

## Syndrome de Peutz-Jeghers

ER-RACHDY Narjess, ESSADEQ Ouissal, HAMADA Syrine, MEZIANE Mariame, ISMAILI Nadia, BENZEKRI Laila, SENOUCI Karima.  
1 Service de Dermatologie et de Vénérologie, CHU Ibn Sina, Université Mohammed V, Rabat, Maroc

### INTRODUCTION

Le syndrome de Peutz-Jeghers (SPJ) est caractérisé par l'association d'une polypose digestive hamartomateuse et d'une lentiginose cutanéomuqueuse. Les malades sont exposés à des complications mécaniques et hémorragiques. Il s'agit d'un syndrome de prédisposition au cancer, aussi bien digestif qu'extradigestif.



**Figure A et B :** Lentiginose des lèvres et de la face interne des joues chez une fille de 13 ans dans le cadre du syndrome de Peutz-Jeghers.

### OBSERVATION

Nous rapportons ainsi le cas d'une patiente âgée de 13 ans, qui consulte pour des lésions hyperpigmentées des lèvres et de la muqueuse buccale depuis la petite enfance à l'âge de 4 ans.

L'examen trouve une lentiginose des lèvres et de la muqueuse buccale, sans atteinte de la muqueuse génitale, ni atteinte palmoplantaire ni unguéale. La dermoscopie a montré une hyperpigmentation homogène sans autre signe associées.

Ses parents vivants n'ont aucun antécédent particulier. Il est l'ainé d'une fratrie de trois dont les deux autres filles sont en bonne santé apparente avec à l'interrogatoire une notion d'invagination intestinale opérée il y a une année.

Une biopsie cutanée était en faveur d'une mélanose essentielle et une fibroscopie digestive était sans anomalie.

### DISCUSSION

Le syndrome de Peutz-Jeghers est une maladie rare, mais non exceptionnelle. C'est une pathologie héréditaire à transmission autosomique dominante. Les deux sexes sont atteints avec une égale répartition.

Malgré une grande variabilité entre les familles, les polypes caractéristiques apparaissent généralement au cours de l'enfance et au début de l'âge adulte, souvent au cours des dix premières années de vie. Les polypes hamartomateux peuvent se produire à n'importe quel endroit du tractus gastro-intestinal, mais sont plus fréquents dans l'intestin grêle, l'estomac, le côlon, les narines et plus rarement, le pelvis rénal, la vessie et les poumons. Au cours de la petite enfance et de l'enfance, les patients développent une lentiginose périorificielle, sur les lèvres, la muqueuse buccale et anale et au niveau palmoplantaire. Les lésions peuvent s'atténuer à l'adolescence et à l'âge adulte, mais elles tendent à persister au niveau de la muqueuse buccale.

L'évolution du SPJ ainsi que la survie moyenne des patients sont difficiles à préciser. En général, ce syndrome est considéré comme une affection bénigne, compatible avec une survie prolongée sous une surveillance médicale à vie, mais cette évolution est menacée par la survenue d'une occlusion intestinale aiguë, et d'une hémorragie parfois récidivante, multipliant les interventions chirurgicales avec leurs risques propres et exposant aux troubles nutritionnels secondaires à un syndrome du grêle court. Ainsi les patients atteints de maladie de Peutz-Jeghers méritent une surveillance particulière. Il faut dépister précocement la survenue de polype à l'aide d'un examen endoscopique périodique. Tous les deux à trois ans : une échographie abdomino-pelvienne et prostatique, une endoscopie digestive complète (haute et basse), un transit intestinal, un entéroscanner.

### CONCLUSION

Le syndrome de Peutz-Jeghers est une affection rare. Une surveillance périodique est nécessaire afin de dépister la survenue de cancers associés qui détermine le pronostic.