

# Le syndrome de Peutz-Jeghers

RICHARD BAILLOT, MD, L.P. LE GRESLEY, MD, FRCP[C] ET  
ROBERT M. GIRARD, MD, FRCS[C]

Le syndrome de Peutz-Jeghers est une maladie héréditaire associant une polypose du tube digestif à une pigmentation mucocutanée caractéristique. Le syndrome est relativement rare et, à l'occasion de deux nouveaux cas, les auteurs ont voulu en réviser les principaux aspects. Même si les manifestations cliniques, génétiques et pathologiques sont bien connues, l'évolution naturelle du syndrome est encore incertaine. La néoplasie maligne digestive et la mortalité sont plus faibles que chez les patients porteurs d'une polypose colique familiale, mais plus élevées que dans la population en général. Le traitement chirurgical de la polypose dans le syndrome de Peutz-Jeghers doit être conservateur, mais la nécessité d'une surveillance médicale à long terme s'impose.

Peutz-Jeghers syndrome is a hereditary disorder in which gastrointestinal polyposis is associated with characteristic mucocutaneous pigmentation. The syndrome is considered to be rare and the authors' experience with two patients prompted a review of the principal features of the disease. Although much has been learned about its clinical, genetic and pathologic features the natural course of the disease is still uncertain. The mortality from the disease and its association with cancer are lower than in patients with familial polyposis coli but higher than in the general population. The authors stress the importance of conservative surgical management and planned medical follow-up.

Du département de chirurgie,  
Hôpital Maisonneuve-Rosemont,  
Université de Montréal, Montréal, PQ

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Dr R. Girard,  
Département de chirurgie,  
Hôpital Maisonneuve-Rosemont,  
5415, boul. de l'Assomption, Montréal,  
PQ H1T 2M4

Le syndrome de Peutz-Jeghers est une entité relativement rare. Il n'existe que très peu de cas rapportés dans la littérature canadienne et, à l'occasion de deux nouveaux cas, nous avons pensé réviser les nouveaux aspects du syndrome.

C'est en 1921 que Peutz<sup>1</sup> a décrit l'association de pigmentations mucocutanées et de polypes intestinaux chez sept membres d'une même famille.

Le syndrome fut par la suite remis en relief par Jeghers, McKusick et Katz<sup>2</sup> en 1949 alors qu'ils apportèrent une contribution de 23 patients. Par la suite, Bruwer, Barga et Kierland<sup>3</sup> en 1954 proposèrent le terme de syndrome de Peutz-Jeghers.

L'association clinique telle que décrite par Peutz avait cependant été signalée pour la première fois en 1881 par un Russe du nom de Skifasowski.<sup>4</sup> En 1895, Collier,<sup>5</sup> un Anglais, et Hauser,<sup>6</sup> un Allemand, rapportaient chacun un cas. Le patient de Hauser était en plus porteur d'un épithélioma du rectum. En 1896, Hutchinson<sup>7</sup> fit mention de la lentiginose péribuccale chez un groupe de jumelles. Weber<sup>8</sup> en 1919 rapporta qu'une de celles-ci était décédée d'intussusception à l'âge de 20 ans.

## Observations cliniques

*Cas no 1.*—Un malade âgé de 17 ans s'est présenté à la salle d'urgence en juillet 1975 pour des rectorragies précédées de crampes abdominales. Depuis 1 semaine, le malade éprouve des malaises digestifs sous forme de coliques localisées au niveau de la partie supérieure de l'abdomen. Le patient consulte alors après avoir remarqué la présence de sang rouge clair dans ses selles et il est immédiatement hospitalisé pour investigation digestive. Au questionnaire du malade, nous avons relevé une histoire de douleurs abdominales présentes depuis environ 6 mois. Une série digestive pratiquée dès l'admission montre la présence d'un polype bulbaire de 1.5 cm de diamètre. Le grêle

présente de nombreux polypes dont un de 2.5 cm au jéjunum et, de plus, on soupçonne une intussusception à ce niveau. Un polype de 4 cm est présent à l'angle splénique et un autre de 2 cm est identifié quelques centimètres plus bas. Le malade subit une laparotomie. On retrouva un point d'intussusception sur le grêle (Fig. 1) et des polypes disséminés sur tout l'intestin ainsi qu'un conglomérat à l'angle splénique (Fig. 2). Le patient eut alors des entérotomies étagées pour polypectomie et une colectomie segmentaire de l'angle splénique. Trois ans plus tard, le patient est asymptomatique et une nouvelle série digestive a montré quelques polypes de 1 à 1.5 cm sur le carrefour gastroduodénal.

*Cas no 2.*—Une malade âgée de 21 ans est admise, en mars 1970, pour des rectorragies et une chute de l'hémoglobine à 7 g/dl. A l'examen physique, une lentiginose péribuccale est évidente et au questionnaire, on remarque que la malade présente de vagues malaises digestifs avec



FIG. 1—Cas no 1. Intussusception jéjuno-iléale.

sensation de "trop plein" après les repas. Les antécédents de la malade sont pertinents d'un kyste ovarien et d'un hémangiome enlevé au niveau de la lèvre inférieure.

Du côté paternel, on note qu'une tante et une cousine avaient aussi des pigmentations mucocutanées au niveau du visage. Une endoscopie est alors pratiquée chez cette jeune patiente et on constate la présence de deux polypes oesophagiens situés à 38 cm et mesurant environ 7 à 8 mm de diamètre. A l'estomac, on visualise une lésion polypoïde d'environ 5 à 6 mm de diamètre au niveau de la face antérieure de la grande courbure et un polype d'environ 1.5 cm au niveau du corps gastrique.

Une intervention chirurgicale fut donc pratiquée dans les jours qui ont suivi son admission. On pratiqua alors une gastro-tomie ainsi que des entérotomies étagées pour procéder à l'exérèse des polypes gastriques et duodénaux, et des polypes du jéjunum de plus de 2 cm. Les suites opératoires sont marquées par une occlusion mécanique sur bride qui fut soulagée par la section chirurgicale de la bride. Le rapport pathologique final fut celui de polype glandulaire hamartomateux de l'estomac, du duodénum, du jéjunum ainsi que de l'iléon.

Huit ans après l'intervention chirurgicale, la malade est revue en clinique externe, se porte bien, a eu une grossesse non compliquée et son enfant est porteur de pigmentations mucocutanées.

#### Hérédité

L'analyse des différentes familles porteuses du syndrome de Peutz-Jeghers a démontré un mode de transmission autogène dominant, avec atteinte égale des deux sexes. Quant aux cas rapportés, 50% ont une histoire familiale positive alors qu'un autre 50% sont des cas présumément isolés, résultant de mutations sporadiques. Aucune pré-dilection raciale n'est relevée dans les différentes séries.

Les manifestations mucocutanées et intestinales seraient secondaires à la présence d'un seul gène à expression phénotypique multiple, mais à haute pénétrance. En effet, les cas montrant une atteinte isolée sont inhabituels.

Quant à l'analyse des chromosomes, ceux-ci sont quantitativement et qualitativement normaux dans la majorité des cas. Mais en 1969, Kieselstein et collègues<sup>9</sup> ont rapporté trois cas ayant un chromosome "y" anormalement long chez une famille juive iraquienne. Les mêmes auteurs ont aussi rapporté l'association d'une maladie rénale polykystique avec ce syndrome.

#### Manifestations mucocutanées et digestives

Les manifestations mucocutanées du syndrome de Peutz-Jeghers sont présentes chez à peu près tous les patients

et sont mises en évidence très tôt dans l'enfance. Elles sont habituellement pathognomoniques de la maladie. En effet, les lésions cutanées apparaissent comme des macules brunes ou noires alors que les lésions muqueuses ont souvent une teinte plutôt bleu-gris dans la plupart des cas. La majorité des taches ont environ 1 à 5 mm de diamètre, sont rondes ou ovales ou quelquefois irrégulières et montrent peu de tendance à la coalescence. Les lésions sont invariablement aplaties, non prurigineuses et sans poil. A l'examen histologique de ces différentes taches, nous pouvons y voir une augmentation des grains de mélanine présente au niveau des mélanocytes localisés dans la couche basale de l'épithélium.

Les lésions pigmentées sont rencontrées le plus souvent au niveau des lèvres, particulièrement au niveau de la muqueuse de la lèvre inférieure (Fig. 3). Le second point le plus fréquent en importance est la muqueuse buccale (Fig. 4), mais nous pouvons aussi en retrouver au niveau de la face au pourtour du nez et des yeux (Fig. 5), au niveau des doigts et des pieds et au niveau de la région périanale. Durant l'évolution du syndrome de Peutz-Jeghers, les lésions cutanées peuvent disparaître légèrement alors que les lésions muqueuses demeurent inchangées. Bartholomew et collègues<sup>10</sup> rapportaient la présence de la lentiginose péribuccale chez 174 malades sur un total de 182.

Le mode de présentation clinique du



FIG. 2—Cas no 1. Conglomérat de polypes au niveau de l'angle splénique.

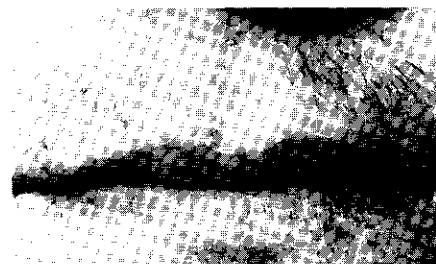


FIG. 3—Pigmentations mucocutanées de la région péribuccale.

syndrome de Peutz-Jeghers est essentiellement lié à la présence des polypes au niveau du tractus digestif.

Chez 85% des patients le syndrome se manifeste souvent durant les deux premières décades de la vie par des coliques abdominales récidivantes et migratrices, secondaires à un processus d'intussusception. Chez 25% des patients, une spoliation sanguine avec anémie hypochrome secondaire, associée ou non à un syndrome d'occlusion intestinale, peut être la manifestation initiale.<sup>11</sup>

A l'examen de l'abdomen, en phase aiguë d'invagination, un boudin peut être palpé.

Plus rarement, le prolapsus d'un polype anorectal peut devenir la première manifestation du syndrome et il faudra se rappeler les localisations pulmonaire et urinaire de la pathologie, ainsi que la survenue de kystes multiples au niveau des voies biliaires, avec complexe de Meyenburg à l'histologie. De façon isolée, l'obésité, l'aménorrhée, la scoliose et l'hippocratisme digital ont été rapportés.<sup>12</sup>



FIG. 4—Aspect classique des pigmentations de la muqueuse buccale.



FIG. 5—Pigmentations cutanées péri-orbitaires.



FIG. 6—Polype hamartomateux pédiculé.



Fig. 7a



Fig. 7b

FIG. 7—Histologie d'un polype du grêle. (a) Axe conjonctif et glandes (hématoxylin, phloxine et eosine, image réduite de 50% après grossissement de 128×). (b) Cellules cylindriques et calciformes et micro-villosités (hématoxylin, phloxine et eosine, image réduite de 50% après grossissement de 320×).

### Aspect radiologique

Quant à l'aspect radiologique du syndrome, les dernières années ont vu s'ajouter quelques contributions en angiographie.

En 1972, Fenlon et Shackelford<sup>13</sup> décrivaient l'hypovascularisation des hamartomes avec manque de remplissage veineux précoce. Ces constatations sont différentes de celles rencontrées dans le léiomyome intestinal caractérisé par une néovascularisation avec une phase veineuse précoce et dans le carcinoïde avec un profil artériel étoilé. Les manifestations radiologiques fréquentes sont celles reliées à l'invagination avec occlusion intestinale secondaire.<sup>14</sup>

### Discussion

En 1969, Dozois et collègues<sup>15</sup> avaient recensé 321 cas, dont 29 avaient été relevés aux Etats-Unis, 18 en France, 13 en Italie et 11 en Angleterre. Six cas seulement avaient été rapportés au Canada et nous pensons, sauf erreur, depuis la publication de Shibata et Phillips<sup>12</sup> en 1970, rapporter les huitième et neuvième cas.

Quant aux publications plus récentes, plusieurs cas isolés ont été signalés et aucune autre série n'est aussi importante que celle publiée par Utsonomiya et collègues<sup>16</sup> qui couvre l'expérience japonaise de 1961 à 1974 avec 222 cas publiés. Cette étude représente tous les cas relevés au Japon à l'échelle nationale; l'âge moyen des patients était de 23 ans pour les hommes et de 26 ans pour les femmes. La proportion des sexes est de 1 et, quant aux différentes manifestations cliniques de la maladie, elles se rapprochent de celles rapportées dans le reste de la littérature, à savoir, 42.8% de manifestations cliniques d'occlusion, 23.4% de phénomènes de douleurs abdominales, 13.4% de rectorragies et 7.2% de prolapsus d'un polype rectal. Les fréquences des différentes localisations des polypes dans cette série sont de 48.6% pour l'estomac, 64% au niveau du grêle, 53.2% au niveau du côlon et 32% au niveau du rectum.

De 1921 à 1969, 321 cas avaient été relevés dans la littérature. Entre 1969 à 1978, nous pouvons dire que ce nombre a au moins doublé, les séries de Dozois et d'Utsonomiya totalisant à elles seules 543 malades.

Vingt-huit cas de néoplasie ont été rapportés par Utsonomiya et collègues,<sup>16</sup> dont 11 avec métastases prouvées. Reid<sup>17</sup> rapportait pour sa part en 1974, 14 cas de syndrome de Peutz-Jeghers avec métastases, mais faisait bien ressortir que l'envahissement de la séreuse était un critère incertain de malignité. Le carrefour gastroduodéal

était touché dans 50% de ces cas. Le coeur, les ganglions, le foie, le pancréas, le poumon et le péritoine sont les foyers de métastase dans la série de Reid et, récemment, des atteintes des os et du cerveau ont été rapportées.<sup>18</sup>

Les polypes peuvent être présents au niveau de tout le système gastro-intestinal, mais peuvent aussi se rencontrer soit dans l'arbre urinaire, soit dans le système bronchique. Le petit intestin est impliqué chez environ 95% des patients, le côlon et le rectum chez environ 30% et l'estomac chez à peu près 25% des patients. On rencontre quelquefois des localisations appendiculaires et, dans de très rares occasions, l'oesophage peut être atteint.

A l'examen macroscopique, les polypes peuvent être sessiles ou pédiculés et d'un diamètre variant de 0.1 à 3 cm et, à l'occasion, nous pouvons rencontrer de petits polypes de 1 à 2 mm formant un conglomérat. Quelques cas ont aussi été décrits où les polypes recouvraient complètement l'intestin; ceci n'a pas encore été décrit pour l'estomac et le côlon. Les polypes plus grands que 0.5 cm ont tendance à être pédiculés et, au point de vue macroscopique, ils ont une apparence tout-à-fait similaire aux polypes adénomateux (Fig. 6). Les polypes du petit intestin ont souvent comme manifestation clinique associée, la présence d'intussusception, alors que les polypes présents au niveau du côlon ont très rarement tendance à provoquer des manifestations occlusives associées à l'invagination. La rectorragie peut être le mode de présentation des polypes coliques.

Les caractères histologiques sont bien décrits: les hamartomes ont un excès d'épithélium normal qui recouvre des bandes de muscles lisses. L'épithélium contient les trois types de cellules normalement rencontrés dans la muqueuse du petit intestin, à savoir: les cellules cylindriques absorbantes, les cellules mucipares et les cellules de Paneth. Les cellules ont un arrangement et un rapport similaire à celui présent dans la muqueuse du petit intestin normal (Fig. 7). Des entrelacements de muscles lisses sont aussi une observation pathologique rencontrée de façon caractéristique au niveau de ces différents hamartomes. Ces embranchements sont présents au centre des tumeurs et parfois, de façon moindre, à la périphérie. Cette dernière malformation présente au niveau du muscle lisse laisse supposer qu'une malformation de ce tissu soit à l'origine de la pathologie. Quelques cas ont été décrits signalant une extension au niveau de la paroi intestinale, observation qui a fait dire à plusieurs que cette lésion pouvait être une néoplasie à caractère envahissant. Une analogie est faite, à ce titre, au

sinus de Rokytanski Aschoff dans la vésicule et à la colite cystique profonde rencontrée au côlon.

Quant au polype de l'estomac et du cadre duodénal, il montre les mêmes caractères histologiques préalablement décrits pour les hamartomes du petit intestin. Le polype colique dans le syndrome de Peutz-Jeghers montre aussi des lésions de type prolifératif. Cependant, nous y rencontrons le plus souvent un seul type cellulaire au niveau de l'épithélium de recouvrement du polype et cet épithélium est tout-à-fait non discernable de celui du polype adénomateux classique.

Parmi les autres polyposes digestives héréditaires (Tableau I), nous devons mentionner la polypose colique familiale dont le potentiel précancéreux n'est plus à démontrer, le syndrome de Gardner<sup>19</sup> caractérisé par l'association de polypose intestinale, tumeurs osseuses et anomalies des tissus mous et dont le mode de transmission est identique au Peutz-Jeghers. La mise en évidence des lésions extra-digestives apparaît ici essentielle au diagnostic; elles se manifestent par des ostéomes au niveau du crâne, par des épaissements corticaux au niveau des os longs et par des kystes épidermoïdes et des fibrolipomes au niveau des tissus mous.

La polypose juvénile généralisée<sup>19</sup> se

manifeste durant la première décade de vie par des diarrhées, rectorragies et autoamputation de polypes. Ceux-ci sont des hamartomes et, récemment, une incidence élevée de néoplasie a été rapportée. Aucune manifestation extra-digestive n'est ici notée.

Le syndrome de Turcot,<sup>19</sup> lui, est caractérisé par l'association de polypes digestifs et des tumeurs du système nerveux central. Son mode de transmission est différent; il est autosomal récessif. Le syndrome Cronkhite Canada<sup>19</sup> associe une polypose gastro-intestinale avec alopecie, pigmentations cutanées et onychodystrophie, mais n'a pas d'incidence familiale relevée.<sup>19</sup>

De plus, de rares néoplasies ovariennes ont été associées au syndrome de Peutz-Jeghers et ce de façon non équivoque par Scully.<sup>20</sup>

Il s'agit en effet de tumeurs ovariennes présentant une structure tubulaire avec tendance à la calcification et dont l'origine histologique serait la granulosa.

D'intéressantes hypothèses ont été fournies quant à l'origine de ces néoplasies ovariennes. Gillman<sup>21</sup> explique ce phénomène par une origine extra-gonadique des cellules de la granulosa, soit de l'épithélium germinatif primitif de nature endodermique.

Dozois et collègues<sup>22</sup> rapportent une

incidence nette de 14% des néoplasies ovariennes chez les femmes porteuses du syndrome et ce, chez 115 patientes. Bailey<sup>23</sup> rapportait en 1957 une incidence de 24% de néoplasie dans la polypose intestinale de Peutz-Jeghers. Ces chiffres initiaux cependant résultaient d'une mauvaise interprétation de l'histopathologie de la lésion. Il apparaît maintenant plus réaliste de parler de risque accru de néoplasie chez le malade atteint du syndrome de Peutz-Jeghers et ce risque est évalué à environ 2% à 3%.

Quant à la survie à 60 ans d'un malade atteint du syndrome de Peutz-Jeghers, celle-ci est diminuée de façon significative. En effet, dans l'étude d'Utsonomiya et collègues,<sup>16</sup> 34.6% des patients étaient décédés à cet âge. La spoliation sanguine et l'invagination intestinale étaient responsables de la majorité de ces décès. Quant au groupe de malades âgés de moins de 30 ans, la néoplasie devenait la première cause de décès, et ce, chez 60% des patients retenus pour contrôle ultérieur. La néoplasie du côlon était responsable à elle seule de 8 des 24 cas de décès attribuables au cancer. D'autre part, Dozois et collègues<sup>15</sup> en 1969, démontraient qu'il n'y avait aucune corrélation entre la localisation des hamartomes et les différentes néoplasies, à savoir que les

Tableau I—Les syndromes de polypose gastro-intestinale héréditaire (adapté d'Erbe RW.<sup>19</sup>)

Syndrome	Lésions gastro-intestinales	Nature pathologique des polypes	Lésions extra-intestinales	Prédisposition au cancer	Transmission
Polypose colique adénomateuse familiale	Polypose limitée au côlon et au rectum	Adénomateuse	Aucune	Marquée (un adénocarcinome du côlon se développe chez la plupart des patients non-traités)	Autosomale dominante
Syndrome de Peutz-Jeghers	Polypose généralisée, mais les polypes de l'intestin grêle sont constants	Hamartomateuse	Taches de mélanine sur les lèvres, la muqueuse buccale et les doigts	Risque d'environ 2-3% d'un cancer gastro-intestinal, impliquant souvent la région duodénale	Autosomale dominante
Syndrome de Gardner	Polypes du côlon et du rectum (rarement de l'intestin grêle)	Adénomateuse	Tumeurs osseuses et des tissus mous, habituellement multiples (les ostéomes globuleux de la mandibule avec fibromes associés sont caractéristiques); on rencontre aussi des ostéomes de la calotte crânienne recouverts de fibromes des kystes épidermoïdes, des lipomes et, spécialement après une opération, des tumeurs desmoïdes et une fibromatose cicatricielle	Marquée, comme dans la polypose colique adénomateuse familiale, mais avec un risque additionnel de carcinome de la région du pancréas et du duodénum	Autosomale dominante
Polypose juvénile généralisée	Habituellement du côlon et du rectum mais peut atteindre l'intestin grêle et l'estomac	Hamartomateuse	Aucune	Probable, mais l'importance du risque demeure incertaine	Autosomale dominante
Syndrome de Turcot	Polypes coliques	Adénomateuse	Tumeurs cérébrales	Du cerveau (aucun cancer du tractus gastro-intestinal signalé)	Autosomale récessive

différents cas de cancer retrouvés chez les gens porteurs du syndrome de Peutz-Jeghers correspondaient aux localisations retrouvées dans la population en général; 326 cas avaient été relevés pour une incidence de 2.4%.

Dodds et collègues<sup>24</sup> en 1972 rapportent de leur côté que l'âge moyen des malades atteints de cancer et porteurs du syndrome de Peutz-Jeghers est significativement abaissé. En effet, les malades porteurs d'un cancer du côlon et du rectum avaient une moyenne d'âge de 41 ans, ceux porteurs d'une néoplasie gastrique 27 ans et ceux ayant une néoplasie du duodénum de 28 ans; ce qui est significativement plus bas que pour ces différentes néoplasies dans la population en général dont l'âge moyen se situe aux environs de 55 ans. Ils concluaient que le potentiel précancéreux dans la polypose digestive de Peutz-Jeghers était en relation avec un phénomène de duplication cellulaire augmentée, et ce, en raison de la polypose disséminée.

Le comportement à long terme du syndrome de Peutz-Jeghers doit nous dicter une attitude conservatrice face à ses diverses manifestations.

La spoliation avec anémie secondaire et l'occlusion intestinale demeurent toujours des indications chirurgicales, mais, même dans ces cas, une polypectomie sera toujours préférée si elle est possible. Même dans une polypose étendue du grêle, il faut éviter les résections étendues, les réinterventions étant toujours possibles. Une localisation gastroduodénale et colique devra toujours être considérée avec attention, considérant le risque de néoplasie rapporté pour ces endroits, surtout face à des polypes de plus de 2 cm. La surveillance à long terme de la polypose par endoscopie haute et basse et série digestive, ainsi qu'un examen gynécologique, nous apparaissent adéquats pour suivre ces malades.

## Références

1. PEUTZ JLA: [On a very remarkable case of familial polyposis of the mucous membrane of the intestinal tract and nasopharynx accompanied by peculiar pigmentations of the skin and mucous membrane]. *Nederl Maandschr v Geneesk* 10: 134, 1921
2. JEGHERS H, MCKUSICK VA, KATZ KH: Generalized intestinal polyposis and melanin spots of oral mucosa, lips and digits; syndrome of diagnostic significance. *N Engl J Med* 241: 993 and 1031, 1949
3. BRUWER AJ, BARGEN JA, KIERLAND RR: Surface pigmentation and generalised intestinal polyposis (Peutz-Jeghers syndrome). *Mayo Clin Proc* 29: 168, 1954
4. MANDILLON, GEORGETS: Polypose générale diffuse du tube digestif. *Rev Chir* 73: 238, 1935
5. COLLIER W: Pathological society of London: multiple polyp of stomach and intestine. *Br Med J* 2: 973, 1895
6. HAUSER G: Veber Polyposis Intestinalis Adenomatosa und deren Beziehungen zur Krebsentwicklung. *Arch Klin Med* 55: 429, 1895
7. HUTCHINSON J: Pigmentation of lips and mouth. *Arch Surg* 7: 290, 1896
8. WEBER FP: Patches of deep pigmentation of oral mucous membrane not connected with Addison's disease. *Q J Med* 12: 404, 1919
9. KIESELSTEIN M, HERMAN G, WAHRMAN, J, et al: Mucocutaneous pigmentation and intestinal polyposis (Peutz-Jeghers syndrome) in a family of Iraqi Jews with polycystic kidney disease. With a chromosome study. *Isr J Med Sci* 5: 81, 1969
10. BARTHOLOMEW LG, MOORE CE, DAHLIN DC, et al: Intestinal polyposis associated with mucocutaneous pigmentation. *Surg Gynecol Obstet* 115: 1, 1962
11. BARTHOLOMEW LG, DAHLIN DC, WAUGH JM: Intestinal polyposis associated with mucocutaneous melanin pigmentation Peutz-Jeghers syndrome: review of literature and report of six cases with special reference to pathologic findings. *Gastroenterology* 32: 434, 1957
12. SHIBATA HR, PHILLIPS MJ: Peutz-Jeghers syndrome with jejunal and colonic adenocarcinomas. *Can Med Assoc J* 103: 285, 1970
13. FENLON W, SHACKELFORD GD: Peutz-Jeghers syndrome. Case report with angiographic evaluation. *Radiology* 103: 595, 1972
14. GODARD JE, DODDS WJ, PHILLIPS JC, et al: Peutz-Jeghers syndrome: clinical and roentgenographic features. *Am J Roentgenol* 113: 316, 1971
15. DOZOIS RR, JUDD ES, DAHLIN DC, et al: The Peutz-Jeghers syndrome. *Arch Surg* 98: 121, 1969
16. UTSONOMIYA J, GOCHO H, MIYANAGA, T, et al: Peutz-Jeghers syndrome: its natural course and management. *Johns Hopkins Med J* 136: 71, 1975
17. REID JD: Intestinal carcinoma in the Peutz-Jeghers syndrome. *JAMA* 229: 833, 1974
18. RYO UY, ROH SK, BALKIN RB, et al: Extensive metastases in Peutz-Jeghers syndrome. *JAMA* 239: 2268, 1978
19. ERBE RW: Current concepts in genetics: inherited gastrointestinal-polyposis syndromes. *N Engl J Med* 294: 1101, 1976
20. SCULLY RE: Sex cord tumor with annular tubules, a distinctive ovarian tumor of the Peutz-Jeghers syndrome. *Cancer* 25: 1107, 1970
21. GILLMAN J: Development of gonads in man, with consideration of role of fetal endocrines and histogenesis of ovarian tumors. *Contrib Embryol* 32: 81, 1948
22. DOZOIS RR, KEMPERS RD, DAHLIN DC, et al: Ovarian tumors associated with the Peutz-Jeghers syndrome. *Ann Surg* 172: 233, 1970
23. BAILEY D: Polyposis of gastrointestinal tract: the Peutz syndrome. *Br Med J* 5042: 433, 1957
24. DODDS WJ, SCHULTE WJ, HENSLEY GT, et al: Peutz-Jeghers syndrome and gastrointestinal malignancy. *Am J Roentgenol* 115: 374, 1972

## Bibliographie

1. CHRISTIAN CD: Ovarian tumors: an extension of the Peutz-Jeghers syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 111: 529, 1971
2. DORMANDY TL: Gastrointestinal polyposis with mucocutaneous pigmentation (Peutz-Jeghers syndrome). *N Engl J Med* 256: 1093 and 1186, 1957
3. KURTZ R, WINAWER SJ, SHERLOCK P: Endoscopy in the Peutz-Jeghers syndrome. *Am J Gastroenterol* 61: 125, 1974
4. NARDI GL, VICKERY AL JR: Case records of the Massachusetts General Hospital. Case 24-1975. *N Engl J Med* 292: 1340, 1975
5. REID JD, PETRELLI M: Intestinal cancer in the Peutz-Jeghers syndrome. A re-evaluation. *Ohio State Med J* 70: 231, 1974
6. SOMMERHAUG RG, MASON T: Peutz-Jeghers syndrome and ureteral polyposis. *JAMA* 211: 120, 1970

