



Lipomatose multiple : Penser au syndrome de Gardner

1^{er} Auteur : Mohammad, Azouagh, Service de dermatologie, CHU La Rabta, Tunis, Tunisie

Autres auteurs, équipe:

- Ferial, Amri, Service de dermatologie, CHU La Rabta, Tunis, Tunisie
- Mariem, Tabka, Service de dermatologie, CHU La Rabta, Tunis, Tunisie
- Mohamed Chiheb Manai, Service de gastro-entérologie B, CHU La Rabta, Tunis, Tunisie
- Rania Hajji, Service de gastro-entérologie B, CHU La Rabta, Tunis, Tunisie
- Hbib Dabbebi, Service de gastro-entérologie B, CHU La Rabta, Tunis, Tunisie
- Hajer Hassine, Service de gastro-entérologie B, CHU La Rabta, Tunis, Tunisie
- Asmahane Souissi, Service de dermatologie, CHU La Rabta, Tunis, Tunisie
- Tayssir Ben Achour, Service de médecine interne, CHU La Rabta, Tunis, Tunisie
- Nadia Maamouri, Service de gastro-entérologie B, CHU La Rabta, Tunis, Tunisie
- Mourad Mokni, Service de dermatologie, CHU La Rabta, Tunis, Tunisie

Introduction : Le syndrome de Gardner (SG) est une affection génétique rare à transmission autosomique dominante, considérée comme une variante phénotypique de la polypose adénomateuse familiale (PAF). Il associe classiquement une polypose colique diffuse, des ostéomes et des tumeurs des tissus mous. En raison de son risque oncologique élevé, il impose une prise en charge multidisciplinaire précoce. La reconnaissance des manifestations extra-digestives, en particulier cutanées, joue un rôle clé dans l'orientation diagnostique. Nous rapportons un cas de SG révélé par une lipomatose multiple, venant compléter la triade classique, chez un patient porteur d'une PAF compliquée d'une tumeur rectale.

Observation :

- Un patient de 42 ans, tabagique à 20 paquets-années;
- Antécédents familiaux de néoplasies digestives (père décédé d'un cancer digestif non précisé, frère décédé à 20 ans d'une tumeur colique)
- Tumeur du bas et moyen rectum associée à une polypose diffuse du côlon. Le bilan retrouvait une tumeur rectale histologiquement confirmée avec une extension locorégionale classée T4N+.
- Dans le cadre du syndrome de Gardner, la fibroscopie œso-gastro-duodénale révélait des polypes fundiques et duodénaux. L'imagerie montrait de multiples tumeurs desmoïdes à l'étage thoracique et abdominal et un nodule thyroïdien classé EU-TIRADS V.
- Le patient a consulté en dermatologie pour de multiples tuméfactions cutanées diffuses. L'examen clinique retrouvait plusieurs lipomes (sus-claviculaire droit, lombo-sacré, coude gauche, occipital), un kyste sébacé péri-orbitaire droit, des ostéomes frontaux et mandibulaires, ainsi que des dents surnuméraires. L'ensemble de ces éléments était en faveur d'un SG complet, associant PAF, ostéomes et tumeurs des tissus mous, notamment une lipomatose multiple (**Figure 1**).



Fig1. Lipomatose multiple diffuse et ostéomes mandibulaires

Discussion & Conclusion :

Le SG s'inscrit dans le spectre de la PAF, pathologie à haut risque carcinologique. Dans notre observation, l'existence d'antécédents familiaux de néoplasies colorectales à un âge précoce aurait dû conduire à un dépistage endoscopique anticipé, recommandé dès l'âge de 40 ans ou dix ans avant l'âge du diagnostic du parent atteint. En l'absence de prise en charge, la PAF évolue vers un cancer colorectal dans près de 50 % des cas avant l'âge de 30 ans et dans la quasi-totalité des cas avant 40 ans. La polypose associée au SG peut intéresser l'ensemble du tractus digestif, comme l'illustre notre cas par l'atteinte gastrique et duodénale, soulignant la nécessité d'une exploration digestive complète. Les manifestations extra-digestives sont fréquentes et constituent souvent des éléments d'orientation diagnostique. Les anomalies squelettiques, présentes chez près de 90 % des patients, sont dominées par les ostéomes, préférentiellement localisés au niveau du crâne et de l'angle mandibulaire. Les anomalies dentaires sont également fréquentes, notamment les dents surnuméraires, comme observé chez notre patient, mais aussi les odontomes ou les dents incluses. Par ailleurs, les tumeurs desmoïdes, rapportées dans environ 10 % des cas, participent à la morbidité du syndrome.

Cette observation souligne l'importance de la reconnaissance précoce des manifestations cutanées et osseuses du SG, permettant un diagnostic plus précoce et une prise en charge multidisciplinaire adaptée, susceptible d'améliorer le pronostic.

