

**TUMEURS ODDIENNES
(Ampullome vaterien)**

Objectifs pédagogiques :

1. connaître une tumeur de la région ampullaire.
2. planifier un examen clinique et complémentaire.
3. planifier une stratégie thérapeutique.

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 :

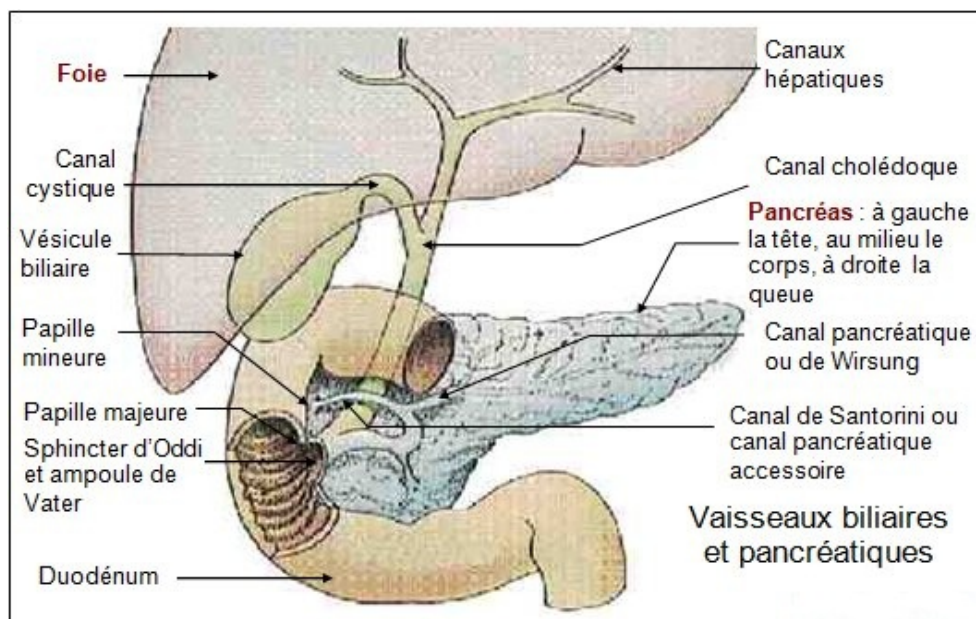
Les tumeurs bénignes et malignes issues de la zone du confluent bilio-pancréatico-duodénal délimitée par l'appareil sphinctérien d'Oddi

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 vateriens ; tumeurs vateriennes ; 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.

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



II. ETIOLOGIES

Fréquence : représentent environ 20% des cancers des VBEH.

Sexe : ces tumeurs sont plus fréquentes chez les hommes que chez les femmes.

Age : la moyenne d'âge est d'environ 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 péri-orificielles)
- Maladie de Vonrecklinghausen (neurofibromatose)
- La filiation adénome-cancer est établie (polypose adénomateuse familiale)

III. ANATOMIE PATHOLOGIQUE :

Les tumeurs bénignes : 2 à 5%

Macroscopie : De petite taille, pouvant être exocanaliaires, pariétales, endocanaliaires ou mixtes

Histologie :

Les tumeurs malignes : 95% (épithéliales)

- 2/3 sont exo ampullaire (intra duodénale) : ulcérovégétante; végétoinfiltrante
- 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 in situ
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	<i>Métastases ganglionnaires lymphatiques régionales</i>
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 quelques semaines à quelques 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** rétionnel :+++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). Signe de Courvoisier
 - **Hémorragie intestinale** : suspectée devant la constatation d'une anémie qui la fera rechercher, rarement évidente sous forme de méléna et encore moins une hématomèse.
 - **La fièvre** : signe fréquent, succède à l'ictère, elle est d'allure angiocholitique.
 - **Altération de l'état général** : traduite par un amaigrissement important.

V. PARACLINIQUE :

1. biologie:

- **Syndrome de choléstase:** élévation phosphatases alcalines 81%, élévation γ GT (75%) élévation du taux de bilirubine a prédominance conjuguée , **cytolyse hépatique** (73%)
- **Anémie (33%)**
- **Augmentation des enzymes pancréatiques** (23%)

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

La Tumeur ampullaire se présente sous 3 formes:

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

Le problème : Association d'une tumeur ampullaire avec une 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.

L'association d'une dilatation du cholédoque et d'une dilatation du Wirsung est très évocatrice+++

-Elle permet de nouvelles biopsies

-Image de sténose complète, infranchissable :



Fig2 :Défilé irrégulier difficilement franchissable

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

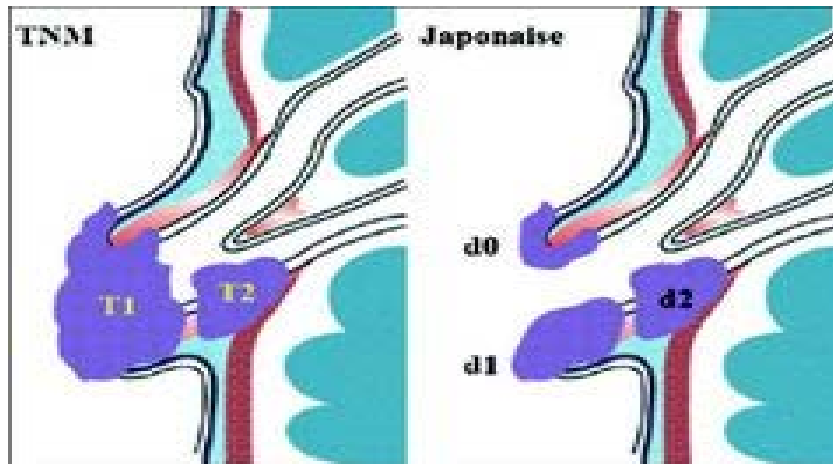
Les caractères à Echo-Endoscopie de l'ampullome Vatérien:

- *Hypertrophie ampullaire, le caractère hypoéchogène de la lésion, les dilatations canalaire*

- Infiltration de la musculature duodénale, l'extension intracanalair 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 muscularispropria duodénale



5. Autres examens: (IRM, TDM)

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

Echographie :

- Dilatation des voies biliaires intra hépatiques et des voies biliaires extrahépatiques.
- Recherche des métastases Hépatiques

VI. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :

- Oddite scléreuse
- Cancer de la tête du pancréas
- Cancer du tiers inférieur de la VBP
- Calcul enclavé 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 au large de la zone tumorale
- La DPC ou : duodeno-pancreatectomie céphalique : 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

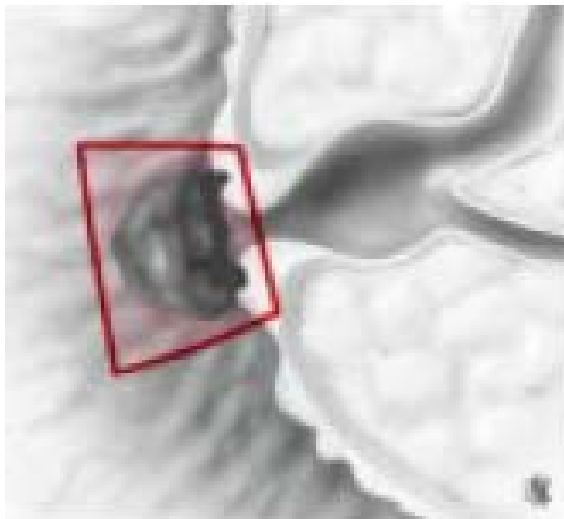
-> Endoscopique {laser YAG, photothérapie, sphinctérotomie endoscopique, double prothèse} qd obstruction biliaire et/ou digestive

->La dérivation biliaire :dérivation bilio-digestives

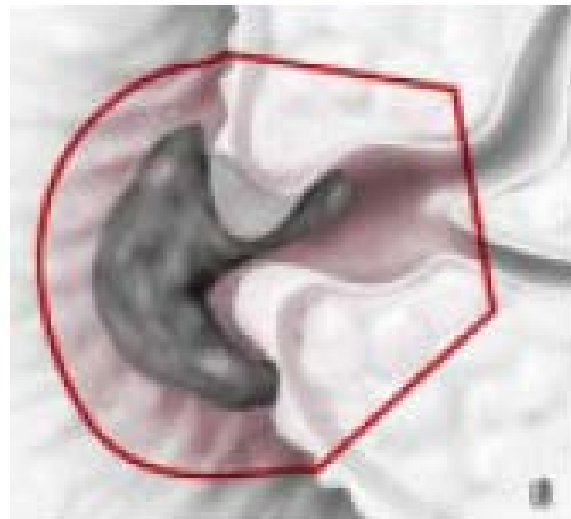
->La gastro-entérostomie peut être réalisée

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'écho-endoscopie avec les mini-sondes ainsi que par la duodénoscopie qui permet des biopsies.
- Le TRT des ampullomes est en fonction de leur stade évolutif classiquement représenté par la DPC, peut désormais être remplacée par une intervention à plus faible risque : l'ampullectomie chirurgicale ou per endoscopique.

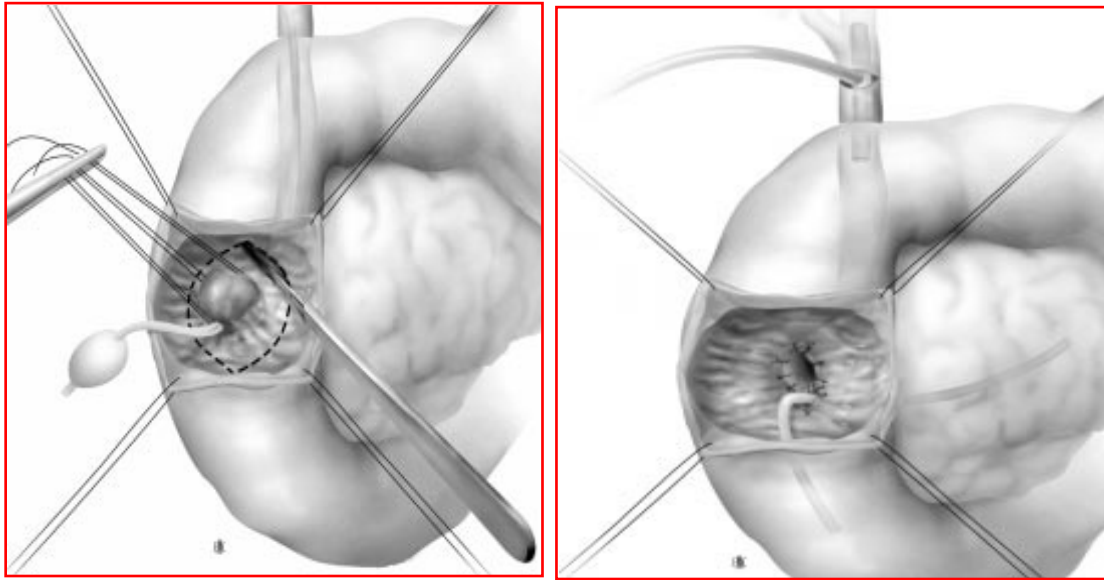


2A



2B

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



2. Ampullectomie chirurgicale

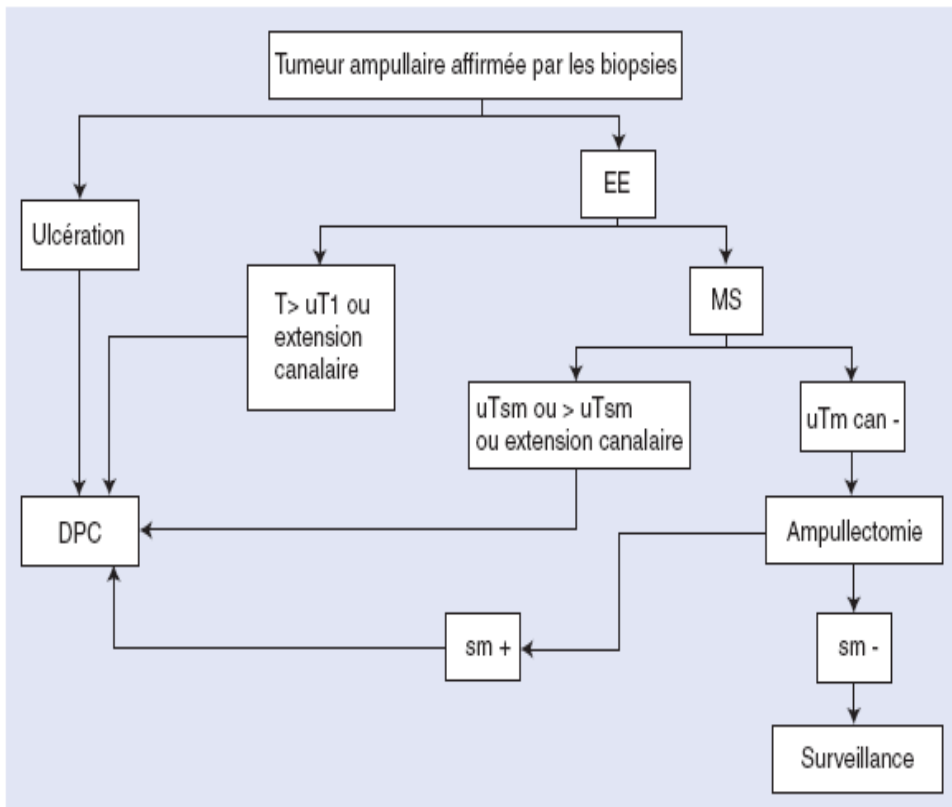


Figure 7. Arbre décisionnel. Stratégie diagnostique et thérapeutique dans la prise en charge des ampullomes vatriens. DPC : duodénopancréatectomie céphalique ; EE : écho-endoscopie ; MS : minisonde.

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. *Pancreatic ultrasonography. Clin Gastroenterol* 1984;13:763–89.
10. Tomiyama T, et al ; *Am Gastroenterol* 1996;91:1410-16
11. *Japanese Society of Biliary Surgery 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.)