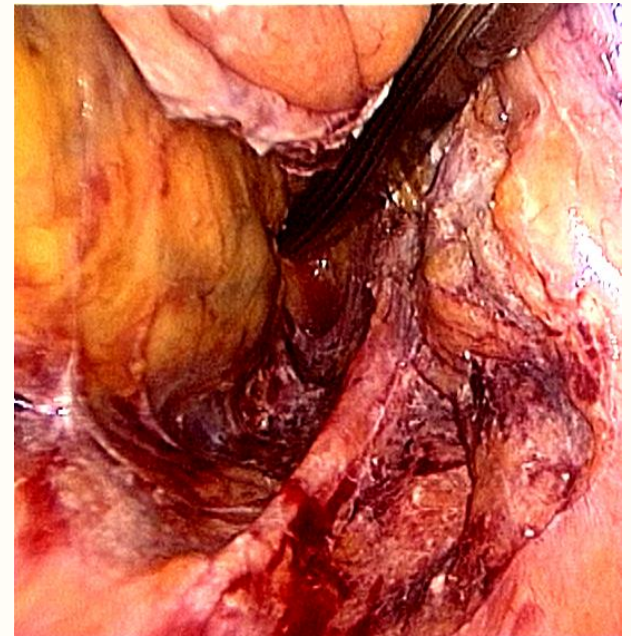
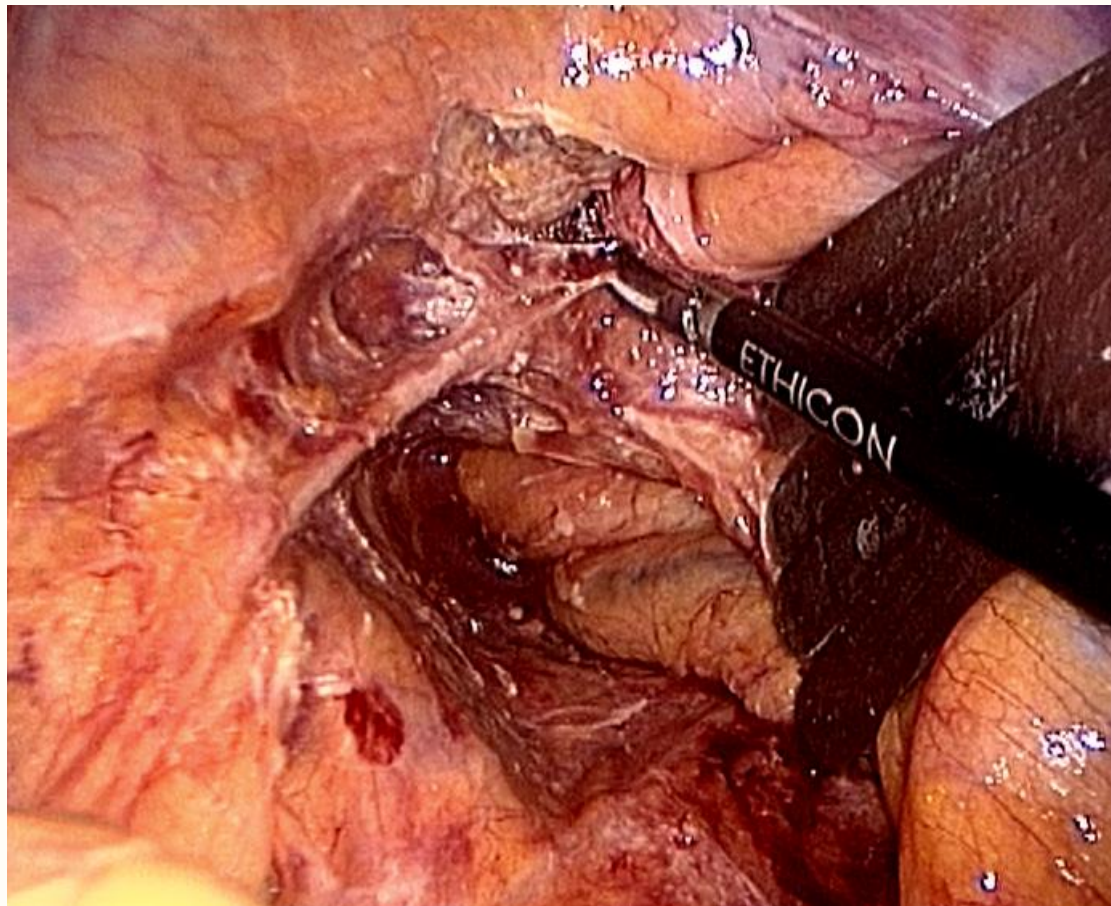
Principe: ablation totale (ou quasi totale) de la muqueuse à risque.

Mésos (1): Quelle dissection pelvienne ? Excision mésorectale ou non ?



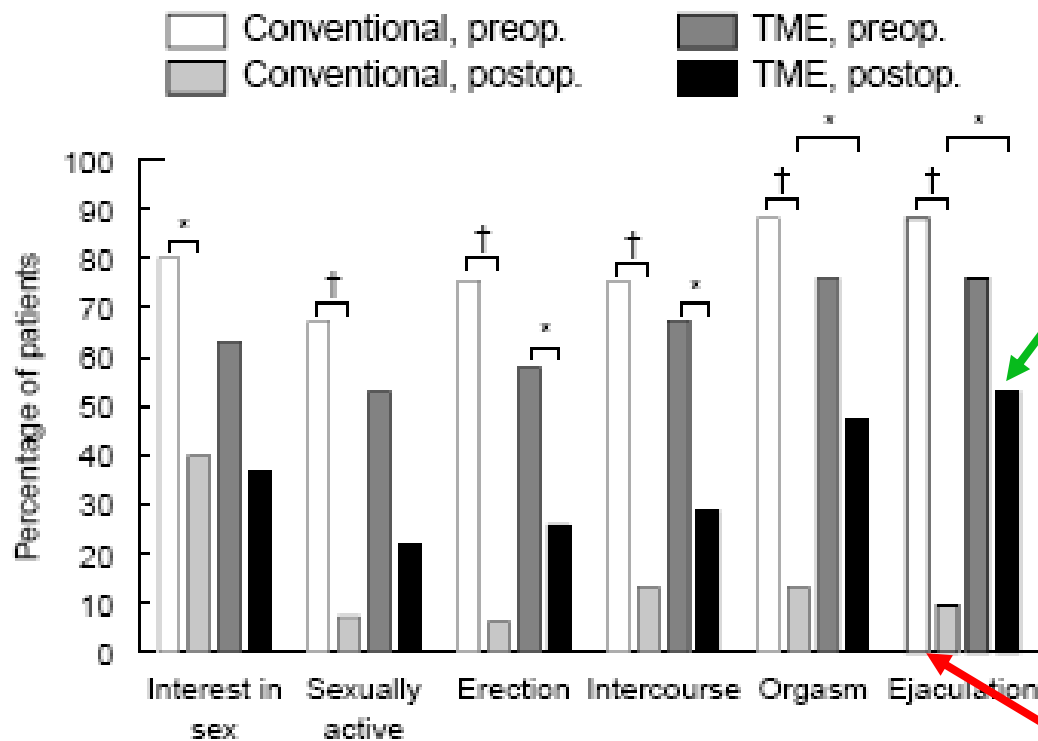
Dysplasie, 0 infiltration
Plan « intrafascial »

Possible en coelio: oui



**Exerese extra fasciale par coelio avec préservation nerveuse:
On voit les nerfs devant être préservés**

Apport de l'excision mésorectale comparée à une technique non optimale



Maurer et al, Br J Surg 2001

TME:
functional integrity > 60%

« Conventional » technique:
functional integrity < 20%

Coloproctectomie totale. Caractéristiques et options

Principe: ablation totale (ou quasi totale) de la muqueuse à risque.

Mésos (1): Quelle dissection pelvienne ? Excision mésorectale (TME) ou non ?

Critères du choix:

- 1/ Cancer:** TME et excision extrafasciale obligatoire.. Et parfois RTCT préop
- 2/ Dysplasie de ht grade / polypes volumineux / age>30 ans:** TME souhaitable, excision intrafasciale possible.
- 3/ Bénin strict, petits polypes, age<25 ans:** Préservation du mésorectum possible, dissection au contact de la paroi.

Coloproctectomie totale. Caractéristiques et options

Principe: ablation totale (ou quasi totale) de la muqueuse à risque.

Mésos (2): Préservation de l'arcade colique droite vascularisant le mésentère distal, facilitant l'abaissement du réservoir.

Critères du choix:

Uniquement si bénin strict, age < 30 ans, polypes < 3cm

Goes et al, Dis Colon Rect 1995

Coloproctectomie totale. Caractéristiques et options

Principe: ablation totale (ou quasi totale) de la muqueuse à risque.

Niveau de section basse: 1 standard: mucosectomie / 1 option: préservation muqueuse transitionnelle

Mucosectomie (et anastomose iléoanale manuelle): risque de CCR théoriquement nul, mais troubles fonctionnels majorés.

Préservation de la muqueuse transitionnelle (et anastomose iléo (sus)anale mécanique): risque résiduel de CCR, troubles fonctionnels minorés. (meilleure continence nocturne)

Coloproctectomie totale. Caractéristiques et options

Principe: ablation totale (ou quasi totale) de la muqueuse à risque.

Rétablissement de la continuité digestive: anastomose iléoanale avec réservoir iléal: attitude standard. Taux d'échec primaire et secondaire faibles

Dérivation temporaire: iléostomie latérale non recommandée. Dans les situations à risque (tension sur le mésentère), la réalisation d'une iléostomie s'avère difficile et pourrait majorer les risques.

Abord coelioscopique: intérêt pour le pelvis ++

Colectomie (sub)totale. Caractéristiques et options

Principe: préservation rectale pour limiter l'altération de la QDV.

Choix de longueur du segment préservé

Résultat fonctionnel: idéalement anastomose sur le bas sigmoïde au dessus de la charnière (15% incontinence mineure si ablation charnière RS).

Efficacité: risque de cancer sur rectum restant diminué si moignon < 7 cm.

En pratique, le segment rectal doit être > 15 cm pour un avantage fonctionnel.

Colectomie (sub)totale. Caractéristiques et options

Critères pour une proctectomie secondaire

Risque de cancer du rectum: 13 à 60% à 25 ans. Rectoscopie annuelle.

A 3 ans, risque déjà de >5%

(Azziz et al Br J Surg 2006).

Au Δg de Cancer sur rectum restant: 3 pts sur 4 avaient une endoscopie normale 1 an avant

(Vasen et al Gut 2001)

Colectomie (sub)totale. Caractéristiques et options

Principe: préservation rectale pour limiter l'altération de la QDV.

Résultats des proctectomies secondaires..acceptables ?

Etude comparatives coloproctectomie vs proctectomies secondaires

Retrospectives, non en intention de traiter
Résultats morbidité / fonctionnels comparables

Problèmes potentiels:

Cancer du rectum: conservation sphinctérienne, irradiation, fonctionnalité sphinct.

Tumeur desmoïde mésentérique: anastomose iléoanale non réalisable

Penna C et al, BJS 1993

Coloproctectomie VS Colectomie (sub)totale.

Morbidité opératoire

Pas de différence significative (!)

Tendance à un taux de réintervention plus élevé si iléoanale (23% vs 11% p 0.2).

Rq: la proctectomie secondaire (en cas d'iléorectale) n'a pas été prise en compte dans la comparaison ..

Résultat fonctionnel: avantage à l'iléo-rectale

Fréquence des selles moindre.

Gêne nocturne.

Port de protection

(Azziz et al Br J Surg 2006)

Coloproctectomie VS Colectomie (sub)totale.

Efficacité: risque de cancer intestinal distal

Niveaux de preuve faibles car recul limité dans les études comparatives.

Risque après iléorectale: 13 à 56 % à 25 ans.

Risque DC par KR 13% à 65 ans.

Risque après iléoanale: < 5%

*Mais fréquence des polypes
du réservoir iléal: 42 à 57 %.*

Risques comparés à 36 mois: 0% vs 5.5%.

*Azziz et al, Br J Surg 2006
Vasen et al, Gut 2001*

Coloproctectomie VS Colectomie (sub)totale.

Impact sur la fertilité

Etudes contradictoires

Etudes les plus récentes: Coloproctectomie totale affecte la fertilité
Gorgun et al, Surgery 2004

Fertilité plus élevée des patientes porteuses d'une PAF
Fertilité non altérée en cas de colectomie subtotale
altérée en cas de coloproctectomie

Olsen et al BJS 2003

Accouchement après iléoanale: plutôt césarienne (préservation sphinctérienne)

L'approche coeliosopique préserve mieux la fertilité

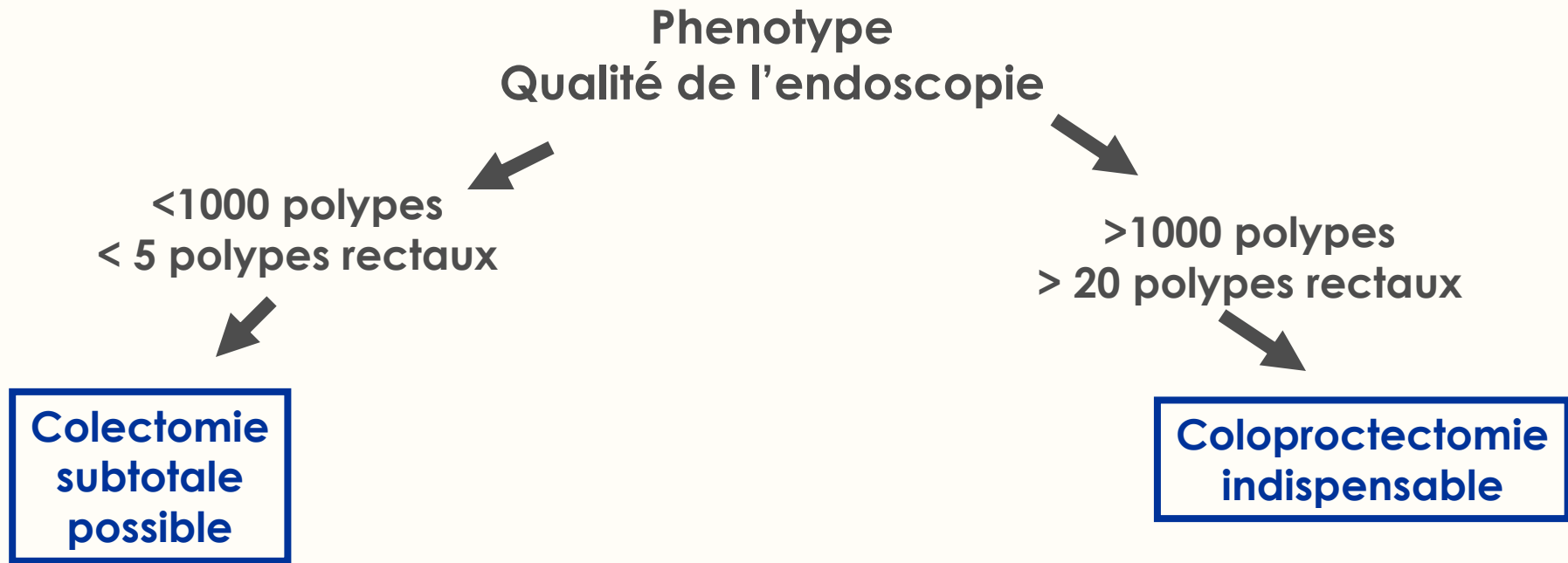
Synthèse – Choix de l'intervention

Phenotype
Qualité de l'endoscopie

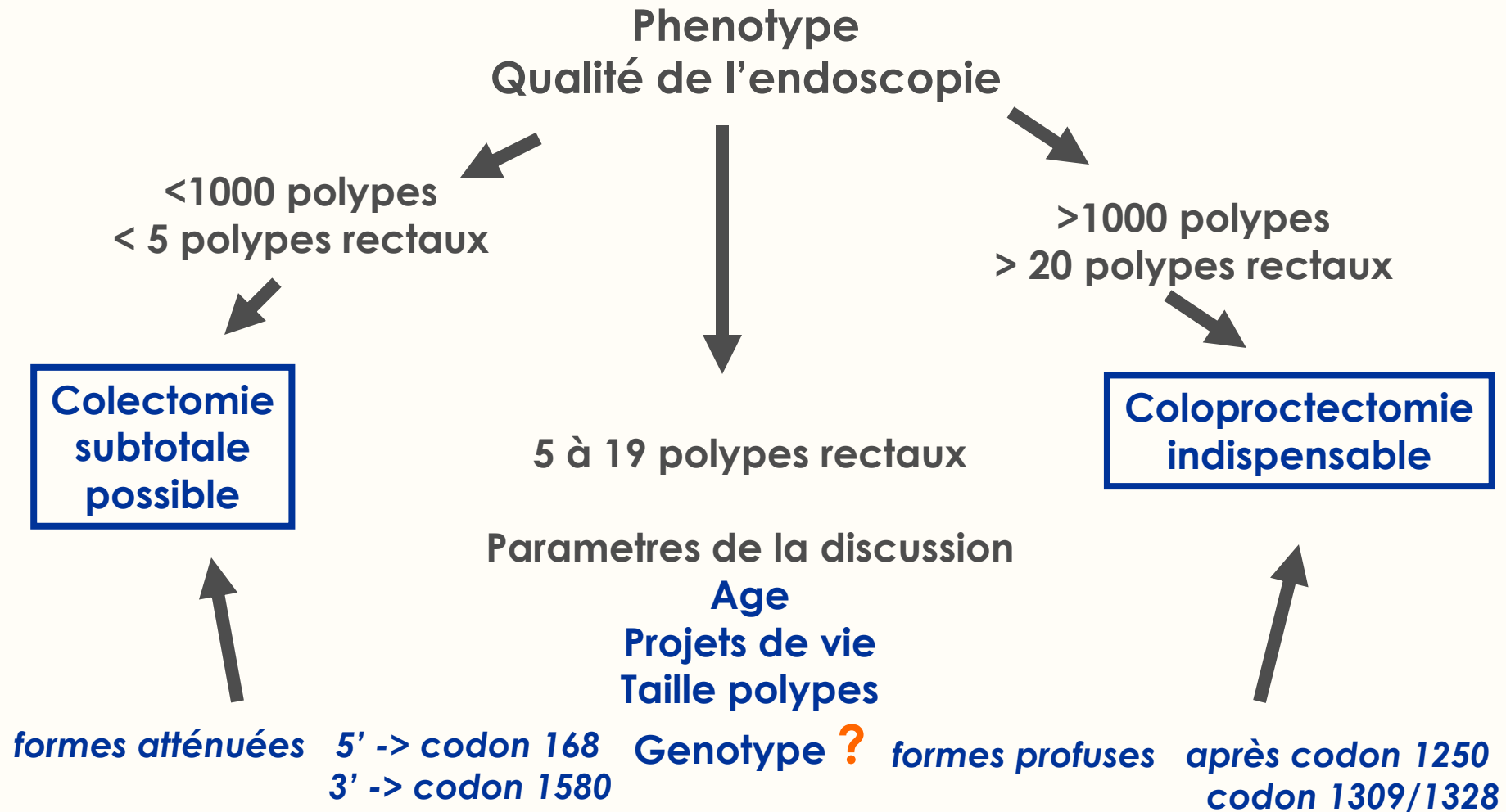
<1000 polypes
< 5 polypes rectaux

**Colectomie
subtotale
possible**

Synthèse – Choix de l'intervention



Synthèse – Choix de l'intervention



Les innovations importantes dans le domaine chirurgical colorectal

2 grands axes

- Les techniques mini-invasives
- Les protocoles de réhabilitation améliorée (préhabilitation)

Les innovations importantes dans le domaine chirurgical colorectal

Les techniques mini-invasives

La coeliochirurgie apporte plusieurs avantages:

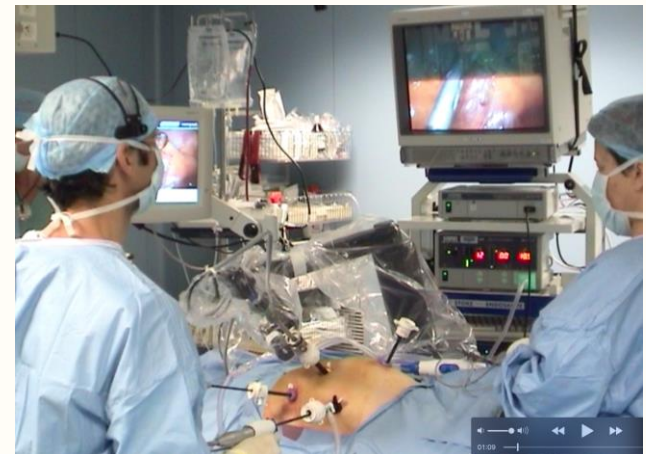
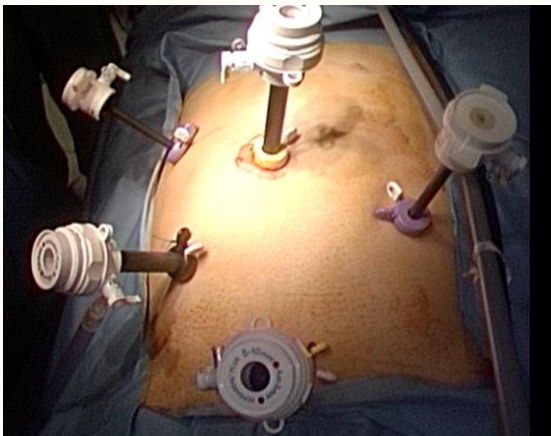
Pas de grande cicatrice, paroi non fragilisée

Moins d'adhérences, moins d'occlusions,

Fertilité mieux préservée.

Tumeurs desmoides ?

...Elle nécessite une expérience spécifique



Les innovations importantes dans le domaine chirurgical colorectal

Les techniques mini-invasives

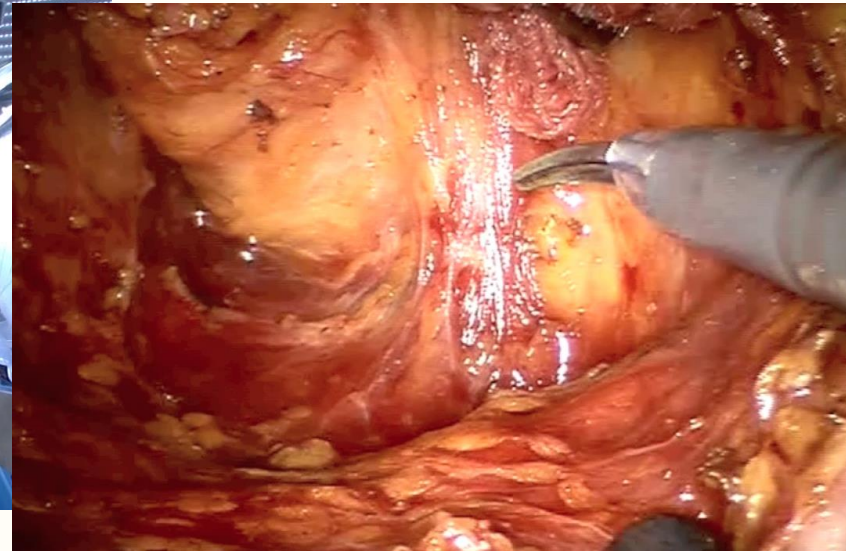
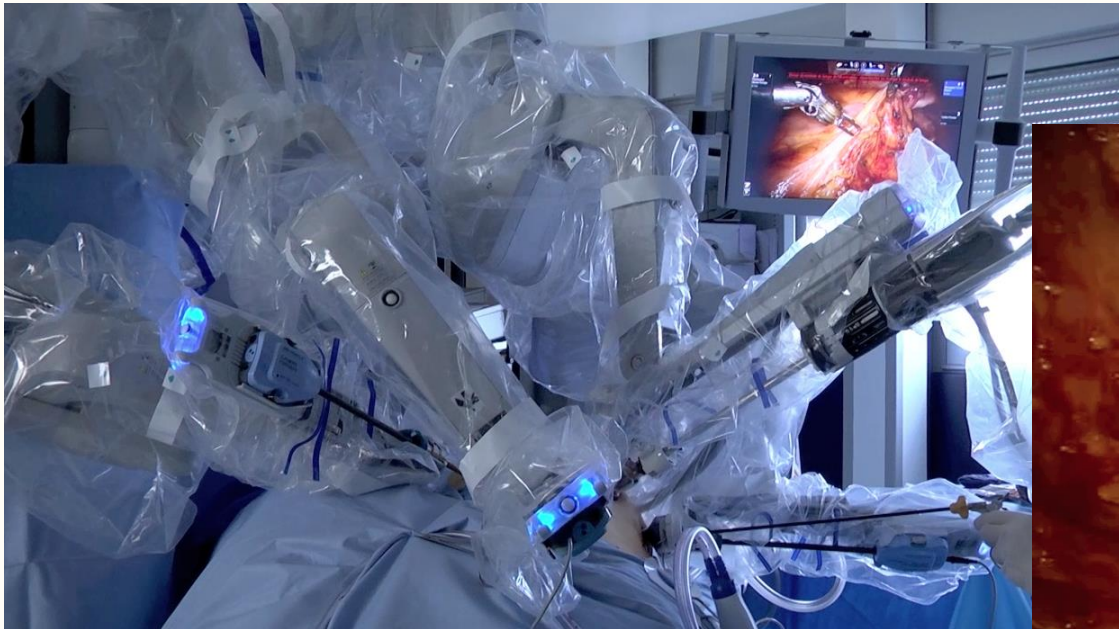
La chirurgie endoscopique transanale « de bas en haut » est une aide supplémentaire en particulier dans les situations difficiles de chirurgie du rectum.



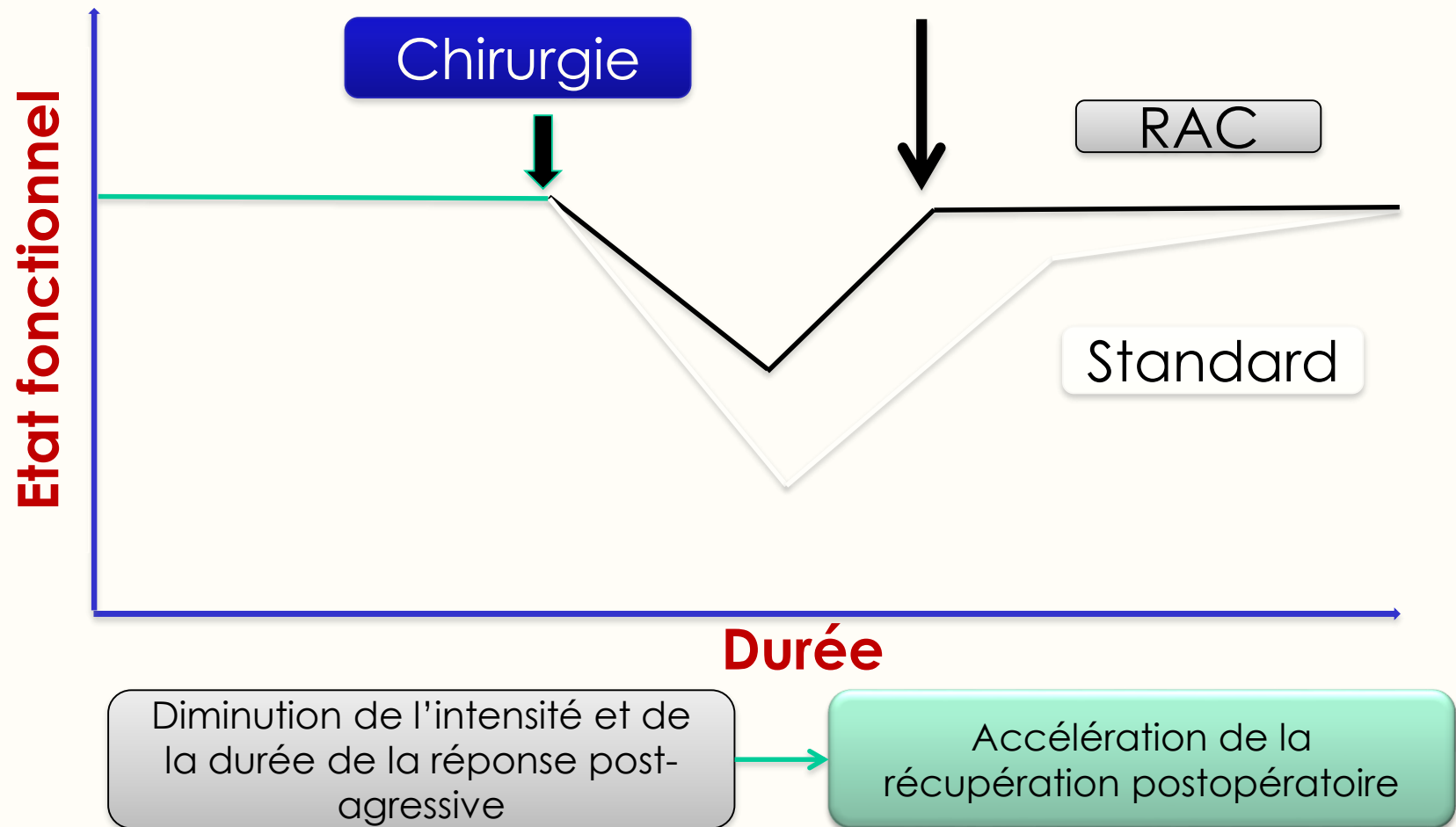
Les innovations importantes dans le domaine chirurgical colorectal

Les techniques mini-invasives

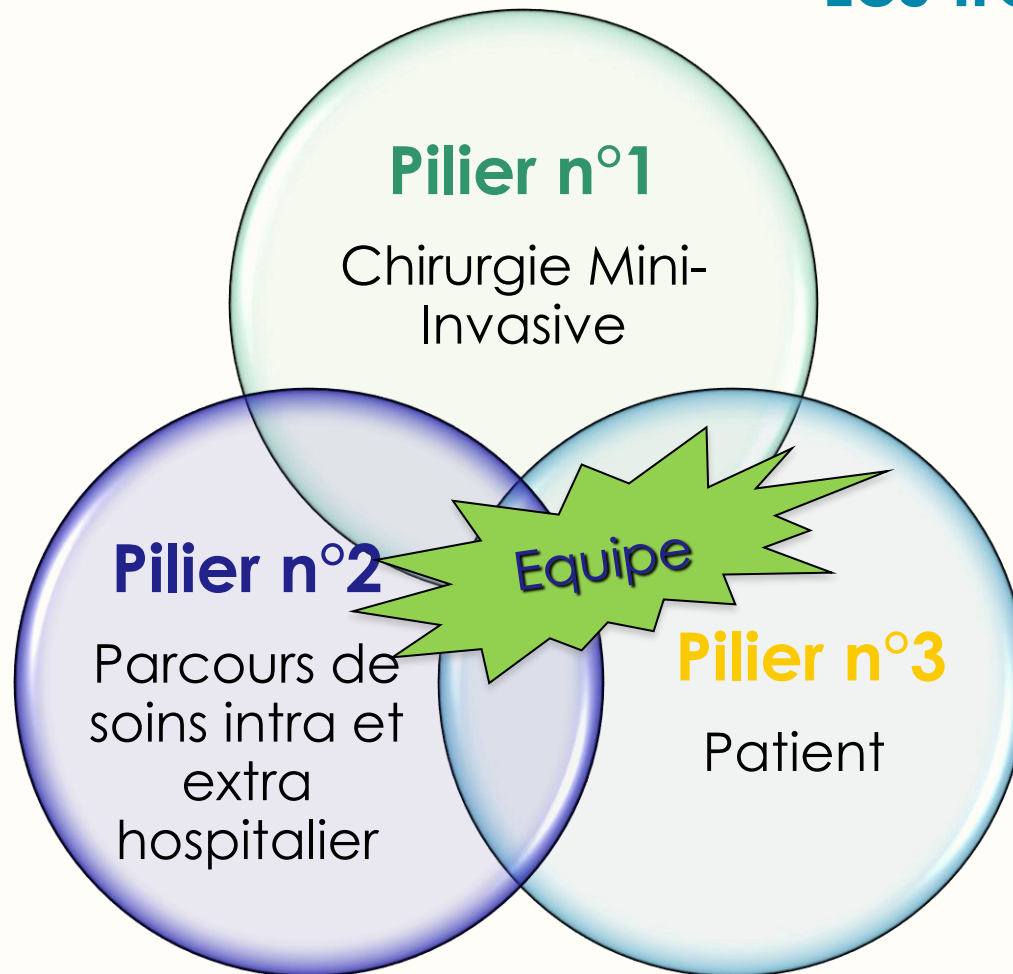
La chirurgie robotique apporte une aide et un confort substantiels au chirurgien du rectum. Sa place pour la coloproctectomie totale est à préciser



Les protocoles de réhabilitation améliorée RAAC

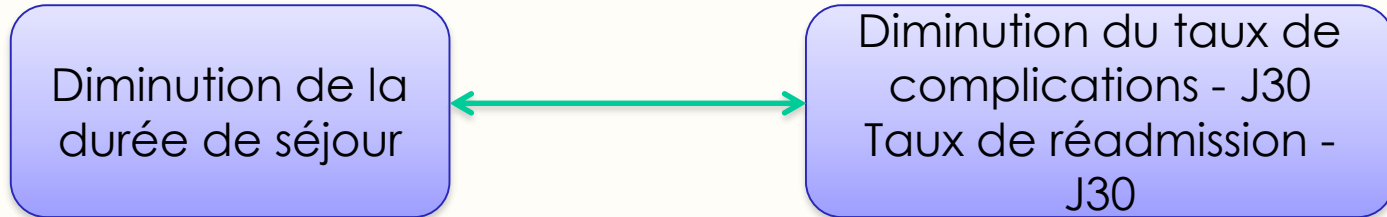


Programmes RAAC : Les trois piliers



Programme RAC

Les objectifs



Objectifs principaux :

- Diminuer le taux de complication
- Diminuer la durée de séjour
- Taux de réhospitalisation stable

Objectifs intermédiaires :

- Autonomie du patient J0/J1 :
 - Déperfusion
 - Reprise alimentaire normale
 - Antalgiques per os
 - Mobilisation > 4h/j, fauteuil/couloir

Programme RAC

Les moyens- items du protocole



Préop

- Information
- Pas de prépa colique
- Pas de prémédication
- Jeûne limité
- Carbohydrates (Nutricia)
- Immuno-nutrition



Perop

- Remplissage optimisé
- Corticothérapie
- Prévention NVPO
- Normothermie
- Antibioprophylaxie
- Lidocaïne IVSE
- Chirurgie mini-invasive
- Eviter drain/SNG/SV



Postop

- Analgésie multimodale
- AINS
- Alimentation précoce
- Retrait précoce perf
- Thromboprophylaxie
- Mobilisation précoce
- Sonde vésicale < 24h

Quelques messages

Polypose adenomateuse familiale:

L'opération de référence reste la coloproctectomie avec AIA car elle donne la meilleure protection

Une prise en charge personnalisée trouve aussi sa place en cas d'atteinte limitée du rectum, et en fonction de l'endoscopie, de la génétique, des projets de vie, et d'un choix partagé et éclairé

La chirurgie mini-invasive associée à un programme RAAC apporte plus de confort, moins de complications et plus de préservation.