

PROGRAMME

Colloque des réseaux de suivi SAR-APHP et PRED-IdF labellisés par l'INCa

LUNDI 29 MAI 2017

Prise en charge de la prédisposition héréditaire aux cancers colo-rectaux (et de l'endomètre)

**Chirurgie digestive
Prophylactique ou
thérapeutique ?**

M Karoui

Service de chirurgie digestive,
Pitié Salpêtrière, Paris



Prédisposition héréditaire au CCR:

La chirurgie digestive

1- Les objectifs

La chirurgie prophylactique

- Eliminer le risque de CCR
- Préserver la fonction intestinale
- Assurer une bonne qualité de vie

La chirurgie Thérapeutique

- Traiter le CCR
- Améliorer la SG
- Améliorer la SSR

2- Les moyens

- Colectomie segmentaire
- Colectomie (sub)totale + AIR
- Coloproctectomie totale + AIA ou iléostomie définitive

PAF: indications de la chirurgie prophylactique

- Les éléments pour choisir: **le phénotype +++**
 - Age
 - Nombre des polypes
 - Taille des polypes
 - Présence d'une dysplasie de haut grade



L'âge auquel la chirurgie préventive doit être proposée dépend du phénotype colorectal (grade C) :

vers l'âge de 20 ans, ce qui est le plus fréquent ;

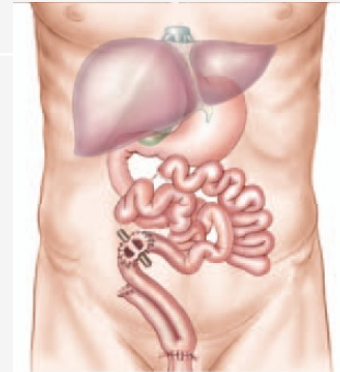
avant l'âge de 20 ans, si le risque de dégénérescence apparaît élevé (nombre d'adénomes, taille, degré de dysplasie) ;

plus tardivement, en sachant que le risque de transformation maligne devient significatif après 25 ans, uniquement si le nombre de polypes reste très limité, que ces polypes sont petits (< 5 mm) et de dysplasie de bas grade.

PAF: Quelle opération prophylactique ?

CPT + AIA

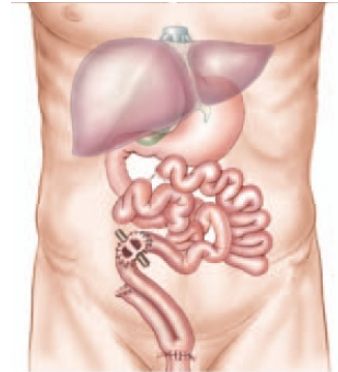
- PAF avec polypes rectaux > 20 (pour certains > 5)
- PAF profuse (> 1000 polypes coliques)
- *ATCD familial de tumeur desmoïde ?*
- *PAF chez un patient de plus de 40 ans*
- *PAF chez un pt dont la surveillance du rectum difficile*



PAF: Quelle opération prophylactique ?

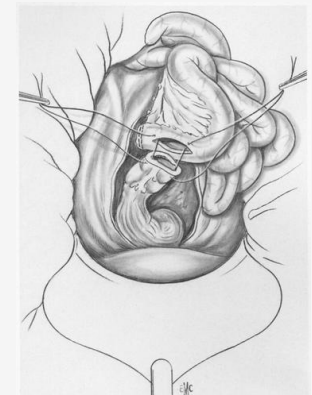
CPT + AIA

- PAF avec polypes rectaux > 20 (pour certains > 5)
- PAF profuse (> 1000 polypes coliques)
- *ATCD familial de tumeur desmoïde ?*
- *PAF chez un patient de plus de 40 ans*
- *PAF chez un pt dont la surveillance du rectum difficile*



CST + AIR

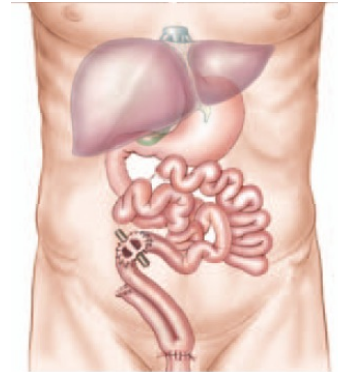
- PAF avec atteinte modérée (< 1000 polypes)
- < 5 polypes rectaux (entre 6 et 19 : discussion)
- Accepte le risque et la surveillance +++
- *Femme en âge de procréer*



PAF: Quelle opération prophylactique ?

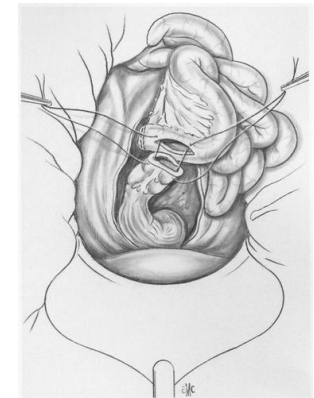
CPT + AIA

- PAF avec polypes rectaux > 20 (pour certains > 5)
- PAF profuse (> 1000 polypes coliques)
- *ATCD familial de tumeur desmoïde ?*
- *PAF chez un patient de plus de 40 ans*
- *PAF chez un pt dont la surveillance du rectum difficile*



CST + AIR

- PAF avec atteinte modérée (< 1000 polypes)
- < 5 polypes rectaux (entre 6 et 19 : discussion)
- Accepte le risque et la surveillance +++
- *Femme en âge de procréer*



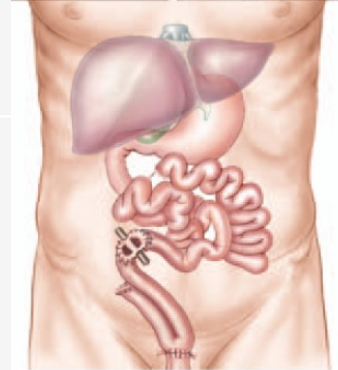
CPT + iléostomie définitive

- Indications de AIA mais fonction sphincter
- *ATCD résections de grêle*

PAF: Quelle opération thérapeutique ?

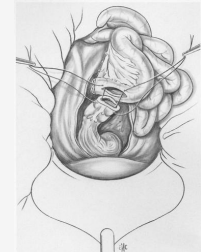
CPT + AIA

- PAF avec K colique (TME + curage colique)
- PAF avec K du rectum > 1 cm de la ligne pectinée
- PAF avec polype rectal en dysplasie sévère ou > 3 cm



CST + AIR

- PAF avec K colon métastatique



CPT + iléostomie définitive

- PAF avec K du rectum < 1 cm de la ligne pectinée

MUTYH Associated polyposis (MAP)

Porteurs bi-alléliques

Le nbre de polypes

- 15-100
- Pas de localisation préférentielle
- Âge moyen diagnostic 40 ans

Le cancer colorectal ++

- 50% au diagnostic
- RR = 30-50
- Age moyen : 45-50 ans

Chirurgie thérapeutique

- **Polypose dégénérée ++++**

CST + AIR ou CPT + AIA carcinologique

Chirurgie prophylactique: non si pas ou peu de polypes

- **Polypose non dégénérée « non contrôlable » en endoscopie**

CST + AIR ou CPT + AIA

Le syndrome de Lynch

- **Chirurgie thérapeutique**
 - Colectomie segmentaire ?
 - Colectomie totale avec AIR ?
 - CPT avec AIA ?
- **Chirurgie prophylactique : NON**

Le syndrome de Lynch

COLON CANCER

Decision analysis in the surgical treatment of colorectal cancer due to a mismatch repair gene defect

Gut 2003;52:1752–1755

Table 2 Life expectancy of patients with colon cancer depending on treatment offered and age at first detection

	Life expectancy from first detection onwards		
	Age 27 y	Age 47 y	Age 67 y
Hemicolectomy overall*	31.6	20.6	10.5
Subtotal colectomy overall	33.9	21.6	10.8
Proctocolectomy overall	34.8	21.9	10.8
Hemicolectomy Dukes' A	42.4	27.4	13.7
Subtotal colectomy Dukes' A	45.8	28.9	14.1
Proctocolectomy Dukes' A	47.1	29.4	14.2
Hemicolectomy Dukes' B	29.1	19.0	9.8
Subtotal colectomy Dukes' B	31.1	19.8	10.0
Proctocolectomy Dukes' B	31.8	20.1	10.0
Hemicolectomy Dukes' C	16.9	11.3	6.2
Subtotal colectomy Dukes' C	17.6	11.6	6.2
Proctocolectomy Dukes' C	18.0	11.7	6.2

*Overall takes into account a distribution of Dukes' stages A, B, and C of 32%, 54%, and 14%, respectively.

Le syndrome de Lynch

- n = 382 patients
- Suivi moyen 9 ans (1-40 ans)
 - 332 colectomies segmentaires (87%) vs. 50 (17%) AIR

Metachronous colorectal cancer risk for mismatch repair gene mutation carriers: the advantage of more extensive colon surgery *Gut* 2011;**60**:950–957.

Table 2 Incidence rate (per 1000 person-years) of metachronous colorectal cancer (CRC) following segmental or extensive colon resection for first colon cancer

Extent of colon resection	Total number	Total years of observation	Metachronous CRC n (%)	Rate per 1000 person-years (95% CI)
Extensive	50	414	0 (0)	0 (0 to 7.21)*
Segmental	332	3131	74 (22)	23.64 (18.82 to 29.68)

**Pas d'indication à une CPT + AIA
(sauf cancer du rectum)**

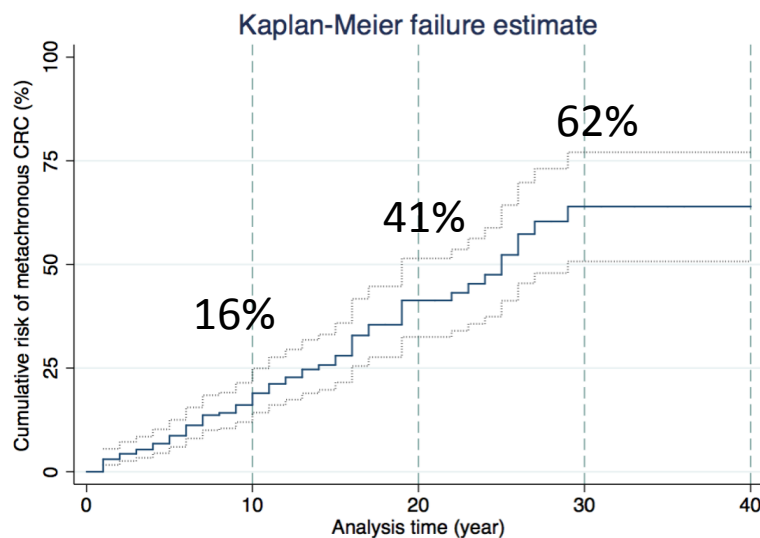
Le syndrome de Lynch

- n = 382 patients
- Suivi moyen 9 ans (1-40 ans)
 - 332 colectomies segmentaires (87%) vs. 50 (17%) AIR

Metachronous colorectal cancer risk for mismatch repair gene mutation carriers: the advantage of more extensive colon surgery *Gut* 2011;**60**:950–957.

Table 2 Incidence rate (per 1000 person-years) of metachronous colorectal cancer (CRC) following segmental or extensive colon resection for first colon cancer

Extent of colon resection	Total number	Total years of observation	Metachronous CRC n (%)	Rate per 1000 person-years (95% CI)
Extensive	50	414	0 (0)	0 (0 to 7.21)*
Segmental	332	3131	74 (22)	23.64 (18.82 to 29.68)



- Seul facteur indépendant
- 80% des pts K métachrone: surveillance / 1-2 ans
- Survie identique : 98% 10 ans (20% de N+ dans les K métachrones)

Le syndrome de Lynch

Systematic Review

RISK OF METACHRONOUS COLORECTAL CANCER FOLLOWING COLECTOMY IN LYNCH SYNDROME: A SYSTEMATIC REVIEW AND META-ANALYSIS

- 6 études : 871 pts
- 705 (81%) CS vs. 166 (19%) CST / Suivi moyen 91 mois
- Tx CCR métachrone: 23% CS vs. 6% CST
- CCR métachrone CS malgré surveillance endo / 1-2 ans

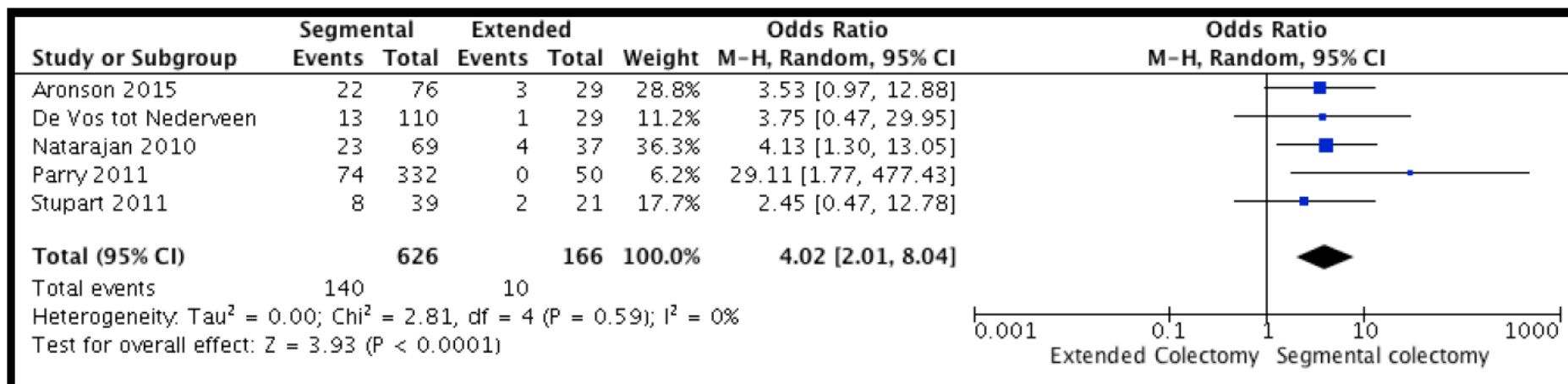


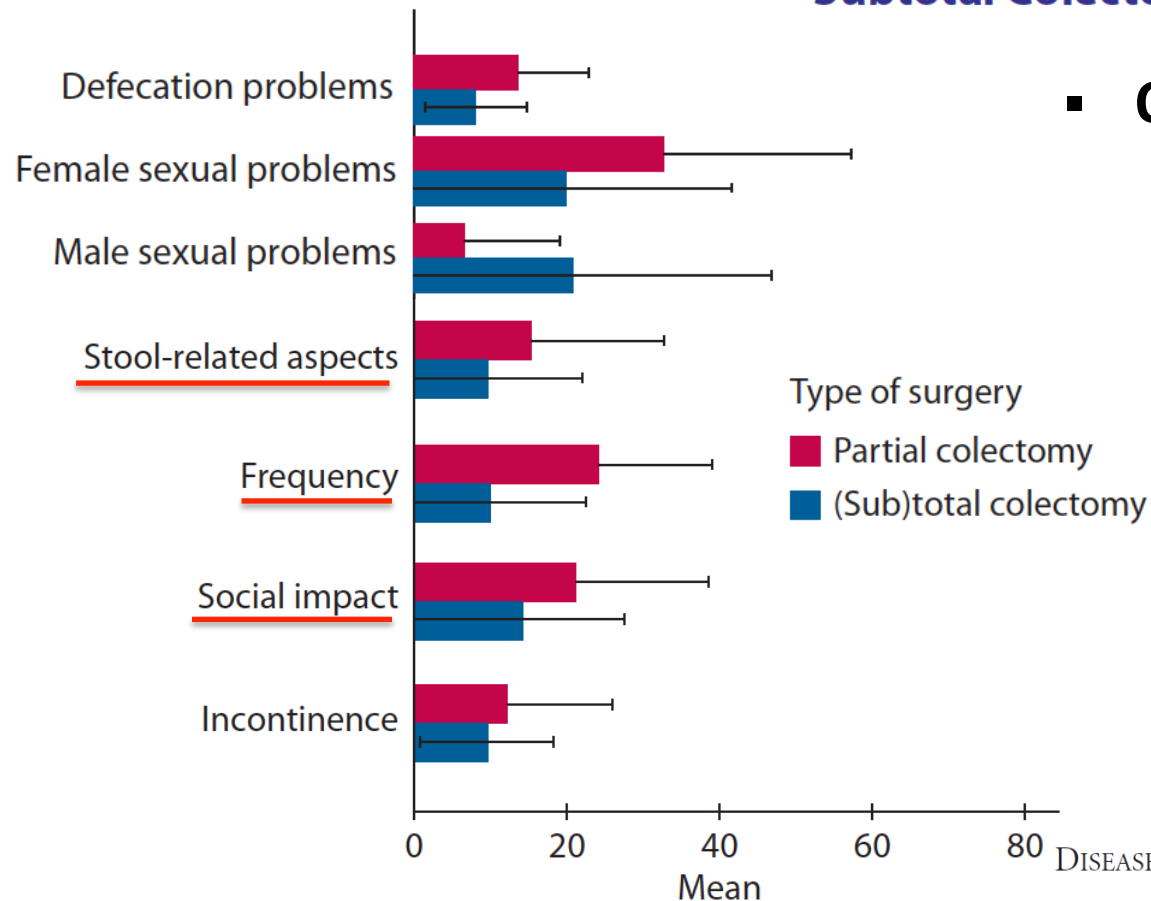
Figure 2 - Forest plot showing pooled Odds ratio of developing metachronous colorectal cancer after segmental and extended colectomy.

Le syndrome de Lynch

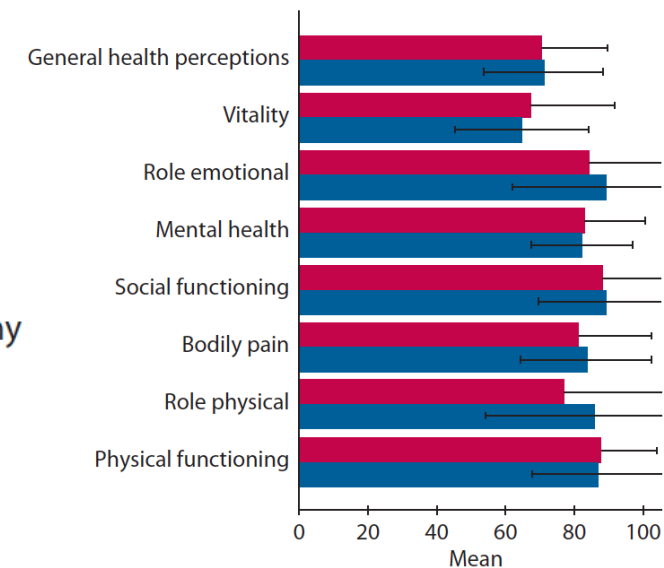
- 51 colectomies segmentaires
- 53 colectomies subtotaux

ORIGINAL CONTRIBUTION

Quality of Life After Surgery for Colon Cancer in Patients With Lynch Syndrome: Partial Versus Subtotal Colectomy



- QoL (SF-36) : identique



Le syndrome de Lynch

Revised guidelines for the clinical management of Lynch syndrome (HNPCC): recommendations by a group of European experts

Hans F A Vasen,¹ Ignacio Blanco,² Katja Aktan-Collan,³ Jessica P Gopie,⁴

Gut 2013;**0**:1–13.

Conclusion

In view of the substantial risk of a second CRC after partial colectomy (category of evidence III) and similar quality of life after partial and subtotal colectomy (category of evidence III), the option of subtotal colectomy including its pros and cons⁸⁹ should be discussed with all LS patients with CRC, especially younger patients (grade of recommendation C).



2. En cas de cancer ou lésion(s) adénomateuse(s) colique(s) non accessible(s) à une exérèse endoscopique, la colectomie subtotale avec anastomose iléorectale correspond à une alternative possible à la colectomie segmentaire (Grade C).

CONCLUSION

- **CHIRURGIE PROPHYLACTIQUE**
 - **PAF** : AIA / AIR → Nbre de polypes rectaux
 - **MAP** : CST + AIR si polypose « non contrôlable » en endo
 - **Lynch**: Jamais
- **CHIRURGIE THERAPEUTIQUE**
 - **PAF** : CPT + AIA
 - **Lynch** : CST + AIR > Colectomie segmentaire
 - **MAP** : CST + AIR