

**TUMEURS ODDIENNES
(Ampullome vaterien)**

PLAN

- I. DEFINITION – GENERALITES**
- II. ETIOLOGIES**
- III. ANATOMIE PATHOLOGIQUE**
- IV. ETUDE CLINIQUE**
- V. PARACLINIQUE**
- VI. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL**
- VII. TRAITEMENT.**
- VIII. CONCLUSION**
- IX. BIBLIOGRAPHIE**

TUMEURS ODDIENNES (Ampullome vaterien)

I. DEFINITION – GENERALITES

Regroupent :

Tumeurs bénignes et malignes issues de la zone du confluant bilio-pancréatico-duodénal délimitée par l'appareil sphinctérien d'Oddi

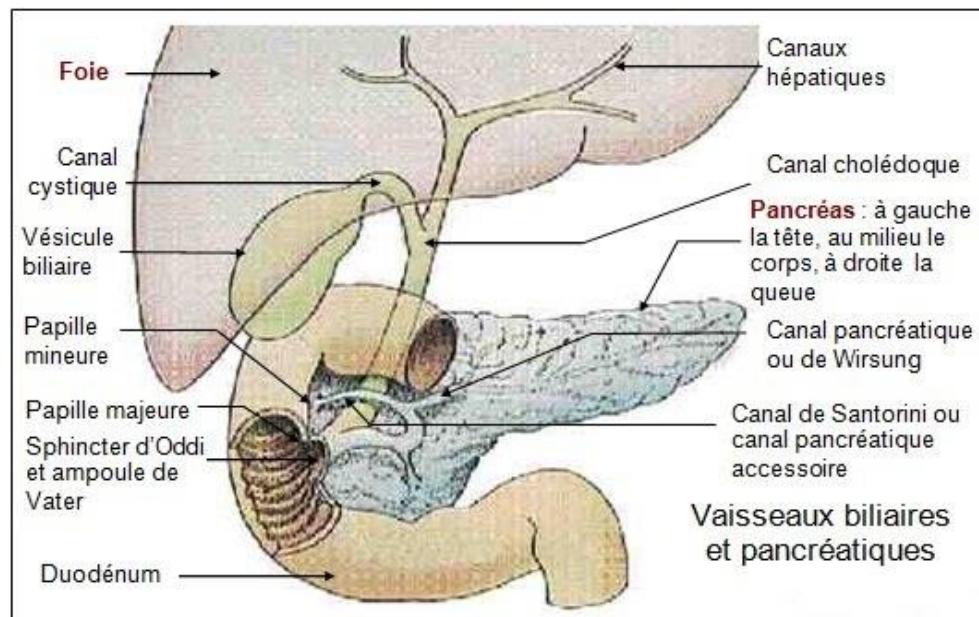
Issues de la zone des portions sphinctérisées du cholédoque terminal, du canal de Wirsung, du canal commun biliopancréatique et du versant intraluminal de la papille.

Désignées sous les termes : (ampullomes vatériens ; tumeurs vatériennes ; oddiennes, ou de la région oddienne.

Cette définition élimine les autres tumeurs périampullaires : tumeurs du pancréas, tumeurs du cholédoque extraoddien, du duodénum péri- et extrapapillaire.

Les plus fréquentes sont les adénomes et les adénocarcinomes.

Elles sont malignes dans 95 % des cas, il s'agit essentiellement d'adénocarcinomes



II. ETIOLOGIES

Fréquence : 20% des cancers des VBEH.

Sexe : plus fréquent chez les hommes que chez les femmes.

Age : 60 ans

Facteurs de risque : Tabagisme, antécédents de cholécystectomie

Groupe à risque :

- Polypose rectocolique familiale
- syndrome de Peutz-Jeghers (Polypose G-I et taches mélaniques périorificielles)
- maladie de Vonrecklinghausen (neurofibromatose)
- La filiation adénome-cancer est établie (polypose adénomateusefamiliale)

III. ANATOMIE PATHOLOGIQUE :

Les tumeurs bénignes : 2 à 5%

Macroscopie : De petite taille - Exocanalaires, pariétales, endocanalaires ou mixtes

Histologie : - Végétantes : papillome ou polyadénome et villeuses

- Endocavitaires : adénomyomes.

Les tumeurs malignes : 95% (épithéliales)

- 2/3 sont exo ampullaire (intra duodénale) : ulcerovégétante; végtoinfiltrante
- 1/3 intra ampullaire (endobiliaire ou endocanalaire)

.Classification TNM (UICC)des cancers de l'ampoule de Vater

Classification TNM :

Classification clinique (examen clinique, imagerie et/ou exploration chirurgicale) tumor-nodes-metastases(TNM) des tumeurs ampullaires (carcinome confirmé histologiquement).

Tumeur primitive

TX	Renseignements insuffisants pour classer la tumeur primitive
T0	Pas de signe de tumeur primitive
Tis	Carcinome <i>in situ</i>
T1	Tumeur limitée à l'ampoule de Vater ou au sphincter d'Oddi
T2	Tumeur envahissant la paroi duodénale
T3	Tumeur envahissant de 2 cm ou moins le pancréas
T4	Tumeur envahissant plus de 2 cm dans le pancréas et/ou d'autres organes adjacents

Adénopathies régionales

NX	Renseignements insuffisants pour classer les adénopathies régionales
N0	Pas de métastase ganglionnaire lymphatique régionale
N1	Métastases ganglionnaires lymphatiques régionales

Métastases à distance	
MX	<i>Renseignements insuffisants pour classer</i>
M0	<i>Pas de métastases à distance</i>
M1	<i>Présence de métastase(s) à distance</i>

L'examen **d'au moins 10 ganglions** est nécessaire à l'évaluation correcte du statut ganglionnaire

IV. ETUDE CLINIQUE :

1) **Découverte fortuite** au cours d'une surveillance d'une pathologie à risque (PAF) ou lors d'une endoscopie motivée par un symptôme indépendant de la pathologie ampullaire

2) **Symptomatologie:** conséquence d'une obstruction du carrefour bilio pancréatique
L'ictère est le signe le plus constant, et c'est **souvent** la circonstance de découverte.

- **Phase prodromique** de durée variable de qlq semaines à qlq mois, retrouvée à l'interrogatoire un malade anictérique :
 - Douleurs épigastriques ou de l'HCD
 - Des troubles digestifs à type d'anorexie, de nausées, de vomissements, de diarrhée.
 - Un prurit récidivant,
 - Un amaigrissement inexpliqué avec asthénie et fièvre

Il est rare que le diagnostic soit évoqué à ce stade.

- **Phase d'état :**
 - Ictère rétentionnel :+++indolore ; apyrétique ; progressif ;évoluant d'un seul tenant ; précédé parfois par le prurit; rarement variable ou régressif
 - Une hépatomégalie régulière
 - Une distension de la vésicule biliaire(inconstante). Courvoisier et Terrier
 - Signes accompagnateurs : (valeur d'orientation)
 - **Hémorragie intestinale** : suspectée devant la constatation d'une anémie qui la fera rechercher, rarement évidente sous forme de maeléna et encore moins une hématémèse.
 - **La fièvre** : signe fréquent, succède à l'ictère, elle est d'allure angiocholitique.
 - **AEG** : traduite par un amaigrissement important.

V. PARACLINIQUE :

1. **biologie:** Ictère rétentionnel + anémie +++++
- **Sdcholéstase:** élévation phosphatases alcalines 81%, élévation γ GT (75%) élévation **cytolyse hépatique** (73%)
- **Anémie (33%)**

■ **Augmentation des enzymes pancréatiques (23%)**

2. Endoscopie: À vision latérale, Complétée par une duodénoscopie+ biopsies

La T. ampullaire se présente sous 3 formes:

- *Végétante*
- *Bombante sans anomalie muqueuse visible*
- *Mixte*

Le problème : Association T. ampullaire avec Lithiase cholédocienne (6 à 38%)

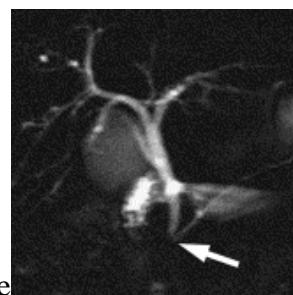
3. CPRE :

-Elle permet l'opacification des canaux biliaires et pancréatiques wirsungographie dont l'intérêt pratique est limité, elle fait courir le risque d'angiocholites.

Association d'une dilatation du cholédoque + dilatation du Wirsung est très évocatrice+++

-Elle permet de nouvelles biopsies

-Image de sténose complète, infranchissable :



-Défilé irrégulier difficilement franchissable

-Aspect **lacunaire**

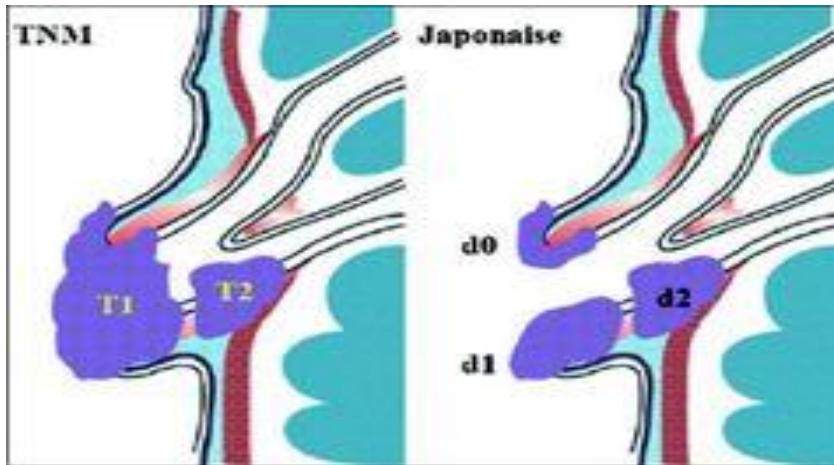
4. L'Echo- Endoscopie: Sensibilité: 92,3 % Spécificité: 75,5 %

Les caractères à E.E de l'ampullome Vatérien:

- . *Hypertrophie ampullaire, le caractère hypoéchogène de la lésion, les dilatations canalaires*
- . *Infiltration au minimum de la musculeuse duodénale, l'extension intracanalaire de la tumeur*

Classification japonaise 1997 (ECHOENDO)

- *Grade I : (d0) Tm limitée au sphincter d'ODDI (100%)*
- *Grade II : (d1) Infiltrant la sous muqueuse duodénale (92%)*
- *Grade III: (d2) Tm atteint la muscularis propria duodénale*



5. Autres examens: (IRM, TDM)

- Permettent le Dg d'obstacle biliaire
- Les signes indirects: dilatation des voies biliaires, dilatation pancréatique.

Echographie : -Dilatation des VBEH ET VBIH. -Recherche des métastases Hépatiques



VI. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :

- Oddite scléreuse
- Cancer de la tête du pancréas
- Cancer du tiers inférieur se la VBP
- Calcul enclavée du bas cholédoque

TRAITEMENT : Essentiellement chirurgical

- Permet d'établir ou de confirmer le diagnostic
- Il doit tendre vers une chirurgie d'exérèse à visée curative

A. Méthodes thérapeutiques Interventions à visées curatives :

1. Traitement endoscopique: il repose sur l'ampullectomie endoscopique

2. Traitement Chirurgical

- L'ampullectomie chirurgicale: chirurgie monobloc passant très au large de la zone tumorale

- La DPC la duodeno-pancreatectomiecephalique : elle est curative en cas de tumeur sans envahissement locorégional, elle peut être retenue à titre palliatif dans des cas bien précis comme une hémorragie grave à partir de la tumeur.

Interventions à visée palliative : Ici la simplicité doit être recherchée à tout prix

-> Endoscopique {laser YAG, photothérapie, SE, double prothèse} qd obstruction biliaire et/ou digestive

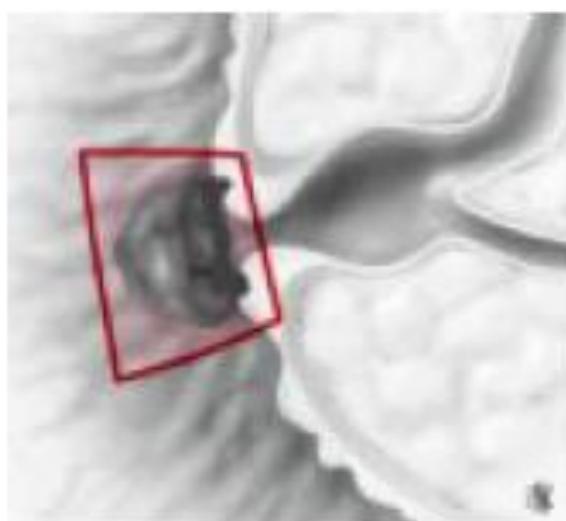
->La dérivation biliaire :derivationbiliodigestives

->La gastro-entérostomie peut être réalisée

CONCLUSION :

- Les tumeurs de l'ampoule de Vater sont malignes 9/10: adénocarcinomes
- la majorité sont passés par la séquence adénome-dysplasie cancer: intérêt du dépistage lorsqu'il existe un terrain familial
- Le diagnostic de formes précoce est assuré par l'echo-endoscopie avec les mini-sondes ainsi que par la duodenoscopie qui permet des biopsies.
- Le TRT des ampullomes est en fonction de leur stade évolutif
- classiquement représenté par la DPC, peut désormais être

remplace par une intervention à plus faible risque : l'ampullectomie chirurgicale ou per endoscopique.

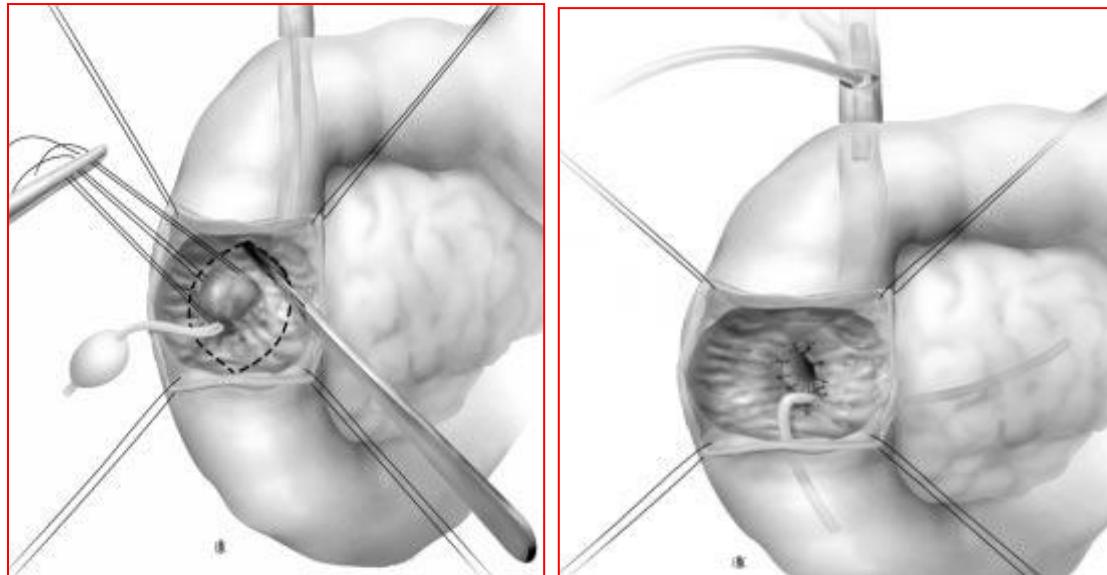


2A



2B

- 2 Procédés d'exérèse locale des tumeurs ampullaires.
A. Papillectomie. B. Ampullectomie.



2. Ampullectomie chirurgicale

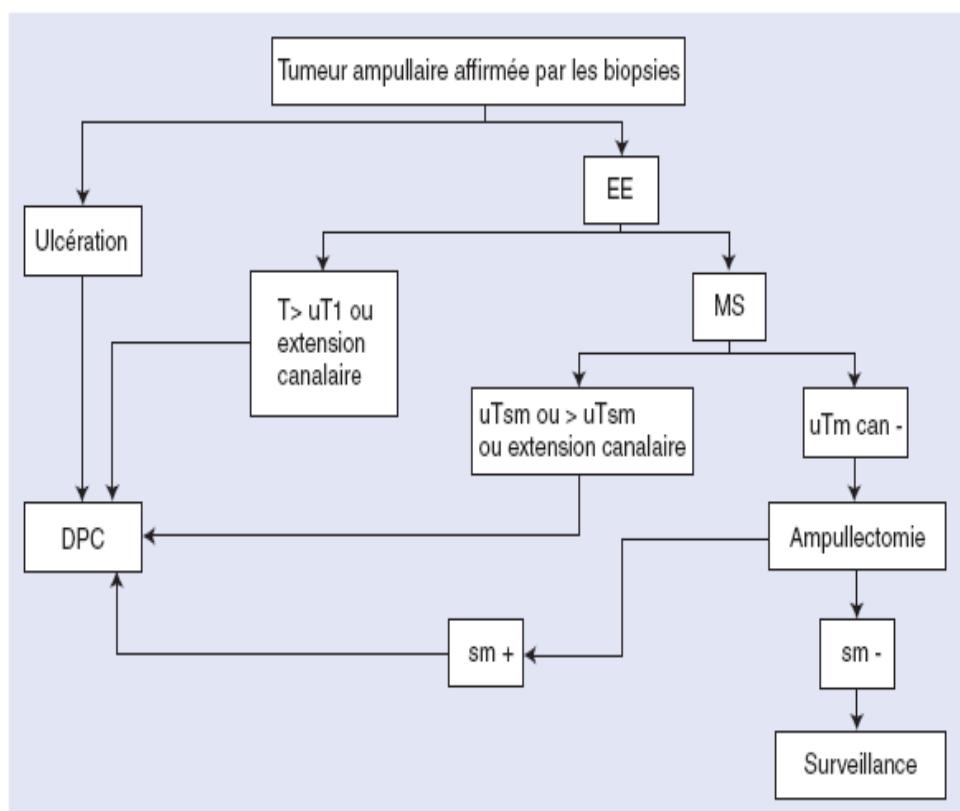


Figure 7. Arbre décisionnel. Stratégie diagnostique et thérapeutique dans la prise en charge des ampullomes vaterniens. DPC : duodénopancréatectomie céphalique ; EE : échogastroscopie ; MS : minisonde.

BIBLIOGRAPHIE

1. DiMagno E.P., et al. Cancer 1982 ; 49 : 361-368.
2. Yamaguchi K. et al. Cancer 1987 ; 59 : 506-515

3. David R Urbach et al. *American Journal of Surgery*, Volume 181, Issue 6, June 2001, Pages 526-528
4. Matsubayashi H et al. *Cancer* 1999 ; 86 : 596-607.
5. Jonathan T .et al ; *Journal of American College*, Volume 202, Issue 2, August 2008,pages 210-18)
6. S. B. Choi et al. *Scandinavian Journal of Surgery* 100: 92–98, 2011
7. Walsh D.B.,*Diagnosis and treatment Ann. Surg.* 1982 ; 195 : 152.
8. Thésaurus cancer des voies biliaires 2007.
9. Lees WR. *Pancreaticultrasonography*. *Clin Gastroenterol* 1984;13:763–89.
10. TomiyamaT,et al ; *AmGastroenterol*1996;91:141016
11. Japanese Society of BiliarySurgery *Classification of biliary tract carcinoma*Tokyo: Kanehara and Co. Ltd (2001)
12. Will U. et al ; *Gastroenterology* 2003 ; 124
13. Buscail L. et al ; *Endosc.* 1999 ; 50 : 34-40.
14. Mukai H. et al ; *Gastrointest. Endosc.* 1992 ; 38 : 676-683.
15. Cannon M. et al ; *Gastrointest. Endosc.* 1999 ; 50 : 27-33.
16. Kubo H. et al ; *Br. J Radiol.* 1999 ; 72 : 443-447
17. Tio L. et al ; *Gastrointest. Endosc.* 1996 ; 44 : 706-713.
18. Howard TJ, et al ; *Am J Surg* 1997;174:237–41
19. Midwinter et al ; *Br J Surg* 1999;86:189–93.)(John TG, et al ; *Ann Surg* 1995;221:136–64.)