

ROYAUME DU MAROC
UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

FES



**PRISE EN CHARGE CHIRURGICALE DES
AMPULLOMES VATÉRIENS
(A PROPOS DE 16 CAS)**

MEMOIRE PRESENTE PAR :

Docteur ANOUNE HICHAM

né le 03 Juillet 1971 à Fès

**POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE SPECIALITE EN MEDECINE
OPTION : CHIRURGIE GENERALE**

**Sous la direction de :
Professeur MAZAZ KHALID**

Juin 2012

PLAN

Introduction :	3
Matériel et méthodes :	5
Résultats.....	18
I-Données épidémiologiques	19
II-Manifestations cliniques :.....	20
III-Etude paraclinique.....	22
IV-Diagnostic pré-opératoire	30
V-Traitement.....	30
VI-Résultats anatomopathologiques.....	35
VII-Evolution.....	36
Discussion	39
I-Epidémiologie	40
II-Facteurs prédisposants.....	40
III-Associations lésionnelles	42
IV-Anatomopathologie.....	42
V-Etude clinique	45
VI-Examens paracliniques.....	47
VII-Diagnostic différentiel	52
VIII-prise en charge thérapeutique	54
IX-pronostic et surveillance	69
Conclusion.....	71
Résumé	73
Bibliographie	75

INTRODUCTION

Les ampullomes vatriens malins, sont des tumeurs siégeant sur la papille au niveau du confluent bilio-pancréatico-duodéanal délimité par l'appareil sphinctérien d'Oddi (1). Cette définition exclue les tumeurs péri-ampullaires qui sont les tumeurs du pancréas, du cholédoque extra-oddien et du duodénum en dehors de la papille. Les ampullomes vatriens malins correspondent le plus souvent à un adénocarcinome. (2)

Du fait de leur localisation les tumeurs vatriennes peuvent envahir la voie biliaire principale. L'obstruction du cholédoque par la tumeur est responsable d'un ictère choléstatique qui est le plus souvent un signe révélateur. Le diagnostic est rapidement fait par la duodéno-scopie qui permet de voir la tumeur et de la biopsier. Le bilan d'extension locorégionale bénéficie de l'évolution des explorations morphologiques à savoir l'écho-endoscopie, la tomographie et l'IRM.

La duodéno-pancréatectomie céphalique est le traitement curatif de référence des ampullomes vatriens malins. Elle permet une exérèse large de la lésion et offre les plus grandes chances de guérison. L'ampullectomie chirurgicale ou endoscopique est une alternative thérapeutique qui garde des indications bien précises. Un traitement palliatif peut être proposé pour les tumeurs classées non résecables. Il est basé sur le drainage biliaire par prothèse endoscopique ou par anastomose bilio-digestive.

L'objectif de notre travail est d'étudier le profil épidémiologique de 16 patients opérées pour un ampullome vatrien malin et d'analyser les résultats de notre prise en charge en rapportant les données récentes de la littérature.

MATERIEL ET METHODES

Notre travail porte sur une étude rétro et prospective de Janvier 2005 à Mars 2012 menée aux services de chirurgie viscérale A et B du CHU Hassan II de Fès. Durant cette période 16 cas d'ampullomes vatriens malins ont été opérés au sein de ces deux services.

Nous avons relevé les aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutifs de chaque patient de notre série. Une fiche d'exploitation a été établie pour recueillir les données.

Pour compléter le recueil des données sur l'évolution des malades à moyen et à long terme, nous nous sommes déplacés chez certains malades à domicile et avons contacté par téléphone d'autres.

FICHE D'EXPLOITATION

Ampullome vaterien

ü IDENTITE :

- N° dossier :
- IP :
- DE :
- DS :
- Nom & Prénom :
- Sexe :
- Age :
- Situation familiale :
- Origine, habitat :
- Profession :
- Niveau socioéconomique :
- Numéro de téléphone :

ü ANTECEDENTS :

1. RAS 2. Polypose Adénomateuse familiale 3. Syndrome de Gardner
4. Maladie de Van Recklinghausen 5. Neurofibromatose de type I
6. ATCD de lithiase biliaire 7. ATCD de tuberculose 8. AT CD de tabagisme
9. ATCD de cholécystectomie 10. Tares associées (HTA, diabète, cardiopathie)
11. Autres

ü SIGNES FONCTIONNELS:

1. Douleur 2. Ictère 3. Prurit 4. Vomissement

5. Hémorragie digestive 6. Trouble du transit 7. Asthénie
8. Anorexie 9. Amaigrissement 10. Fièvre
11. Altération de l'état général 12. Autres

ü L'EXAMEN PHYSIQUE :

1. Température : 2. Tension artérielle :
3. Bon état général 3.1 Oui 3.2 Non
4. Ictère 4.1 Oui 4.2 Non
5. Masse abdominale 5.1 Oui 5.2 Non
6. Grosse vésicule 6.1 Oui 6.2 Non
7. Hépatomégalie 7.1 Oui 7.2 Non
8. Ascite 8.1 Oui 8.1 Non
9. Ganglion de Troisier 9.1 Oui 9.1 Non
10. Nodule de carcinose au TR 10.1 Oui 10.2 Non
11. Autres 12. Sensibilité de l'HCD 12.1 Oui 12.2 Non

ü PARACLINIQUE:

v Examens morphologiques :

A - Fibroduodéoscopie : 1. Oui 2. Non

1.1 Aspect macroscopique :

- 1.1.1 Normal 1.1.2 Papille bombante, tuméfiée
- 1.1.3 Végétant 1.1.4 Polypoïde 1.1.5 Déprimé
- 1.1.6 Bourgeonnant 1.1.7 Ulcéré
- 1.1.8 Ulcéro-bourgeonnant 1.1.9 Autres

1.2 Résultat histologique de la biopsie :

- 1.2.1 Adénocarcinome bien différencié
-

1.2.2 Carcinome indifférencié ou atypique

1.2.3 Dysplasie de haut grade

1.2.4 Autres

B - Echo-endoscopie : 1. Oui 2. Non

1.1 Normal (un épaissement de la deuxième couche hypo-échogène de la paroi duodénale <5mm)

1.2 Ampoule d'épaisseur > 5mm avec dilatation bicanalaire.

1.3 Hypoéchogénicité diffuse de l'ampoule.

1.4 Rupture de la couche hyperéchogène moyenne sous muqueuse.

1.5 Lésion ampullaire hypoéchogène, d'épaisseur 10mm, franchissant la musculature duodénale.

1.6 Présence de bourgeons intracholédociens.

1.7 Existence d'envahissement pancréatique.

1.8 Envahissement de l'axe veineux mésentérico-porte.

1.9 Envahissement artériel du tronc coeliaque et ses branches.

1.10 Autres.

C - Echographie abdominale :

1. Oui 2. Non

1.1 Absence de visualisation de l'obstacle avec mauvaise étude de la tête du pancréas.

1.2 Dilatation des voies biliaires intra et extrahépatiques.

1.3 Dilatation de la VBP.

1.4 Dilatation du canal de Wirsung.

1.5 Distension de la vésicule biliaire.

1.6 Masse échogène de la tête du pancréas.

1.7 Matériel hypoéchogène du bas cholédoque sans cône d'ombre.

1.8 Lithiase du cholédoque.

1.9 ADP profonde.

1.10 Epanchement intrapéritonéal.

1.11 Autres.

D - Tomodensitométrie thoraco-abdomino-pélvienne :

1. Oui 2. Non

- 1.1 Dilatation des voies biliaires intra et extrahépatiques.
- 1.2 Dilatation de la VBP.
- 1.3 Dilatation di Wirsung.
- 1.4 Distension vésiculaire.
- 1.5 Image hyperdense du bas cholédoque.
- 1.6 Processus tissulaire, saillant dans la lumière duodénale.
- 1.7 ADP hilaires hépatiques.
- 1.8 Infiltration de la graisse péripancréatique.
- 1.9 ADP mésentériques.
- 1.10 Métastases hépatiques.
- 1.11 Métastases pulmonaires.
- 1.12 Autres.

E - Imagerie par résonance magnétique : Bili- IRM

1. Oui 2. Non

- 1.1 Sténose serrée irrégulière du bas cholédoque.
- 1.2 Dilatation des voies biliaires intra et extrahépatiques.
- 1.3 Dilatation de la VBP.
- 1.4 Dilatation du canal de Wirsung.
- 1.5 Grosse vésicule biliaire.
- 1.6 Image de la paroi interne de D2 saillante dans la lumière duodénale.
- 1.7 Processus tissulaire du bas cholédoque.
- 1.8 Autres.

F - Cholangiographie rétrograde per-endoscopique :

CRPE : 1. Oui 2. Non

1.1 Aspect macroscopique :

- 1.1.1 Normal.
- 1.1.2 Papille bombante.
- 1.1.3 Présence de bourgeons.
- 1.1.4 Lacune ampullaire ou cholédocienne.
- 1.1.5 Dilatation des voies biliaires.
- 1.1.6 Dilatation du Wirsung.
- 1.1.7 Lithiase cholédocienne.
- 1.1.8 Extension intracanalair.
- 1.1.9 Autres.

1.2 Résultat histologique :

- 1.2.1 Adénocarcinome papillaire.
- 1.2.2 Carcinome métaplasique.
- 1.2.3 Lésion de dysplasie de haut grade.
- 1.2.4 Sarcome.
- 1.2.5 Papillome.
- 1.2.6 Tumeur villeuse.
- 1.2.7 Neurofibrome.
- 1.2.8 Autres.

G - Transit oesogastroduodéal :

1. Oui 2. Non

- 1.1 Normal.
- 1.2 Epaissement du plissement muqueux du cadre duodéal.
- 1.3 Image lacunaire au bord de D2 régulière, de contours nets, respectant le liseré muqueux d'allure bénigne.
- 1.4 Image lacunaire volumineuse, non homogène, anfractueuse d'allure maligne.
- 1.5 Aspect de niche dans une lacune, réalisant la classique image en epsilon de Frosberg.
- 1.6 Autres

H - Autres :

ü Biologie :

§ Numération Formule Sanguine

- Hémoglobine :
- VGM :
- CCMH :
- Globules blancs :
- Taux de plaquettes :

§ Taux de prothrombine :

§ Temps de céphaline activé :

§ Bilan hépatique :

- Bilirubine totale :
- Bilirubine directe :
- GOT:
- GPT:
- Gamma GT:
- Phosphatases alcalines:

§ Taux des protides :

§ Glycémie :

§ Urée :

§ Créatinine :

§ Marqueurs tumoraux :

- ACE :
- CA19-9 :

§ Autres :

ü DC PREOPERATOIRE RETENU :

1- Ampullome vaterien

2- Cancer de tête du pancréas

3- Cancer du duodénum

4- Tumeur de la VBP

5- Autres

ü TRAITEMENT :

I. Traitement chirurgical :

A- L'exploration :

- | | | | | |
|--------------------------------|----------|--------------------------|----------|--------------------------|
| 1- Tumeur non palpable | 1.1 Oui | <input type="checkbox"/> | 1.2 Non | <input type="checkbox"/> |
| 2- Tumeur localement évoluée | 2.1 Oui | <input type="checkbox"/> | 2.2 Non | <input type="checkbox"/> |
| 3- Carcinose péritonéale | 3.1 Oui | <input type="checkbox"/> | 3.2 Non | <input type="checkbox"/> |
| 4- Métastase hépatique | 4.1 Oui | <input type="checkbox"/> | 4.2 Non | <input type="checkbox"/> |
| 5- Métastase à distance | 5.1 Oui | <input type="checkbox"/> | 5.2 Non | <input type="checkbox"/> |
| 6- Envahissement duodéal | 6.1 Oui | <input type="checkbox"/> | 6.2 Non | <input type="checkbox"/> |
| 7- Envahissement du pancréas | 7.1 Oui | <input type="checkbox"/> | 7.2 Non | <input type="checkbox"/> |
| 8- VBP dilatée | 8.1 Oui | <input type="checkbox"/> | 8.2 Non | <input type="checkbox"/> |
| 9- Biopsie | 9.1 Oui | <input type="checkbox"/> | 9.2 Non | <input type="checkbox"/> |
| 10- Extemporane | 10.1 Oui | <input type="checkbox"/> | 10.2 Non | <input type="checkbox"/> |
| 10.1.1 Fragment de la tumeur : | Oui | <input type="checkbox"/> | Non | <input type="checkbox"/> |

Résultat histologique :

- 10.1.2 biopsie ganglionnaire : Oui Non

Résultat histologique :

11- Explorations per-opératoires :

- | | | | | |
|--------------------------------------|-----|--------------------------|-----|--------------------------|
| 11.1 Cholangiographie per-opératoire | Oui | <input type="checkbox"/> | Non | <input type="checkbox"/> |
| 11.2 L'échographie per-opératoire | Oui | <input type="checkbox"/> | Non | <input type="checkbox"/> |
| 11.3 L'écho-Doppler per-opératoire | Oui | <input type="checkbox"/> | Non | <input type="checkbox"/> |
| 11.4 Cholédoscopie | Oui | <input type="checkbox"/> | Non | <input type="checkbox"/> |

ü Geste réalisé :

1- Geste curatif :

- 1-1 DPC : Oui Non

1.1.1 Type exérèse :

- 1.1.1.1 Whipple
- 1.1.1.2 Conservation du pylore

1.1.2 Type de montage :

1.1.2.1 Child

1.1.2.2 Autre montage

1.1.3 Gestes associés :

1.1.3.1 Jéjunostomie Oui Non

1.1.3.2 Drainage Oui Non

1-2 Ampullectomie chirurgicale : 1.2.1 Oui 1.2.2 Non

2- Geste palliatif :

2-1 Dérivation biliaire. Oui Non

2-2 Dérivation digestive. Oui Non

ü Traitement non chirurgical :

1- Transfusion : Oui Non

2- Chimiothérapie adjuvante : Oui Non

Type :

Nombre de cure :

3- Prothèse biliaire endoscopique Oui Non

4- Drainage percutané Oui Non

5- Chimiothérapie palliative Oui Non

6- Radiothérapie palliative Oui Non

ü Abstention

II. L'anatomopathologie de la pièce :

✓ Aspect macroscopique :

- Poids :
- Taille :
- Description :

✓ Histologie :

1- Type :

- 1.1 Adénocarcinome bien différencié
- 1.2 Carcinome métaplasique
- 1.3 Carcinome indifférencié ou atypique
- 1.4 Sarcome
- 1.5 Neurofibrosarcome
- 1.6 Mélanome malin
- 1.7 Adénomyome
- 1.8 Papillome
- 1.9 Tumeur villose différenciée
- 1.10 Tumeur carcinoïde
- 1.11 Somatostatinoïde
- 1.12 Autres

2- Limites d'exérèse :

2.1 Pancréatiques

- 2.1.1 Saines 2.1.2 Non saines

2.2 Duodénales

- 2.2.1 Saines 2.2.2 Non saines

2.3 VBP

- 2.3.1 Saines 2.3.2 Non saines

3- Curage ganglionnaire :

Nombre de ganglions :

Nombre de ganglions positifs :

4- Classification :

Û EVOLUTION :

1- Les suites opératoires :

1.1 Suites simples Oui Non

1.2 Reprise du transit :

1.3 Ablation de la jéjunostomie :

1.4 Ablation de la sonde gastrique :

1.5 Reprise de l'alimentation :

1.6 Ablation du drain :

1.7 Complications :

- 1.7.1 Décès post-opératoire. Oui Non
- 1.7.2 Infection de la paroi. Oui Non
- 1.7.3 Fistule biliaire. Oui Non
- 1.7.4 Fistule digestive. Oui Non
- 1.7.5 Fistule pancréatique. Oui Non
- 1.7.6 Lâchage d'anastomose. Oui Non
- 1.7.7 Hémorragie digestive. Oui Non
- 1.7.8 Thrombophlébite. Oui Non
- 1.7.9 Infection pulmonaire. Oui Non
- 1.7.10 Infection urinaire. Oui Non
- 1.7.11 Autres.

1.8 Durée du séjour :Jrs

2- Suivi :

2-1 Premières consultations : Oui Non

2.1.1 Date : J+....

2.1.2 Etat général : 2.1.2.1 bon 2.1.2.2 mauvais

2.1.3 Signes fonctionnels :

2.1.3.1 Absents.

2.1.3.2 Douleur abdominale. Oui Non

2.1.3.4 Vomissement. Oui Non

2.1.3.5 Hémorragie digestive. Oui Non

2.1.3.6 Autres.

2.1.4 L'examen physique :

2.1.4.1 Normal.

2.1.4.2 Masse abdominale. Oui Non

2.1.4.3 Ascite. Oui Non

2.1.4.4 Ganglion de Troisier. Oui Non

2.1.4.5 Autres.

2.1.5 Echographie abdominale de contrôle :

2.1.5.1 Normale.

2.1.5.2 Récidive. Oui Non

2.1.5.3 Métastases hépatiques. Oui Non

2.1.5.4 Autres.

2.1.6 Bilan biologique de contrôle :

2.1.6.1 Hémoglobine :

2.1.6.2 CA 19-9 :

2.1.6.3 ACE :

2-2 Suivi à long terme :

RESULTATS

I/Données épidémiologiques :

A/Age

L'âge moyen de nos patients est de 54,5 ans avec des extrêmes de 34 et 76 ans.

Le pic de fréquence se situe entre 40 et 50 ans (7 cas). Nous n'avons recensé qu'un seul cas avant l'âge de 40 ans.

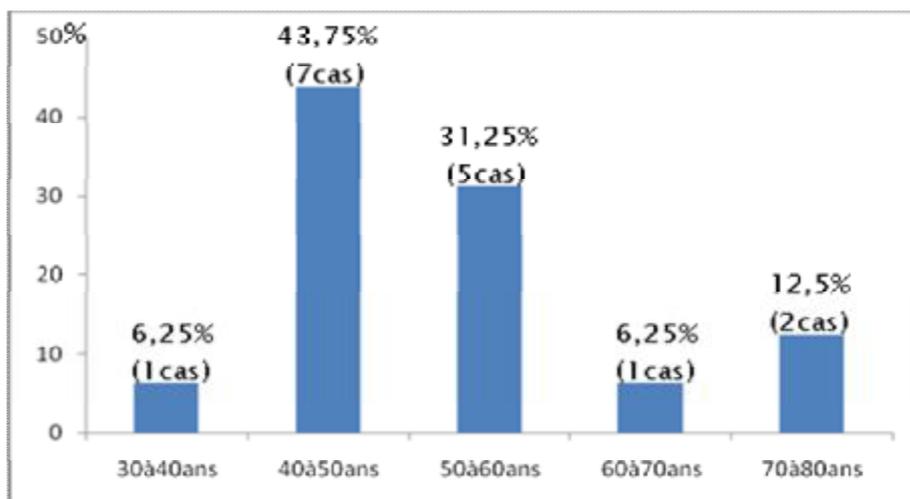


Figure 1 : Répartition des ampullomes vatriens malins en fonction de l'âge

B/ Sexe

Dans notre série on a recensé 9 femmes et 7 hommes, le sexe-ratio est de 1,29.

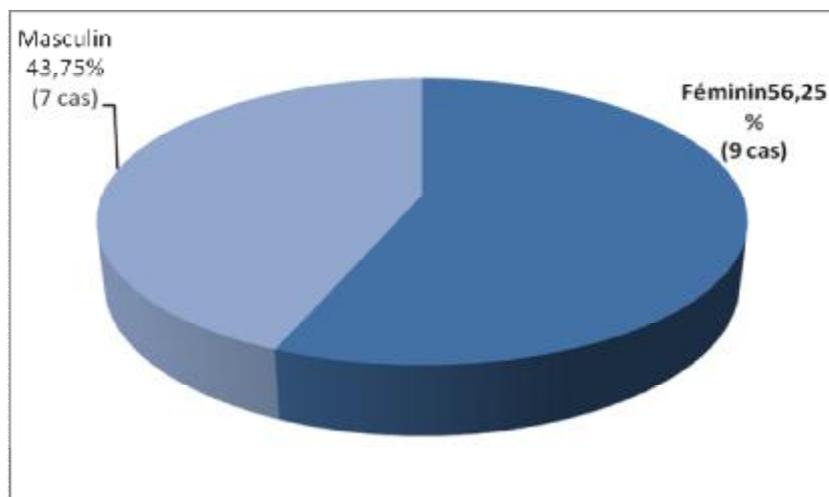


Figure 2 : Répartition des ampullomes vatriens malins selon le sexe

C/ Antécédents et facteurs prédisposants :

- Cinq patients de notre série avaient eu une cholecystectomie auparavant.
- Un patient a subi une colectomie sub-totale pour adénocarcinome colique avec notion de polypose adénomateuse familiale.
- Un patient a des antécédents médicaux de tuberculose pulmonaire traitée.
- Un autre patient est suivi pour hypertension artérielle.
- Les autres patients n'ont pas d'antécédents pathologiques particuliers.

II/ Manifestations cliniques:

A/ Signes fonctionnels : (Tableau 1)

Les signes fonctionnels de nos patients ont été dominés par :

- Ø Un ictère rétionnel chez 15 patients, soit 93,75% des cas. Il a été associé au prurit chez 8 patients, soit 50% des cas.
- Ø La douleur abdominale a été présente chez 14 patients, soit 87,5% des cas.
- Ø L'amaigrissement a été retrouvé chez 6 patients, soit 37,5% des cas.
- Ø La fièvre, qui entrainait généralement dans le cadre d'une angiocholite a été observée chez 5 patients, soit 31,25% des cas.
- Ø L'hémorragie digestive à type de melaena a été notée chez un seul patient, soit 6,25% des cas.

Tableau 1 : Répartition des malades selon la symptomatologie clinique.

SIGNES FONCTIONNELS	NOMBRE DE PATIENTS (%)
Ictère rétionnel	15 (93,75%)
Prurit	8 (50%)
Douleur abdominale	14 (87,5%)
Amaigrissement	6 (37,5%)
Fièvre	5 (31,25%)
Melaena	1 (6,25%)

B/ L'examen clinique :

L'examen général de nos patients a permis de noter la présence d'une fièvre chez deux patients soit 12,5% des cas.

L'état général de nos patients a été apprécié selon la classification OMS. Ainsi :

- 5 patients avaient un OMS à 0 soit 31,25%.
- 10 patients avaient un OMS à 1 soit 62,5%.
- Un patient avait un OMS à 2 soit 6,25%.

L'examen physique des malades a été globalement pauvre. L'ictère a été retrouvé chez 13 patients soit 81,25% des cas. Un patient avait une hépatomégalie avec ascite faisant craindre chez lui une maladie métastatique à l'admission. Les données de l'examen physique sont résumées sur le tableau 2.

Tableau 2 : Répartition des malades selon les données de l'examen physique.

Signes physiques	Nombre de patients (%)
Ictère	13 (81,25%)
Sensibilité de l'hypochondre droit	8 (50%)
Lésions de grattage	4 (25%)
Hépatomégalie avec ascite	1 (6,25%)
Grosse vésicule	1 (6,25%)

III/ Etude paraclinique :

A/ Bilan biologique :

L'analyse des données biologiques a permis de noter que plus de 80% de nos malades avaient une cholestase biologique. Une cytolyse a été retrouvée chez plus de la moitié des patients. Chez 5 patients le taux de bilirubine totale était supérieur ou égal à 200 mg/dl. Le tableau 3 résume les perturbations du bilan hépatiques.

Tableau 3: Répartition des malades selon les anomalies du bilan hépatique.

Perturbations biologiques hépatiques	Nombre de patients (%)
Bilirubine totale 3 fois la normale	14 (87,5%)
Bilirubine directe 3 fois la normale	14 (87,5%)
GGT 38 > 3 fois la normale	15 (93,75%)
PAL 300 > 3 fois la normale	9 (56,25%)
GOT 3 fois la normale	10 (62,5%)
GPT 3 fois la normale	5 (31,25%)

Le dosage des marqueurs tumoraux a été réalisé chez 5 patients soit 31,25% des cas. Seul le CA 19-9 a été élevé chez 3 de ces patients.

Pour les autres anomalies biologiques on a noté :

- une anémie chez 3 patients soit 18,75% des cas.
- une hypoprotidémie chez 4 patients soit 25% des cas.

B/ Explorations morphologiques :

1/ Echographie :

- Ø Dans notre série l'échographie a été réalisée chez 10 malades soit 62,5% des cas.
- Ø Elle a permis de mettre en évidence des signes indirects en faveur d'un obstacle du carrefour bilio-pancréatique. Ainsi elle a montré :

- Une dilatation de la voie biliaire principale et des voies biliaires intra hépatiques chez 10 patients, soit 100% des cas.
 - Une dilatation du Wirsung chez 4 patients, soit 40% des cas.
 - Une distension vésiculaire chez 6 patients, soit 60% des cas.
 - Une lithiase du cholédoque associée chez un seul patient, soit 10% des cas.
- Ø Elle a également objectivé une ascite et des adénopathies profondes chez un seul patient, soit 10% des cas.

2/ Tomodensitométrie :

- Ø La TDM a été réalisée chez 13 malades, soit 81,25% des cas. Elle a mis en évidence :
- Une dilatation des voies biliaires chez tous les patients, soit 100% des cas (Figure 3).
 - Une distension vésiculaire chez 8 patients, soit 61,5% des cas.
 - Une dilatation du Wirsung chez 6 patients, soit 46,1% des cas (Figure 3).
- Ø Le diagnostic d'ampullome vatérien a été suspecté chez 10 malades soit 76,9% des cas.
- Ø Les aspects évocateurs d'un ampullome vatérien à la TDM chez nos patients ont été soit :
- La présence d'un processus tissulaire bombant à travers la lumière du D2 chez 5 patients (38,4%) (Figure 4).
 - La dilatation bicanalaire sur obstacle de densité tissulaire du bas cholédoque chez 5 patients (38,4%).
- Ø Dans le cadre du bilan d'extension, la TDM a montré également :
- Des adénopathies hilaires hépatiques chez 3 patients soit 23,07% des cas.
 - Des lésions hépatiques secondaires chez un patient soit 7,69% des cas.



Figure 3: La flèche blanche montre une dilatation de la VBP. La flèche noire montre une dilatation du canal du Wirsung.

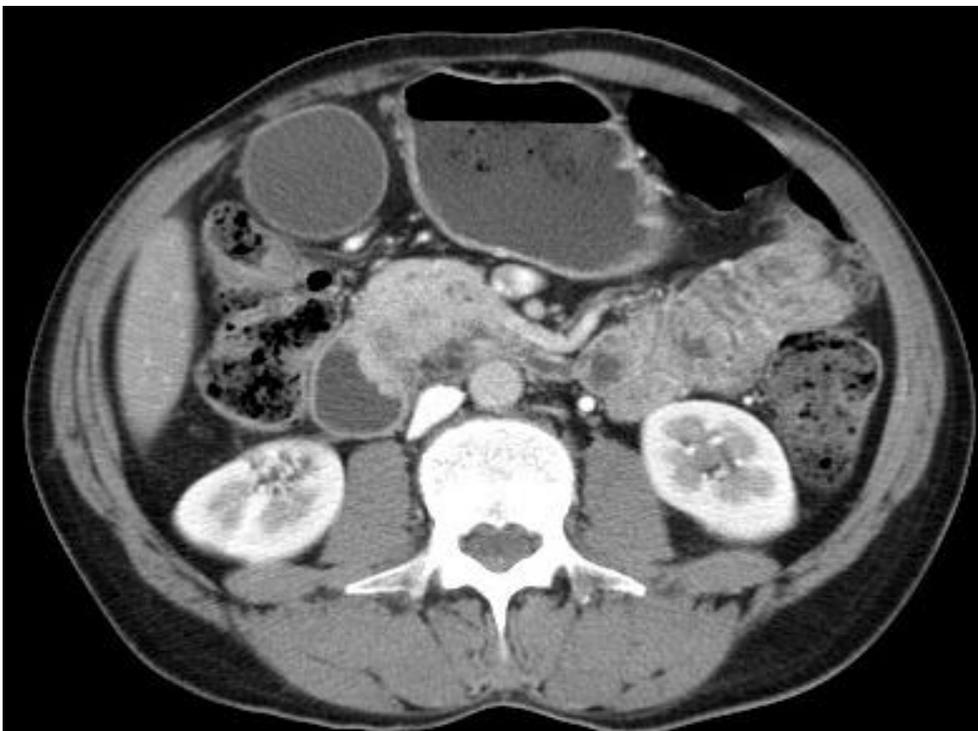


Figure 4: La flèche blanche montre un processus tissulaire bombant à travers la lumière duodénale

3/ Bili-IRM :

- Ø La Bili-IRM a été réalisée chez 12 patients, soit 75% des cas. Elle a montré :
 - Une dilatation des voies biliaires dans 100% des cas (Figure 5)
 - Une dilatation du wirsung chez 5 patients, soit 41,66% des cas.
 - Une distension vésiculaire chez 6 patients, soit 50% des cas.
- Ø Elle a permis d'évoquer le diagnostic d'ampullome vatérien chez 9 patients, soit 75% des cas.
- Ø L'aspect évocateur le plus fréquent chez nos patients a été une sténose serrée irrégulière du bas cholédoque avec dilatation bicanalaire en amont. Cet aspect a été retrouvé chez 9 patients, soit 75% des cas (Figure 5).

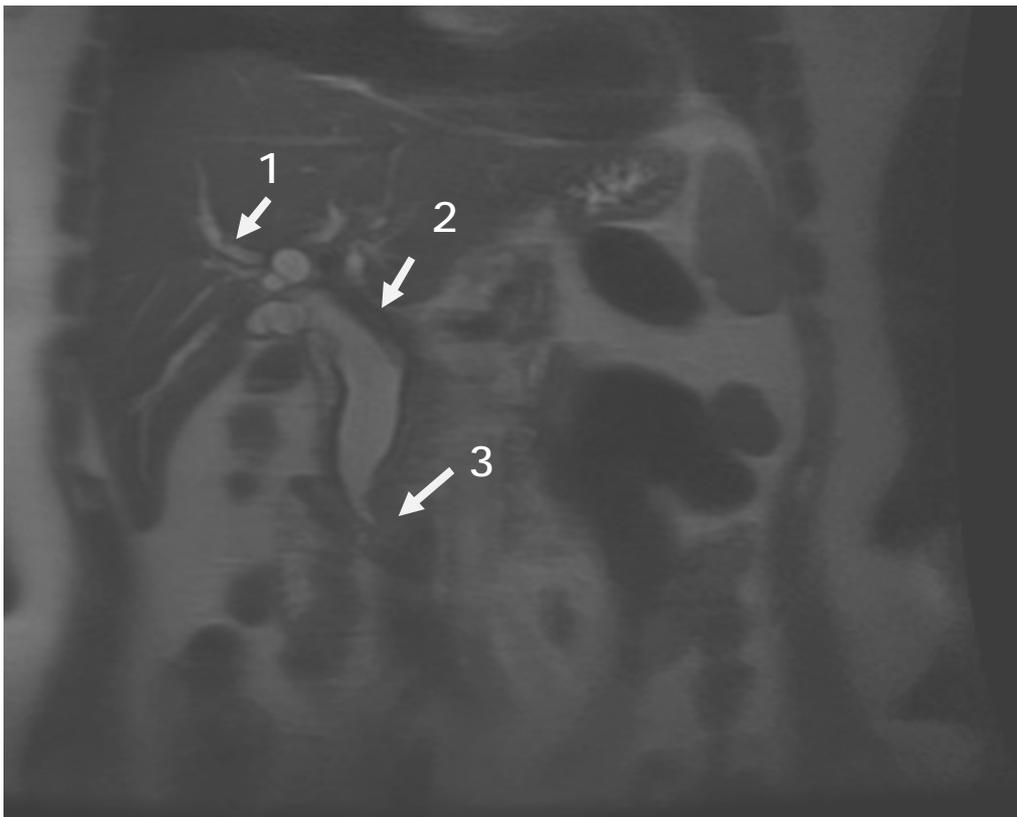


Figure 5 : Cliché d'IRM réalisé en séquence T2, coupe coronale montrant un aspect évocateur d'ampullome vatérien : 1 : Dilatation des VBIH, 2 : Dilatation de la VBP, 3 : Arrêt filiforme au niveau du bas cholédoque.

4/ Duodéoscopie :

La duodéoscopie a été réalisée chez 9 malades soit 56,25% des cas.

Ø Les aspects macroscopiques : (Figures 6,7)

La duodéoscopie a retrouvé les aspects représentés sur le tableau 4 :

Tableau 4 : Répartition des malades selon les aspects macroscopiques à la duodéoscopie.

Aspects macroscopiques	Nombre de patients (%)
Une papille bombante avec saillie dans D2	4 (44,4%)
Un aspect ulcéro-bourgeonnant	2 (22,2%)
Un aspect ulcéré	1 (11,1%)
Un aspect bourgeonnant	1 (11,1%)
Un aspect normal de la papille	1 (11,1%)

Chez un patient on a visualisé un polype duodéal associé.

Ø Les aspects microscopiques (Tableau 5):

La biopsie a été faite chez 7 patients, soit 77,8% des cas. Elle a objectivé :

- Un adénocarcinome bien différencié chez 5 patients, soit 71,4% des cas (Figure 8).
- Une dysplasie de haut grade chez un seul patient, soit 14,28% des cas.
- Une dysplasie de haut grade associée à un polype adénovilleux chez un patient, soit 14,28% des cas.

Tableau 5 : Répartition des malades selon les aspects microscopiques à la duodéoscopie.

Aspects microscopiques	Nombre de patients (%)
Un adénocarcinome bien différencié	5 (71,4%)
Une dysplasie de haut grade	1(4,28%)
Une dysplasie de haut grade associée à un polype adénovilleux	1(14.28%)



Figure 6: Tumeur bourgeonnante de la papille



Figure 7: Papille bombante

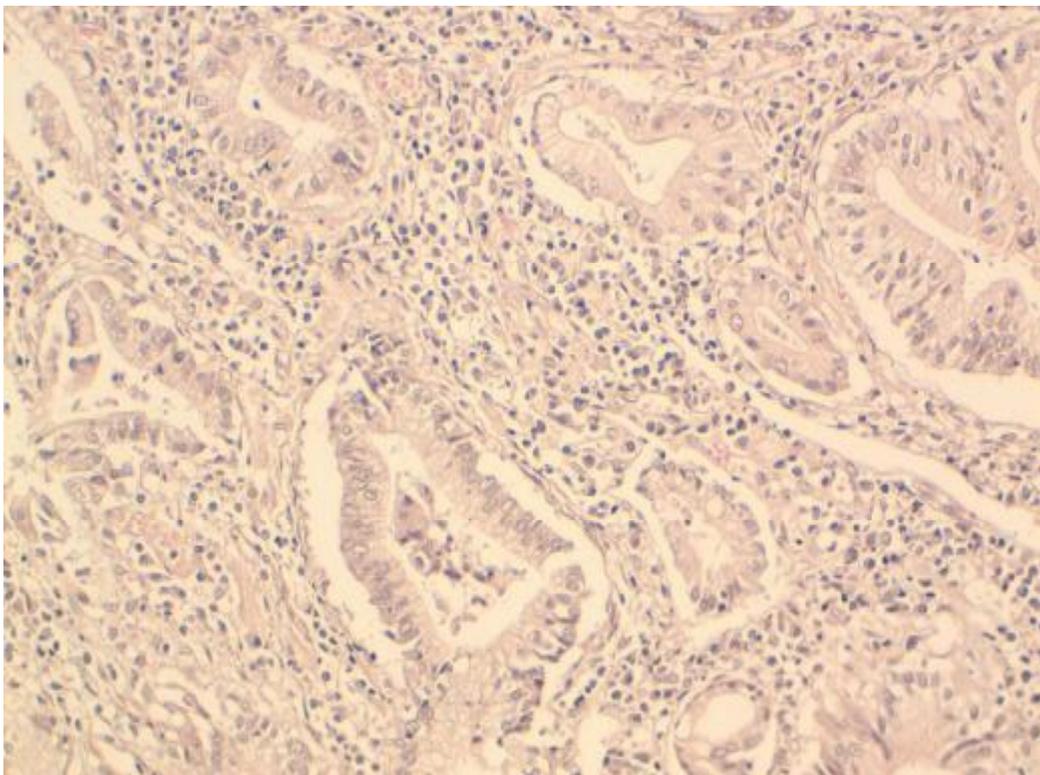


Figure 8 : (Grossissement 200a) : Adénocarcinome papillaire bien différencié : Prolifération tumorale en tubes. Les cellules tumorales présentent des atypies cytonucléaires franches.

5/ Cholangiographie rétrograde per-endoscopique (CPRE):

La CPRE a été réalisée chez 10 malades de notre série, soit 62,5% des cas. Elle a permis de visualiser les aspects macroscopiques suivants :

- Une papille bombante avec des bourgeons et envahissement cholédocien chez 4 patients, soit 40% des cas.
- Un aspect ulcéro-bourgeonnant chez 3 patients, soit 30% des cas.
- Une papille ulcérée chez un seul patient, soit 10% des cas.
- Une papille villoïde chez un seul patient, soit 10% des cas.
- Un aspect normal a été retrouvé chez un patient, soit 10% des cas.

La biopsie réalisée lors de la CPRE a permis de poser le diagnostic d'ampullome vaterien malin chez 9 patients, soit 90% des cas. L'examen microscopique est revenu en faveur d'un adénocarcinome bien différencié chez 6

patients, soit 60% des cas. Une dysplasie de haut grade a été observé chez 3 patients, soit 30% des cas.

La biopsie a été non concluante chez un seul patient.

Un de nos patients a présenté un épisode d'angiocholite lors de son hospitalisation, et il a bénéficié lors de la CPRE d'une sphincterotomie avec mise en place d'un drain naso-biliaire.

6/ Biopsie pré-opératoire :

Au total la biopsie a été réalisée en pré-opératoire à la CPRE et/ou à la duodéoscopie chez 14 patients soit 87,5% des cas.

L'étude histologique des prélèvements a permis de conclure à :

- Ø Un adénocarcinome chez 9 patients, soit 64,28% des cas.
- Ø Une dysplasie de haut grade chez 4 patients, soit 25% des cas, avec un polype adénovilleux chez un patient.
- Ø Une biopsie non concluante chez un seul patient soit 7,1% des cas.

7/ L'échoendoscopie :

L'échoendoscopie a été réalisée chez 3 patients, soit 18,75% des cas.

Elle a posé le diagnostic d'ampullome vaterien chez 2 patients en visualisant une masse ampullaire hyperéchogène d'épaisseur supérieure à 5 mm, avec des bourgeons intra-cholédociens.

IV/ Diagnostic pré-opératoire :

Le diagnostic d'ampullome vatérien malin a été confirmé avec certitude par des données histologiques concluantes chez 13 malades soit 81,25% des cas. Chez les 3 autres nous avons retenu le diagnostic sur l'aspect macroscopique fortement évocateur lors des examens endoscopiques et sur l'aspect scannographique et/ou IRM de la lésion.

Chez un malade, la dilatation bicanalaire avec papille bombante à la TDM associé à un aspect ulcéro-bourgeonnant de la papille à la CPRE étaient suffisantes pour retenir le diagnostic.

Chez deux autres malades, l'IRM a permis de poser le diagnostic elle a montré l'existence d'une sténose serrée irrégulière du bas cholédoque avec dilatation bicanalaire en amont.

V/ Traitement :

A/ Préparation du malade :

On a réalisé une évaluation de l'état général et nutritionnel de tous nos malades, afin de les préparer pour un geste chirurgical. Ainsi on a procédé à:

- Ø L'administration de la vitamine K chez les tous patients ictériques
- Ø La réhydratation et l'équilibration hydro électrolytique en fonction des résultats de l'ionogramme sanguin
- Ø Un régime hyperprotidique pour les patients dénutris
- Ø Un traitement symptomatique du prurit et de la douleur.
- Ø Une antibiothérapie curative pour les patients en angiocholite.
- Ø Kinésithérapie respiratoire.

B/ Traitement chirurgical:

1/ Résécabilité :

La résécabilité a été jugée sur l'absence ou non d'envahissement artériel et de métastases ganglionnaire ou viscérale à distance. Ainsi elle a été retenue chez 14 patients soit 87,5% des cas. Chez les deux malades restants, la tumeur a été jugée non résécable à cause de la taille tumorale avec envahissement massif de la VBP dans un cas et la présence de localisation secondaire hépatique dans l'autre.

2/ Voies d'abord chirurgicales :

- Ø Incision sous costale droite élargie en bi-sous costale chez 15 patients (93,7%).
- Ø La reprise d'une incision médiane xypho-périombilicale chez une malade ayant déjà été cholécystectomisée.

3/ L'exploration chirurgicale :

L'exploration chirurgicale a permis de relever les résultats suivants :

- Ø Absence de contre-indication à l'exérèse chez 12 malades soit 75% des cas. Il a donc été réalisé une DPC.
- Ø Chez trois malades candidats à la DPC, on a découvert :
 - Des métastases hépatiques dont la nature a été confirmée à l'examen extemporané
 - Des adénopathies inter-aortico-cave métastatiques à l'examen extemporané.
 - Présence d'une volumineuse tumeur de l'ampoule de Vater dépassant la paroi duodénale et envahissant la face supéro-interne du rein droit et la face antérieure de la veine cave inférieure confirmé à l'examen extemporané.
- Ø Chez un patient candidat à une dérivation chirurgicale, on a trouvé un envahissement locorégional massif avec carcinose diffuse.

4/ Gestes réalisés :

a/ DPC:

La DPC a été réalisée chez 12 patients (75%). Elle a été réalisée selon la technique de WHIPPLE, chez 11 patients soit 91,6% des cas (Figure 9). Un malade a bénéficié d'une conservation pylorique.

La continuité bilio-pancréatique et digestive a été rétablie selon le montage de CHILD chez 11 patients (91,6%) (Figure 10). Une anastomose pancréatico-gastrique a été réalisée chez un seul malade.

La jéjunostomie d'alimentation et l'intubation du wirsung ont été systématiques.

Tous les patients ont eu un drainage abdominal.

Tous les patients ont séjournés en réanimation dans les suites opératoires immédiates.

La moyenne du séjour hospitalier après DPC a été de 16,25 jours avec des extrêmes allant de 10 à 25 jours.

L'alimentation parentérale a été démarrée à J+1, et l'alimentation orale à J+7.



Figure 9 : Pièce de DPC selon WHIPPLE

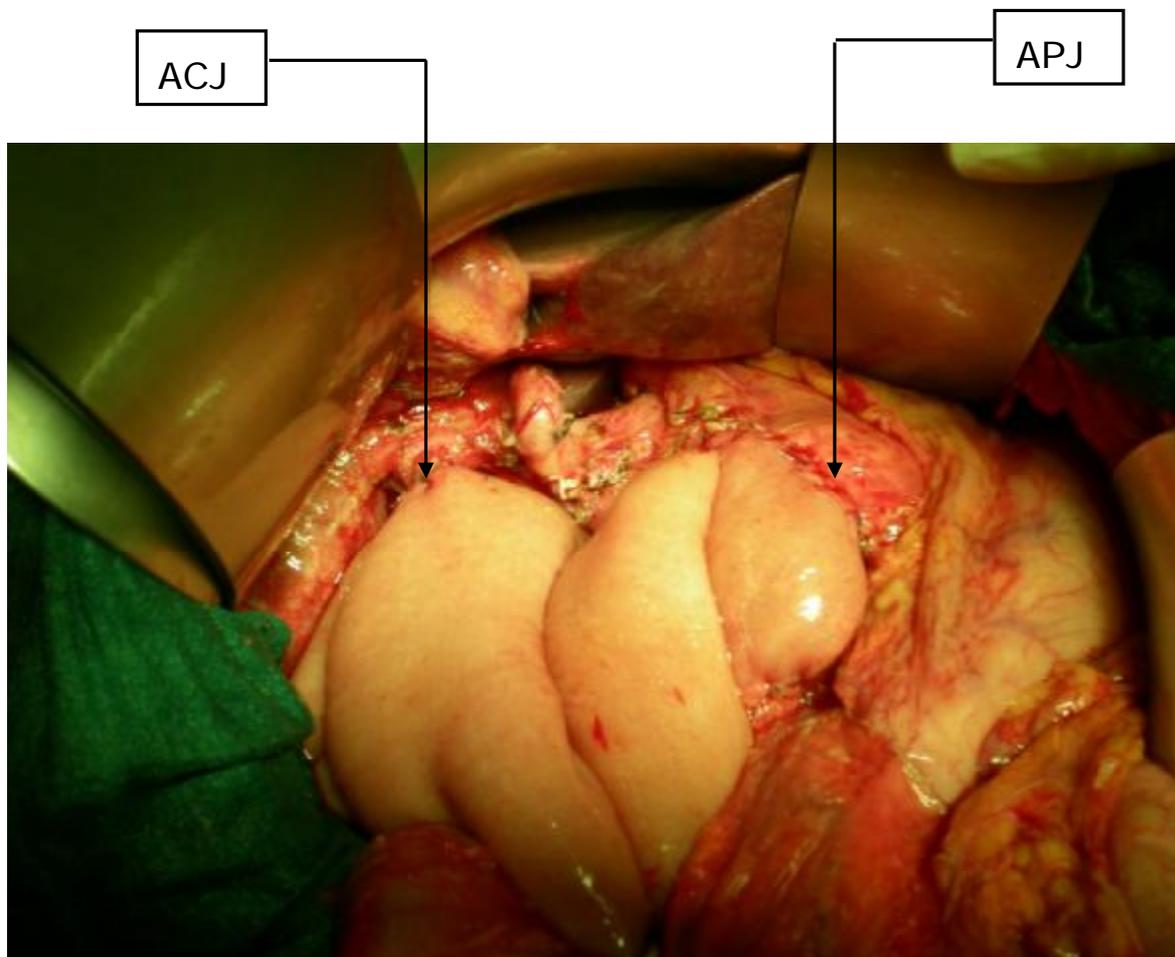


Figure 10 : Rétablissement de la continuité selon CHILD.

b/ Traitement chirurgical palliatif :

Deux malades ont bénéficié d'une double dérivation biliaire et digestive sur anse en Y .Le séjour post-opératoire moyen a été de 7,5 jours.

Chez les deux autres patients le geste chirurgical s'est limité à une laparotomie exploratrice.

C/ Traitement non chirurgical :

1/ Traitement endoscopique :

Dans notre étude, on n'a retenu que les malades qui sont opérés.

2/ Chimiothérapie :

✓ On a eu recours à la chimiothérapie adjuvante chez deux patients (16,6%) après DPC.

Un patient a reçu 6 cures à base de : GEMZAR 1g/m². J1, J8, J15 et reprise à J28.

L'autre patient a suivi un protocole de 6 cures à base de :

- GEMZAR 1g/m².
- CIS PLATINE 25 mg/m².
- J1, J8 reprise à J28.

Ø Une chimiothérapie palliative a été réalisée chez 3 malades. Il s'agit des deux patients ayant eu la double dérivation chirurgicale selon un protocole de 6 cures à base de :

- GEMZAR 1000 mg/m².
- CISPLATINE 25 mg/m².
- J1, J8 reprise à J28.

▼ Le malade ayant eu des ganglions inter-aortico-cave métastatiques à l'examen extemporané a reçu 6 cures à base de :

- CISPLATINE 80 mg/m²
- GEMCITABINE 1250mg/m² : J1, J8
- Deuxième cure à J28.

3/ L'abstention thérapeutique :

Le patient chez qui on a retrouvé la carcinose péritonéale diffuse n'a bénéficié d'aucune thérapeutique.

VI/ Résultats anatomopathologiques :

L'analyse des données anatomopathologiques des pièces de DPC a montré les résultats suivants :

- Ø L'adénocarcinome bien différencié a été le type le plus fréquent chez nos malades. Il a été retrouvé chez 11 malades, soit 91,6% des cas. Un carcinome indifférencié à cellules indépendantes a été retrouvé chez un patient.
- Ø 7 malades ont eu une tumeur de taille supérieure ou égale à 2 cm, soit 58,3% des cas.
- Ø La lame rétroportale a été saine pour tous les malades.
- Ø Les tranches de section ont été envahies chez un seul malade, soit 8,3% des cas.
- Ø Trois malades ont eu un envahissement ganglionnaire, soit 25% des cas.
- Ø Un seul malade avait un engainement péri-nerveux et des embolies vasculaires, soit 8,3% des cas.
- Ø La classification et la stadification TNM sont respectivement résumées sur les tableaux suivants (Tableau 6et7) :

Tableau 6: Répartition des malades opérés pour DPC selon la classification TNM.

TNM	Nombre de patients (%)
pT3N0Mx	5 (41,6%)
pT4N0Mx	2 (16,6%)
pT3N1Mx	2 (16,6%)
pT2N0Mx	1 (8,3%)
pT1N1aMx	1 (8,3%)
pT1N0Mx	1 (8,3%)

Tableau 7: Répartition des malades opérés pour DPC selon les stades

Stades	Nombre de patients (%)
IIA	5 (41,6%)
IIB	3 (25%)
III	2 (16,6%)
IA	1 (8,3%)
IB	1 (8,3%)

VII/ Evolution :

A/ A court et moyen terme :

1/ Mortalité opératoire :

Le taux de mortalité est défini par le pourcentage de décès survenues 30 jours après l'intervention ou au cours de la même hospitalisation.

Dans notre série, un patient a présenté une hémorragie digestive foudroyante. Il est décédé à J+20 de la DPC dans un tableau de choc hémorragique.

2/ Morbidité opératoire immédiate :

- Un patient a présenté à J+6 de la DPC une fistule pancréatique qui s'est tarie spontanément.
- Un autre malade a eu fistule lymphatique qui s'est tarie à j+15.
- Une autre patiente a présenté une gastroparesie qui a bien évolué sous érythromycine injectable et mise en place d'une sonde naso-gastrique.
- Les autres patients ont eu des suites opératoires simples.

B/ Résultats à long terme :

1/ Récidive :

- Ø Quatre patients ont eu une récurrence, soit 33,3% des malades qui ont eu une DPC. La récurrence est survenue en moyenne 10,2 mois après la DPC avec des extrêmes allant de 5 à 16 mois. Deux patients ont eu une chimiothérapie palliative après la récurrence.
- Ø Les récurrences ont été comme suit :
 - Une récurrence locale avec métastases hépatiques et vertébrales après 5 mois de l'intervention chez un malade. Il a bénéficié d'une chimiothérapie palliative (GEMCITABINE + CIS PLATINE). A 14 mois de l'intervention, il était toujours en vie.
 - Une carcinose péritonéale avec métastases pulmonaires diffuses à 14 mois de l'intervention dans un cas. Le malade a reçu une chimiothérapie palliative (GEMCITABINE puis OXALIPLATINE puis CAPECITABINE). Ce patient est décédé dans un tableau d'embolie pulmonaire à 27 mois de l'intervention.
 - Une carcinose péritonéale après 6 mois de l'intervention chez un patient

- Une récurrence loco-régionale avec envahissement duodénal à 16 mois de l'intervention chez un malade. il est décédé dans un tableau de déshydratation avec troubles métaboliques.

2/ Recul :

∅ Après DPC :

- Le recul moyen a été de 29,2 mois avec des extrêmes allant de 12 mois à 66 mois.
- Huit patients sont encore vivants respectivement après 3 mois, 12 mois, 14 mois, 17 mois, 24 mois, 39 mois, 53 mois et 66 mois de la DPC.
- Les 4 malades restants correspondent respectivement au malade décédé en post-opératoire par hémorragie et aux 3 malades qui ont présenté des récurrences.

∅ Après traitement palliatif :

- Les malades qui ont reçu une chimiothérapie palliative après dérivation chirurgicale sont encore vivants à 4 mois et 12 mois après l'intervention.
- Le patient chez qui l'abstention thérapeutique a été décidée pour des métastases ganglionnaires profondes et celui présentant un envahissement locorégional massif avec carcinose diffuse sont perdus de vue.

C/ Autres :

- ∅ Quatre malades ont eu une éventration dont un a été opéré à un an de l'intervention et a bénéficié d'une cure de l'éventration par plaque.
- ∅ Une autre patiente a été opérée pour lithiase résiduelle à 14 mois de l'intervention. Elle a eu une extraction de calculs avec dilatation de l'anastomose cholédoco-jéjunale.

DISCUSSION

I/Epidemiologie :

A/ Fréquence

L'ampullome vaterien est une tumeur rare. Il représente 0,02 à 5% des tumeurs digestives et environ 20% des cancers des voies biliaires extra hépatiques (1). Il se place au 3ème rang des cancers biliaires extra hépatiques, après le cancer vésiculaire et le cancer de la voie biliaire principale (3).

La prévalence globale est de 0,06 à 0,2% dans les études autopsiques de populations non sélectionnées et de l'ordre de 1 sur 1000 dans les séries endoscopiques (2).

B/ Age, sexe :

Le pic de fréquence de survenue d'ampullome vaterien se situe entre 50 et 70 ans, avec un âge moyen de 57 ans. Les ampullomes vateriens atteignent dans 15% des cas des sujets de moins de 50 ans (4)

L'ampullome vaterien prédomine sensiblement chez l'homme (environ 60%) (1).

Dans notre série, on a remarqué une légère prédominance féminine, l'âge moyen concorde avec celui rapporté dans la littérature.

II/Facteurs prédisposants :

A/ Adénome ampullaire :

L'adénome ampullaire est une tumeur bénigne, dont La dégénérescence maligne représente actuellement une notion bien admise (4).

B/ La polypose adénomateuse familiale (PAF):

La PAF est la plus fréquente des polyposes digestives. En cas d'absence de traitement, elle évolue toujours vers le cancer colo-rectal (2).

D'autres localisations digestives dont l'ampoule de Vater sont décrites.

C/ Le syndrome de Gardner :

Le syndrome de Gardner est considéré actuellement comme une variante phénotypique de la polypose adénomateuse familiale.

Pour Theodore, le risque de cancer péri-ampullaire est de 100 à 200 fois plus important chez les sujets atteints de syndrome de Gardner que dans la population générale (11).

D/ La maladie de Van Recklinghausen :

Les sujets atteints de la maladie de Van Recklinghausen ont un risque significatif de développer une tumeur vaticienne. Il s'agit essentiellement de tumeurs carcinoïdes, de neurofibromes et de sarcomes (2).

E/ Autres facteurs de risque : (2)

Le tabac, les pesticides, la fumée industrielle et l'alimentation contenant des additifs et colorants seraient des facteurs prédisposants

Certains auteurs parlent également de l'augmentation du risque de tumeurs ampullaires en cas d'antécédents de cholécystectomie.

III/ Associations lésionnelles :

A/ L'association avec la lithiase biliaire :

L'association avec la lithiase biliaire est rencontrée avec une fréquence variant selon les auteurs de 29 à 38% (2).

Dans notre série, l'association avec une lithiase du cholédoque a été retrouvée chez un seul patient, soit 5,9% des cas.

B/ L'association à des cancers digestifs :

Les patients porteurs de tumeurs ampullaires ont un risque plus élevé de cancer colorectal par rapport à la population générale. Une association inverse a également été rapportée. Une association avec le cancer gastrique a également été rapportée (2).

IV/ Anatomopathologie :

Les tumeurs vatriennes peuvent être dans un tiers des cas intra-ampullaires et sont ainsi strictement localisées à l'ampoule de Vater, leur diagnostic est donc difficile avant la sphincterotomie endoscopique et biopsie.

Dans deux tiers des cas les tumeurs vatriennes sont à développement intra-duodéal, correspondant soit à des formes évoluées s'extériorisant secondairement dans le duodénum soit à des tumeurs situées d'emblée au niveau de la muqueuse duodénale.

A/ Macroscopie : (2)

L'aspect macroscopique permet de différencier trois types de tumeurs :

- La forme végétante ou polypoïde c'est l'aspect le plus fréquent
- La forme sous muqueuse : donnant l'aspect d'une masse qui déplisse la muqueuse et fait saillie dans la lumière duodénale.
- La forme ulcérée : moins souvent observée, se traduisant par une ulcération plane peu saillante à base indurée et à bords végétants.

B/ Microscopie :

La majorité des tumeurs vatriennes malignes sont des adénocarcinomes. Elles se développent souvent à partir de l'épithélium cylindrique biliaire, pancréatique ou duodéal (2). On distingue selon le degré de différenciation :

- Les carcinomes différenciés ou typiques, se sont les adénocarcinomes qui représentent 85% des carcinomes. Ils sont bien différenciés, papillaires ou vilieux.
- Les carcinomes métaplasiques ou métatypiques, ils sont soit à type de carcinomes épidermoïdes soit d'adénoacanthomes.
- Les carcinomes indifférenciés ou atypiques qui peuvent être soit trabéculaires soit anaplasiques.

Certains auteurs rapportent des cas rares de : sarcomes, de neurofibrosarcomes, de leiomyosarcomes et de lymphomes. (3) (4)

Dans notre série, chez 75% des patients ayant eu une DPC, il s'agissait d'adénocarcinome bien différencié. Dans 16,6% des cas, il s'agissait d'adénocarcinome moyennement différencié. Un carcinome indifférencié à cellules indépendantes a été retrouvé chez 8,3% des cas soit un malade.

C/ Extension tumorale:

Elle revêt une grande importance puisqu'elle conditionne d'emblée les signes cliniques et radiologiques, et surtout l'attitude thérapeutique.

1/Extension locale : surtout cholédocien précoce, l'envahissement vers le wirsung et la paroi duodénale est plus tardif. La veine porte, l'artère hépatique et les vaisseaux mésentériques sont longtemps épargnés.

2/Extension lymphatique : elle se fait dans les ganglions péri-pancréatiques qui forment le premier relais ganglionnaire. Le deuxième relais ganglionnaire est représenté par le cystique, les ganglions du hiatus de WINSLOW, coeliaques, mésentériques supérieurs, para-aortiques et lombaires.

3/ Métastases à distance : elles sont essentiellement hépatiques, péritonéales et pulmonaires.

D/ Classification :

La classification TNM (2) est la plus utilisée.

Cette classification permet la stadification de la tumeur comme suit :

Stade 0	Tis	NO	MO
Stade IA	T1	NO	MO
Stade IB	T2	NO	MO
Stade IIA	T3	NO	MO
Stade IIB	T1, T2, T3	N1	MO
Stade III	T4	Tous N	MO
Stade IV	Tous T	Tous N	M1

Il existe une autre classification de MARTIN qui distingue 4 stades anatomiques en fonction du développement de ces tumeurs (5) :

- Stade I : c'est une tumeur végétante exo ou endo-ampullaire à structure papillaire ou villose sans infiltration des plans profonds.
- Stade II : la tumeur infiltre les parois du sphincter d'Oddi, les voies biliopancréatiques et/ou la sous muqueuse duodénale.
- Stade III : il est défini par l'infiltration de la musculature duodénale.
- Stade IV : il est caractérisé par l'existence de métastases ganglionnaires ou d'un envahissement de l'espace péri-duodéal ou pancréatique.

V/ Etude clinique :

Les tumeurs ampullaires peuvent être découvertes à l'occasion d'une surveillance dans le cadre d'une pathologie à risque (polypose adénomateuse familiale ou maladie de von Recklinghausen) (2).

Leur découverte est également fortuite lors d'une endoscopie motivée par un symptôme indépendant de la pathologie ampullaire. La découverte fortuite n'a pas été décrite dans notre série.

A/Symptomatologie fonctionnelle :

L'ictère est présent chez 70 à 80 % des patients au moment du diagnostic dans des séries anciennes et beaucoup moins fréquent dans les séries endoscopiques récentes (6) (7).

Il est le plus souvent progressif mais peut également être fluctuant (6). Il est isolé ou associé à un prurit (17 %), une fièvre (21 %), des douleurs abdominales (30 % à 70 %), ou un amaigrissement (31 % à 41 %) (7) (8).

Chacun de ces signes peut aussi être isolé. L'association de douleurs, fièvre et ictère réalisant un tableau d'angiocholite est cependant rarement observée. Dans notre série 5 patients présentaient une angiocholite qui peut également être favorisée par une lithiase cholédocienne fréquemment associée aux ampullomes vatriens. Enfin, les tumeurs ampullaires peuvent être révélées par un tableau de pancréatite aiguë (19 %) (8). L'hémorragie digestive (hématémèse ou méléna) est exceptionnelle,[1]symptôme présent chez de nos patients. En revanche, une asthénie liée à l'anémie est fréquente

B/ Examen clinique :

Outre l'ictère, l'amaigrissement, et d'éventuelles lésions de grattage liées au prurit, l'examen peut mettre en évidence une vésicule palpable, ainsi qu'une hépatomégalie. Elles étaient rapportées respectivement dans 17 et 19 % des ampullomes de la série de Ponchon (7).

Le toucher rectal permet d'éliminer une autre cause du saignement.

Dans notre série, l'examen clinique a confirmé la présence de l'ictère chez 13 patients (81,25% des cas). Des lésions de grattage secondaires au prurit ont été retrouvées chez 4 patients (25% des cas). Une hépatomégalie avec ascite ont été notées chez un seul patient (6,25% des cas). Une grosse vésicule a été retrouvée chez un seul patient.

C/ Formes cliniques :

- Formes anictériques : elles sont rares, rapportées dans 2 à 5% des cas et sont marquées surtout par les manifestations douloureuses et /ou l'altération de l'état général (9).

- Formes hémorragiques : elles se manifestent par une anémie ou méléna dont, seule la duodéno-scopie permettant d'évoquer la provenance.
- Formes associées : les associations, tumeurs oddiennes et lithiase biliaire sont notées dans 8 à 20% des cas (10).
- Découverte fortuite : lors du bilan endoscopique de la PAF, ou de la maladie de Van Recklinghausen.

L'étape clinique a une valeur capitale. Il nous permet d'orienter et de programmer les examens en tenant compte de leur valeur diagnostique, de leur innocuité et de leur coût.

VI/ Examens paracliniques :

Le diagnostic et le bilan d'extension des tumeurs ampullaires reposent sur l'association de techniques endoscopiques, anatomopathologiques et radiologiques.

A/ Biologie :

- Les anomalies les plus fréquentes sont la cholestase avec augmentation des phosphatases alcalines, gamma-glutamyl-transpeptidases et bilirubine conjuguée la cytolyse hépatique et l'anémie et l'élévation des enzymes pancréatiques (7).
- L'association d'ictère rétionnel et d'anémie est un élément biologique évocateur
- Les marqueurs tumoraux : Le taux élevé de l'ACE et/ou de CA 19-9 préjuge d'un envahissement local ou métastatique pancréatique Par manque de sensibilité et de spécificité, ces marqueurs tumoraux ont une faible valeur diagnostique (11).

B/ Fibroduodéoscopie :

Permet la visualisation directe de la papille :

Les formes ulcéro-végétantes sont faciles à visualiser et doivent être considérées comme des tumeurs malignes. Par contre les formes infiltrantes et le cas également de tumeur intra-papillaires sont les plus difficiles à reconnaître sur le plan endoscopique.

Des pathologies de voisinage telles que la lithiase du bas cholédoque ou une tumeur de la tête du pancréas peuvent poser aussi des problèmes diagnostiques en simulant des tumeurs ampullaires.

Dans notre série, la duodéoscopie a été réalisée chez 9 malades soit 56,25% des cas. Elle a retrouvé des aspects fortement évocateurs chez 8 patients soit 88,8% des cas. Un patient présentait un aspect normal de la papille.

La duodéoscopie permet aussi de pratiquer des biopsies

Ces biopsies ne sont directement possibles que dans le cas des tumeurs à développement extra-ampullaire. Dans les formes intra papillaires le recours à la sphinctérotomie est indispensable.

C/ CPRE :

Elle n'a pas de place que dans les formes intra-ampullaires. Elle est inutile dans les tumeurs extra-ampullaires sauf quand un drainage biliaire endoscopique est indiqué.

Elle a considérablement modifié le diagnostic et le traitement des obstructions malignes des voies biliaires.

La CPRE peut être associée à la duodéoscopie ou à une sphinctérotomie. Elle permet une meilleure détection des tumeurs ampullaires (12).

La CRPE associée a des biopsies permet de révéler une tumeur oddienne dans 90 à 100% des cas (13).

Dans notre série, la CPRE a été réalisée chez 10 patients. Elle posé le diagnostic dans 80% des cas.

D/ Echoendoscopie :

L'échoendoscopie permet le diagnostic positif d'une tumeur vaterienne dans 90 à 100% des cas (14) (15).

L'échoendoscopie peut être confrontée à des difficultés diagnostiques notamment quand une lithiase biliaire intra-ampullaire peut simuler le diagnostic de tumeur ampullaire.

Les minis sondes intracanalaires à haute fréquence permettent de distinguer le sphincter d'Oddi de la sous muqueuse duodénale grâce à des fréquences élevées jusqu'à 20 MHz. Elles permettent également d'évaluer correctement l'extension endocanalaire (16).

Trois critères essentiels peuvent être retenus pour affirmer l'existence d'une pathologie ampullaire :

- L'existence d'une ampoule d'épaisseur supérieure à 5 mm surtout si elle s'accompagne d'une dilatation bicanalaire.
- L'existence d'une hypoéchogénéité diffuse de l'ampoule.
- Et surtout la présence de rupture de la couche hyperéchogène moyenne sous muqueuse..

Dans notre série, l'échoendoscopie a été réalisée chez 3 patients (18,75% des cas). Elle a posé le diagnostic d'ampullome vaterien chez deux malades.

Outre ses capacités diagnostiques, l'échoendoscopie offre la possibilité d'un bilan d'extension locorégionale des tumeurs de la région vaterienne.

L'échoendoscopie est très performante pour le diagnostic d'envahissement de l'axe veineux mésentérico-porte des tumeurs de la région vaticienne. Elle est moins performante pour reconnaître un envahissement artériel. En effet il est difficile de voir correctement le tronc coeliaque et ses branches chez 1/3 des malades (17).

E/ Echographie :

C'est l'examen de choix réalisé en première intention en présence d'un ictère cholestatique

Elle objective une dilatation des vois biliaires dans 67 à 90% des cas. Elle met en évidence, dans la moitié des cas une dilatation bicanalaire en faveur d'un obstacle bas situé (13). L'échographie peut préjuger de l'extension locorégional de la tumeur et les rapports avec les structures vasculaires. Elle permet de mettre en évidence les métastases hépatiques (18).

Dans notre série l'échographie a été réalisée chez 10 malades, soit 62,5% des cas. Elle a mis en évidence dans 100% des cas des signes indirects d'un obstacle biliaire bas situé. Elle a montré également une lithiase du cholédoque associée chez un seul patient.

F/ Tomodensitométrie :

Les aspects évocateurs d'un ampullome au scanner sont :

- La présence d'un processus hypodense hétérogène bombant dans la lumière duodénale.
- La dilatation bicanalaire avec une interruption brusque de la dilatation du cholédoque et du canal de Wirsung au niveau de la tête du pancréas ou du duodénum.

- La présence d'un obstacle de densité tissulaire du bas cholédoque avec dilatation des voies biliaires.

Le scanner a surtout un intérêt dans le bilan d'extension. Il peut visualiser les métastases hépatiques et ganglionnaires et apprécier l'extension locorégionale et à distance par un complément thoraco-pelvien (19).

Dans notre série, la TDM a été réalisée chez 13 malades, soit 81,25% des cas. le diagnostic d'ampullome vaterien a été suspecté chez 10 malades (76,9%).

G/ Bili-IRM :

L'IRM occupe actuellement une place de plus en plus importante dans le diagnostic des ampullomes. En fait deux études prospectives récentes ont montré que l'IRM était supérieure au scanner en ce qui concerne le diagnostic des petites tumeurs et les envahissements vasculaires (2).

La bili-IRM apprécie la topographie et la longueur de l'obstacle avec une sensibilité supérieure à 95%. En l'absence de masse directement visible, la bili-IRM permet le diagnostic d'obstruction maligne grâce à l'aspect de la sténose (20).

Dans notre série, l'IRM a été réalisée chez 12 patients (75%). L'aspect évocateur le plus fréquent chez nos patients a été une sténose serrée irrégulière du bas cholédoque avec dilatation bicanalaire en amont.

H/ Autres examens radiologiques :

- Le transit oeso-gastro-duodéal (TOGD): IL peut orienter le diagnostic mais reste insuffisant.
- Les opacifications des voies biliaires :
 - Ø La cholangiographie transhépatique : (CTH) (20)

La CTH est une méthode radiologique pour l'opacification des voies biliaires et le diagnostic des sténoses.

Cet examen a un taux de sensibilité de 90%, et une spécificité de 95% des cas. La CTH n'est pas de pratique courante dans le diagnostic des AV. Elle est réservée aux échecs de la voie endoscopique.

Ø La cholangiographie intraveineuse (CIV) (20) :

L'avènement de l'échographie et de la TDM et des autres moyens a limité les indications de la CIV. La CIV n'est plus utilisée actuellement en pratique courante.

Ø La cholangiographie per opératoire : (CPO)

Selon DIARD, c'est un examen capital qui devient systématique quand les autres techniques ne sont pas réalisables ou non concluantes (21).

- L'angiographie :

Elle permet de visualiser les anomalies vasculaires, telle qu'une sténose ou une rigidité des artères hépatiques, spléniques et gastroduodénales (11).

L'intérêt de l'artériographie coelio-mésentérique est de s'assurer de la liberté de l'axe mésentérico-porte, dont l'envahissement constitue une contre-indication à l'exérèse sauf si l'opérateur a décidé de pratiquer une exérèse élargie ou régionale.

VII/ Diagnostic différentiel :

Devant un ictère rétionnel plusieurs causes peuvent être évoquées :

A. Causes médicales :

Certaines causes médicales peuvent être à l'origine d'ictère rétionnel tel que les hépatites choléstatiques, la cirrhose et les infections bactériennes graves.

B. Causes chirurgicales :

1. Ictères rétentionnels non néoplasiques :

Secondaires à une :

- § Lithiase ou traumatisme de la VBP.
- § Dilatation kystique du cholédoque.
- § Obstacle parasitaire : kyste hydatique, ascariose ou distomatose.
- § Cholangite sclérosante.
- § Pancréatite chronique.
- § Une sténose inflammatoire de la voie biliaire.
- § Dysfonction du sphincter d'Oddi.
- § Diverticule juxta-ampullaire : favorise la lithiase et donc les erreurs diagnostiques.
- § Hypertrophie bénigne de la papille.
- § Papille « forcée » après migration lithiasique.

2. Ictères rétentionnels néoplasiques :

- § Cancer de la tête du pancréas.
- § Cancer de la voie biliaire.
- § Compression du bas cholédoque par un cancer du voisinage ou une adénopathie.

Dans toutes les circonstances, l'analyse fine de la sémiologie clinique et para clinique permet généralement de lever le doute.

VIII/ La prise en charge thérapeutique

A/ Buts du traitement :

- Ø Résection complète de la tumeur.
- Ø Curage ganglionnaire.
- Ø Assurer la continuité biliaire, digestive et pancréatique.

B/ Préparation du malade :

1/ Bilan préopératoire :

Le bilan préopératoire comporte :

- Ø Un examen clinique complet.
- Ø Un bilan biologique : Ionogramme sanguin, numération formule sanguine, groupage sanguin, protidémie, albuminémie et bilan de crase sanguine.
- Ø Un électrocardiogramme.
- Ø Une radiographie du poumon.

2/ Préparation du malade :

La préparation du malade a un intérêt capital. Son type et sa durée sont fonction de l'état général du malade, de son âge et surtout des données des examens complémentaires.

C/ Les moyens thérapeutiques :

1/ Méthodes chirurgicales :

1-1 Résécabilité :

Le taux de résécabilité des tumeurs ampullaires a nettement augmenté ces dernières années. Il varie de 53 à 98% selon les études. Il est de 75% dans notre série.

Dans notre étude, les causes de non résécabilité per-opératoire sont résumées comme suit :

- Métastases hépatiques chez un seul malade.
- Métastases ganglionnaires à distance chez deux malade .
- Carcinose péritonéale chez un patient.
- Envahissement vasculaire (0% des cas).

1-2 Interventions à visée curative :

a/ Exérèses limitées : (22)

a.1/ Papillectomie ou Papillectomie muqueuse :

- Elle consiste en une ablation de la papille avec la tumeur sans désinsertion des canaux biliaire et pancréatique.
- Un examen extemporané vérifie que l'exérèse passe dans le tissu sain.

a-2/ Papilloduodénectomie ou ampullectomie :

Elle consiste en une résection complète de l'ampoule de Vater incluant l'appareil sphinctérien, la partie distale de la voie biliaire principale et du canal de Wirsung et la paroi duodénale péri-ampullaire. Les recoupes biliaires et pancréatiques sont analysées extemporanément.

b/ Duodénopancréatectomie céphalique : DPC (23)

Elle correspond à l'exérèse de la tête du pancréas et d'une partie ou de la totalité du cadre duodénal. Elle comporte une étape d'exérèse et une étape de rétablissement de continuité.

b.1/ Les temps d'exérèse :

- Voie d'abord : la voie d'abord classique est une sous costale droite prolongée vers la gauche. Une incision médiane peut être préférée chez les sujets longilignes. L'abord laparoscopique a été très peu utilisé dans la DPC.

- L'exploration :

- ü L'exérèse est précédée par l'exploration de l'abdomen à la recherche des métastases hépatiques, ganglionnaires ou une carcinose péritonéale.
- ü L'exploration plus rapprochée de la lésion permet d'évaluer la résécabilité. Elle nécessite un décollement colo-épiploïque et du cadre duodéno pancréatique.
- ü L'exploration de la région coéliqua et la vérification de la liberté du pédicule mésentérique supérieur permettent d'écarter des contre-indications à l'exérèse.
- ü La libération de l'angle de Treitz permet la vérification de la faisabilité de la manœuvre de décroisement rétro mésentérique du grêle.

- L'exérèse se déroule ensuite selon la technique de Whipple (Figure 11) :

ü Libération des attaches hépatiques:

Après cholécystectomie, le canal hépatique commun est sectionné. L'artère gastroduodénale est ensuite liée puis sectionnée.

ü Section gastrique:

La DPC selon Whipple emporte le tiers distal de l'estomac. La zone de section passe à 10 cm en amont du pylore. Son intérêt est double :

- Elargir l'étendue de la résection pour respecter les principes de base de la chirurgie carcinologique.
- Réduire en partie la sécrétion gastrique acide qui peut être à l'origine d'ulcère anastomotique.

ü Section pancréatique (Figure 26) :

La section du pancréas est réalisée en regard du bord gauche de l'axe de la veine porte. Un examen histologique extemporané de la tranche de section pancréatique permet de vérifier que la section est passée en zone saine.

ü Section jéjunale:

La section se fait à 10 cm environ de l'angle duodéno-jéjunale.

L'extrémité proximale est repérée à l'aide de deux fils qui faciliteront la manœuvre de décroisement rétro mésentérique. Cette manœuvre amène à l'étage sus-mésocolique la totalité de la pièce d'exérèse encore fixée au pédicule portal par la lame rétroportale.

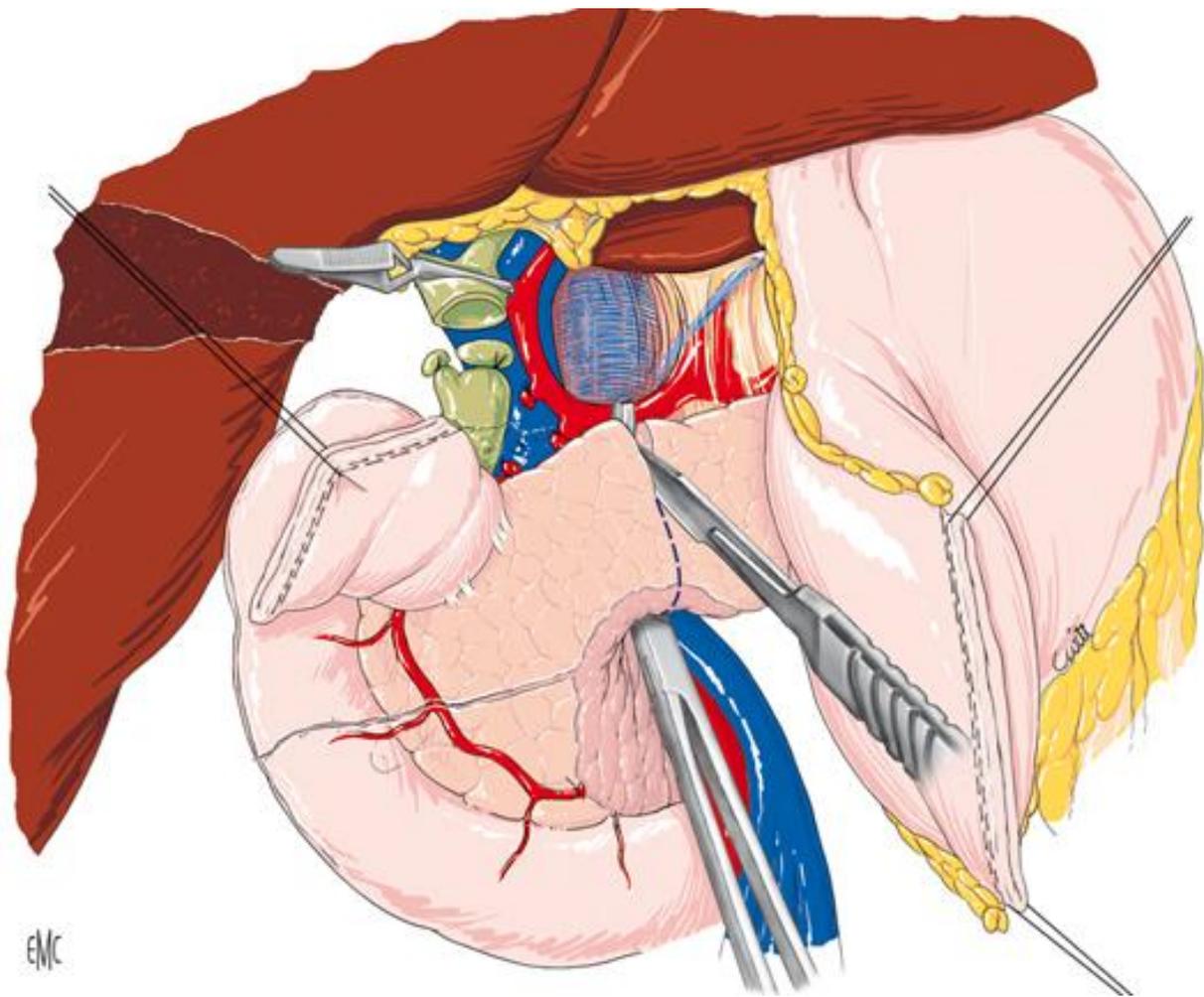


Figure 11 : section isthmique complétant la DPC selon Whipple (23)

ü Section de la lame rétroportale (figure 12):

Le bloc duodéno pancréatique est saisi de manière à exposer la lame rétro pancréatique, qui est sectionnée. On réalise en même temps un curage ganglionnaire qui comprend à l'ablation des relais ganglionnaires pré et rétro duodéno pancréatiques, une partie de la chaîne hépatique et les premiers relais de la racine du mésentère.

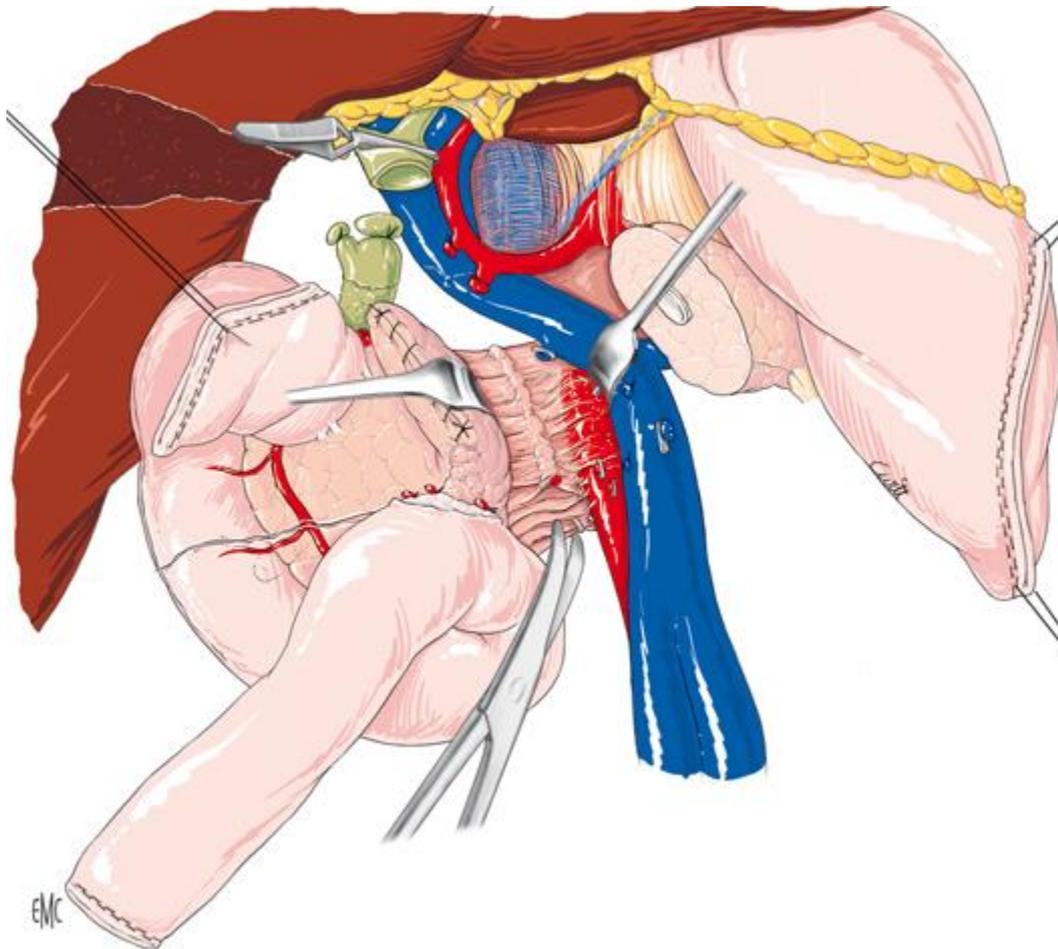


Figure 12 : Section de la lame rétroportale (23)

- Variantes à l'étape d'exérèse :

ü D.P.C épargnant l'angle duodéno-jéjunale :

Cette technique proposée par GUILLEMIN peut s'appliquer à l'exérèse des tumeurs bénignes de l'ampoule de Vater (24).

ü La conservation du pylore (CP):

Elle doit être préférée à la gastrectomie chaque fois qu'elle est techniquement et carcinologiquement réalisable.

Elle permet le maintien de la fonction de vidange gastrique et celle de la lutte contre le reflux jéjuno-gastrique. La DPC avec conservation pylorique est mieux tolérée sur le plan fonctionnel et nutritionnel (23).

b-2/ Rétablissement de la continuité (Figure 13): (23)

Le montage selon CHILD est la technique la plus classique. Ainsi, le jéjunum proximal draine successivement le pancréas, la voie biliaire puis l'estomac.

ü Anastomose pancréatico-jéjunale :

C'est la plus délicate, en raison de la fragilité du tissu pancréatique.

Cette anastomose peut être :

- termino-terminale soit bout à bout, soit par intussusception en introduisant le pancréas dans l'extrémité jéjunale.
- termino-latérale. L'anse jéjunale déjà fermée est amenée au contact du moignon pancréatique. Un drain intubant le Wirsung peut être extériorisé à la VOELKER 10 cm en aval de l'anastomose.

Des variantes concernant l'anastomose pancréatique peuvent être réalisées à type de :

- Anastomose wirsungo-jéjunale : si le Wirsung est dilaté.
- Anastomose pancréatico-jéjunale sur anse isolée.
- Anastomose pancréatico-gastrique (APG).

1-2/ Interventions à visée palliative : (25)

a. Dérivations biliaires :

Elles ont pour but le traitement symptomatique de la sténose biliaire et/ou duodénale.

De nombreuses possibilités s'offrent à l'opérateur :

- § L'anastomose cholédoco-duodénale latéro-latérale ou termino-latérale.
- § La cholédoco-jéjunostomie termino-latérale sur anse en Y constitue la méthode de choix.
- § La cholécysto-duodénostomie est rarement utilisée car exposée à l'envahissement tumoral.
- § La cholécysto-jéjunostomie sur anse en Y ou sur anse en omega.

b. Dérivations digestives :

La gastro-jéjunostomie latéro-latérale est de réalisation simple et vise à traiter une sténose duodénale.

2/Méthodes non chirurgicales :

Elles sont utilisées :

- Soit comme un traitement palliatif en préopératoire.
- Soit dans le cadre du traitement curatif en préparation à une chirurgie d'exérèse.

2-1/ Traitement endoscopique :

a. La sphinctérotomie endoscopique (SE) :

La sphinctérotomie endoscopique peut être proposée comme méthode diagnostique et/ou thérapeutique.

En effet, la SE contribue au diagnostic grâce à la pratique de biopsies au sein même de la formation tumorale.

Si l'exérèse est contre-indiquée, la SE peut être un traitement définitif éventuellement associée à une endoprothèse biliaire (26).

b. L'ampullectomie endoscopique :

L'ampullectomie endoscopique peut être indiquée actuellement comme alternative à la chirurgie en cas de tumeurs ampullaires malignes sans envahissement de la sous muqueuse duodénale et sans extension intracanalair et ganglionnaire (27).

2-2/Drainage radiologique percutané :

Ce drainage trans-pariétal est réalisé sous guidage radiologique.

Il a pour inconvénient la fréquence des obstructions des drains et leur déplacement.

2-3/ Radiothérapie :

Elle a une place très réduite. Les résultats rapportées dans la littérature portent à la fois sur les tumeurs péri-ampullaires et les tumeurs vatriennes (28).

La radiothérapie peut être pratiquée isolement pour les tumeurs non résécables. Elle peut être délivrée en adjuvant après résection chirurgicale ayant comme but d'augmenter la survie (29).

2-4/La chimiothérapie :

La chimiothérapie seule ou en association avec la radiothérapie utilisée comme traitement adjuvant ne semble pas avoir d'influence significative sur la survie globale (29).

D/Indications :

1- Tumeurs malignes résécables :

1. Malade opérable :

La DPC constitue le traitement de choix même en présence d'adénopathies métastatiques lorsque celles-ci ne concernent que les premiers relais ganglionnaires péripancréatiques. Une DPC avec reconstruction vasculaire en cas d'envahissement limité de la veine mésentérique supérieure peut être préconisée. La conservation du

pylore chaque fois qu'elle est techniquement et carcinologiquement réalisable est possible.

2. Malade inopérable :

Chez le malade présentant un risque anesthésique ou opératoire, une exérèse locale peut être proposée quand elle est possible. Dans le cas contraire, une dérivation chirurgicale ou un drainage endoscopique peuvent être indiqués. Le drainage percutané est mal toléré par les malades.

3. Cas particulier des Tis :

C'est le cas des tumeurs vatriennes limitées dont on ne peut affirmer avec certitude la malignité ou la bénignité. On doit en effet, choisir entre deux risques :

- réaliser un geste insuffisant pour une tumeur maligne,
- ou pratiquer un geste excessif non dénué de risques pour une lésion bénigne.

Certains auteurs sont partisans d'une ampullectomie considérée comme une véritable exérèse-biopsie. Si l'histologie affirme la malignité une DPC pourra être réalisée dans un second temps (30), (31).

Selon les dernières recommandations, l'exérèse locale doit être réservée aux carcinomes in situ Tis ou micro-invasifs ne franchissant pas le sphincter d'Oddi et n'envahissant pas la sous-muqueuse duodénale T1d0. Ce stade tumoral étant corrélé à l'absence d'envahissement ganglionnaire.

L'ampullectomie est idéalement précédée d'une exploration par échoendoscopie à mini sonde intracanalalaire permettant d'éliminer une contre-indication.

Quand l'examen extemporané des Limites de résection est positif ou les constatations histologiques à postériori révèlent un caractère invasif de la tumeur, il faut envisager de réaliser une DPC.

2- Tumeurs malignes non résecables :

Il s'agit d'une tumeur manifestement maligne dont l'envahissement contre-indique l'exérèse. Dans cette situation on doit se contenter d'un geste palliatif visant à prévenir ou à supprimer les conséquences du cancer : la réalisation d'une dérivation biliaire et d'une anastomose gastro-jéjunale permettent de traiter la rétention biliaire et une sténose duodénale associée. Le drainage biliaire non opératoire paraît aussi efficace et surtout mieux toléré.

E/Résultats :

1- Résultats immédiats :

1.1 Mortalité :

a. Les interventions à visée curative :

a.1/ La DPC :

Les données récentes de la littérature ont noté une baisse importante de la mortalité après DPC (32).

La cause principale de la mortalité et de la morbidité après DPC est la désunion de l'anastomose pancréatique. La majorité des études concluent à l'absence de différence significative entre l'APJ et l'APG quant au taux de la mortalité (33).

L'hémorragie digestive étant une complication rare mais souvent mortelle après DPC (32).

Dans notre série un patient (8,3%) est décédé à J+20 suite à un choc hémorragique.

a.2/ L'ampullectomie :

L'analyse des données des différentes séries de la littérature permet de noter que le taux de mortalité après ampullectomie ne dépasse pas 3%.

b. Les interventions à visée palliative :

b.1/ Dérivations chirurgicales :

Il ressort de la littérature que le taux de mortalité opératoire après dérivation chirurgicale a nettement baissé ces dernières années pour approcher le 1% de mortalité opératoire.

b.2/ Sphinctérotomie endoscopique :

Les études récentes ont noté une nette amélioration avec baisse importante de la mortalité après la SE.

b.3/ L'ampullectomie endoscopique :

Le taux de mortalité après ampullectomie endoscopique est devenu presque nul ces dernières années. La mortalité est principalement due aux complications de l'anesthésie.

1.2 Morbidité :

Les complications des autres méthodes thérapeutiques sont traitées plus loin.

Ce chapitre est consacré à la DPC :

a. Complications spécifiques : (32)

a.1/ La fistule pancréatique : FP

Elle se définit par une perte par les drains de plus de 50 ml de liquide riche en amylase pendant plus de 10 jours après l'intervention. Elle représente la complication la plus fréquente et la plus grave après DPC.

La FP est responsable d'un taux de mortalité qui varie selon les auteurs de 4 à 15% (34).

Deux grandes études ont montré que les résultats de l'APG et ceux de l'APJ étaient identiques.

La FP après DPC évolue favorablement sous traitement conservateur dans 80 à 90% des cas. Ce dernier repose sur la nutrition parentérale totale, le drainage au contact de la fistule et l'administration de somatostatine ou ses analogues.

La FP peut mettre en jeu le pronostic vital si elle entraîne une péritonite postopératoire, une érosion artérielle ou un pseudo-anévrisme.

Plusieurs procédés ont été proposés pour prévenir la survenue de la FP dont :

- L'intubation du canal de Wirsung qui diminue le taux de FP de 20 à 7%.
- L'invagination de la tranche de section pancréatique dans la lumière jéjunale. Elle diminuerait le taux de FP de 7 à 0% .
- L'emploi prophylactique de la somatostatine naturelle ou de ses analogues.

Dans notre série, un seul malade (8,3%) a présenté à J+6 de la DPC une fistule pancréatique qui s'est tarie spontanément.

a.2/ La gastroparésie :

Elle se traduit par des vomissements et nécessite de remettre en place une sonde naso-gastrique. Sa fréquence varie de 14 à 36%.

En l'absence de collection au contact de l'estomac, sa survenue peut être expliquée par le passage rétromésentérique ou trans-mésocolique de l'anse jéjunale anastomosée à l'estomac.

Le traitement repose sur l'aspiration naso-gastrique et la stimulation de la motricité et de la vidange gastrique par l'érythromycine.

Dans notre série une patiente (8,3%) a présenté une gastroparésie.

a.3) L'hémorragie digestive :

Elle survient dans 4 à 16% des DPC.

Les hémorragies précoces sont intra-péritonéales et peuvent être secondaires à une insuffisance dans la technique chirurgicale. Elles nécessitent une réintervention urgente pour hémostase et décaillotage.

Les hémorragies tardives surviennent au-delà des 72 premières heures postopératoires. Elles se manifestent par un saignement digestif. Une réintervention

est souvent nécessaire pour le traitement de la complication anastomotique et assurer l'hémostase artérielle.

Pour réduire la gravité de ces hémorragies, certains auteurs ont suggéré une vagotomie tronculaire au moment de la DPC.

L'administration au long cours des inhibiteurs de la pompe à protons est proposée si une vagotomie n'est pas réalisée.

a.4/ La fistule biliaire :

Elle est souvent bien tolérée et résolue par le drainage post-opératoire. La réintervention est parfois nécessaire pour une réfection ou une intubation de l'anastomose par un drain de Kehr.

a.5/ Les abcès intra-abdominaux :

Les abcès intra-abdominaux compliquent 5 à 15% des DPC.

Ils sont secondaires à une désunion anastomotique.

a.6/ La pancréatite aigue du moignon :

Elle est observée dans 2 à 3% des cas.

a.7/ Les complications nutritionnels de DPC :

La DPC pour cancer est associé dans 65 à 80% des cas à un amaigrissement important (35). Elle entraîne une insuffisance pancréatique exocrine qui se manifeste par une stéatorrhée clinique. D'un autre côté, les troubles de vidange gastrique et le dumping syndrome contribuent à la dégradation de l'état nutritionnel.

La DPC avec conservation du pylore semble avoir un bénéfice fonctionnel et nutritionnel par rapport à la technique de Whipple classique (24).

L'apparition d'un diabète à distance doit être guettée par un contrôle régulier de la glycémie (36).

a. Les complications générales :

Ø Thrombose portale :

Elle survient après DPC avec résection-anastomose de la veine porte (32).

Ø Abscès de la paroi

Ø Autres complications :

Infection urinaire ou pulmonaire, escarres, thrombophlébite et embolie pulmonaire.

2/ Résultats à long terme :

2.1 Survie :

a. la DPC :

Le taux de survie après DPC pour ampullome vaterien dépend du stade TNM de la tumeur. Plus le stade est précoce plus le taux de survie est élevé. Le taux de survie à 5 ans varie de 32 à 62% (37).

b. Dérivations chirurgicales :

Selon CHAPUIS, la survie après dérivation chirurgicale est en moyenne de 6,3 mois (38).

c. Sphinctérotomie endoscopique :

La SE constitue un traitement palliatif aussi efficace que les dérivations chirurgicales. La survie est cependant légèrement plus élevée par rapport aux dérivations chirurgicales. Elle représente actuellement la meilleure thérapeutique palliative.

2.2 Récidive :

Après une DPC, la récurrence locorégionale varie de 33 à 60% (39) (40).

La récurrence tumorale siège dans la loge de résection pancréatique, le foie ou dans le péritoine (41). La TDM est l'examen de référence pour le diagnostic des récurrences.

La taille tumorale, l'atteinte ganglionnaire et l'engainement périnerveux avec des embolies vasculaires sont les principaux facteurs prédictifs de récurrence (42).

A distance d'une ampullectomie chirurgicale ayant permis la résection complète d'un ampullome, le risque de récurrence est compris entre 5 et 10% (22).

Dans notre série, quatre patients ont eu une récurrence, soit 35% des malades qui ont eu une DPC. La récurrence est survenue en moyenne 10,2 mois après la DPC avec des extrêmes de 5 à 16 mois.

IX/ Pronostic et surveillance :

A/ Facteurs pronostiques :

1/ Facteurs pronostiques anatomopathologiques : (2)

- La taille tumorale : les tumeurs dont la taille est inférieure ou égale à 2,5 cm ont un pronostic meilleur par rapport à celles faisant 3 cm ou plus (11)
- L'envahissement ganglionnaire est le facteur pronostic le plus significatif. Le nombre de ganglions lymphatiques influence sur la survie à long terme après résection de carcinomes ampullaires.
- Engainement périnerveux et embolies vasculaires sont des facteurs de mauvais pronostic pour la survie et la récurrence en post-opératoire.
- Le degré de différenciation : le pronostic est plus favorable dans les carcinomes différenciés et dans les carcinomes papillaires que dans les non papillaires.
- L'envahissement vasculaire : l'atteinte de l'axe mésentérico-portal n'est pas un facteur de non résecabilité pour toutes les équipes chirurgicales. La résection des cancers localement avancés avec atteinte veineuse améliore la survie.
- La tranche de section : une tranche de section envahie signifie que la résection est incomplète et prédit un très mauvais pronostic.

Dans notre série, plus que la moitié des malades qui ont eu la DPC avaient une taille tumorale supérieure à 20 mm (58%). L'envahissement ganglionnaire a été retrouvé chez le 1/3 des malades. Un malade avait des tranches de section envahies.

L'engainement péri-nerveux ainsi que les embolies vasculaires ont été notés chez le malade qui a un carcinome indifférencié à cellules indépendantes. La majorité des malades étaient classés stade II et III (83%).

Nous avons étudié en analyse univariée la valeur prédictive des facteurs anatomopathologiques sur le risque de récurrence. Aucune association statistiquement significative n'a été trouvée ($p > 0,05$). Ce résultat est peut être du au hasard, ou bien il existe réellement une association qui n'a pas pu être démontrée à cause du faible effectif de notre série.

2/Autres facteurs : (2)

L'âge supérieur à 75 ans est un facteur de mauvais pronostic.

Une bilirubinémie inférieure à 75 $\mu\text{mol/l}$ est un facteur de bon pronostic.

Dans notre série plus de 70% des malades résectionnés ont une bilirubinémie supérieure à 75 $\mu\text{mol/l}$. Une étude de facteurs prédictifs de survie incluant le taux de bilirubine s'impose dans notre contexte afin d'améliorer nos résultats à long terme.

D'autres études se sont intéressées à certains marqueurs pronostiques dont le MK-1 qui semblait avoir une relation significative avec la durée de survie (43).

B/ Surveillance :

Le malade est vu en consultation tous les 3 à 6 mois. Un bilan incluant le dosage de CA 19-9 ainsi qu'une NFS est régulièrement réalisé tous les 3 mois. La radiographie thoracique est faite une fois par an. La réalisation d'une TDM thoraco-abdomino-pelvienne une fois par an ne fait pas l'objet de consensus.

CONCLUSION

-Les ampullomes vatriens malins, encore appelés les tumeurs ampullaires, regroupent des tumeurs se développant au niveau du carrefour bilio-pancréatique. Il s'agit le plus souvent d'un adénocarcinome.

-L'ictère représente le maître symptôme, il est généralement progressif, sans rémission et d'intensité croissante. Il est souvent accompagné de prurit, de douleur de l'hypochondre droit, de fièvre et d'amaigrissement.

-L'échographie représente le premier examen à demander en cas d'ictère obstructif, elle permet de mettre en évidence des signes indirects en faveur d'un obstacle du carrefour bilio-pancréatique.

-La fibroscopie est l'examen de référence pour explorer l'obstacle du carrefour bilio-pancréatique. Elle permet la visualisation et la biopsie des tumeurs intraduodénales. Le cathétérisme rétrograde peut mettre en évidence une tumeur intra-ampullaire.

-L'échoendoscopie représente un examen semi-invasif qui, en plus de son intérêt diagnostique, permet une bonne évaluation de l'extension locorégionale. Ses performances ont largement augmentées grâce à l'avènement des minis sondes intracanalaires.

-La tomодensitométrie permet d'établir un bilan d'extension locorégionale et à distance.

-Une prise en charge thérapeutique précoce et bien réfléchie est le seul garant de bons résultats à court et long terme.

-Le traitement de choix est représenté par la DPC. L'ampullectomie a des indications restreintes. La chimiothérapie seule ou en association avec la radiothérapie utilisée comme traitement adjuvant ne semble pas avoir de bénéfice sur la survie globale.

-Le pronostic dépend essentiellement de la taille tumorale, de l'atteinte ganglionnaire et de l'engainement périnerveux avec des embolies vasculaires.

RESUME

Introduction: Les ampullomes vatriens malins siègent sur la papille au niveau du confluent bilio-pancréatico-duodéal. Ils représentent 20% des tumeurs des voies biliaires extra hépatiques. Leurs prises en charge bénéficient du développement de l'endoscopie interventionnelle, de l'échoendoscopie, des moyens d'imagerie et des techniques de chirurgie.

Dans ce travail, nous présentons l'expérience de notre service concernant la chirurgie des ampullomes vatriens malins.

Matériel et méthodes: Il s'agit d'une étude rétrospective et prospective intéressant 16 cas d'ampullome vatrien malin relevés aux services de chirurgie viscérale du CHU Hassan II de Fès. L'étude s'est étalée sur une période de 7 ans entre Janvier 2005 et Mars 2012. Nous avons exclu les patients qui n'ont pas bénéficié de traitement chirurgical.

Résultats: L'âge moyen de nos patients est de 52 ans avec un sex ratio de 0,7. La symptomatologie est dominée par l'ictère et l'amaigrissement. Le diagnostic est suspecté au bilan morphologique et confirmé par la biopsie.

12 patients ont bénéficié d'une duodéno pancréatectomie céphalique. On a réalisé une dérivation digestive chez 2 patients. L'intervention s'est limitée à une laparotomie exploratrice chez les deux autres. L'étude anatomopathologique des pièces opératoires a été en faveur d'un adénocarcinome chez 11 patients et d'un carcinome indifférencié à cellules indépendantes chez un patient. Deux de nos patients qui ont eu une DPC, ont reçu une chimiothérapie adjuvante. Une chimiothérapie palliative a été retenue chez 3 malades. Sur un recul moyen de 29 mois, 4 patients ont présenté une récurrence et 2 patients ont été perdus de vue.

Conclusion: L'ampullome vatrien est une tumeur rare, dont l'adénocarcinome est la forme la plus fréquente. Le diagnostic est confirmé par l'endoscopie associée à l'histologie. Seule une prise en charge thérapeutique précoce et bien réfléchie est garante d'une bonne évolution ultérieure. Le traitement de référence est la DPC.

BIBLIOGRAPHIE

- (1) MARCHAL G, HUREAU J, MARTIN ED Les tumeurs oddiennes (ampullomes vatriens). J Chir (Paris) 1978 ; 115 : 365-376.
- (2) LEFORT C, NAPOLEON B. Tumeurs de l'ampoule de Vater. (Elsevier Masson SAS, Paris) EMC gastro-entérologie 2007 ; 9 -037-A-20.
- (3) SEYRIG JA, LIGUORY CL, MEDURY B, INK O, BUFFET C. Endoscopie dans les tumeurs de la région oddienne, Possibilités diagnostiques et thérapeutiques. Gastroenteraol Clin Biol 1985 ; 9 : 103-108.
- (4) BUSCAIL L, ESCOURROU J. Tumeurs de l'ampoule de Vater. EMC -Gastro-entérologie ; 9037 ; A-20 ; 1995 ; 5P.
- (5) MARTIN E. Anatomopathologie des tumeurs oddiennes. Paris MASSON, 1978 : 35-52.
- (6) YAMAGUCHI K, ENJOJI M Carcinoma of the ampulla of Vater. A clinicopathologic study and pathologic staging of 109 cases of carcinoma and 5 cases of adenoma. Cancer 1987; 59: 506-515.
- (7) PONCHON T, BERGER F, CHAVAILLON A, BORY RM, LAMBERT R. Contribution of endoscopy to diagnosis and treatment of tumor of the ampulla of Vater. Cancer 1989 ; 64: 161-7.
- (8) BAKKEVOLD KE, ARNESJO B, KAMBESTAD B. Carcinoma of pancreas an papilla of Vater: Presenting symptoms, signs, and diagnosis related to stage and tumor site. A prospective multicentre trial in 472 patients. Norwegian Pancreatic Cancer Trail. Scand J Gastroenterol 1992; 27: 317-25.
- (9) JEAN E, OFRANOS J, LOMBARD J, BONNEAU HP. Les tumeurs malignes de la région Vatrienne : A propos de 4 cas. Médit. Med. 1976 ; 103 : 7-42.
- (10) TUBIANA JM, TABOURI J. Ampullome vatrien. Rev Im Med 1990, 2 : 21-24.
- (11) CHRISTIANN F, RAYEL P, LUNEAU F. Ampullome vatrien bon ou mauvais pronostic, Méd Chir Dig 1997 ; 26-27-28.

- (12) KIM MH, LEE SK, SEO DW, WON SY, LEE SS, MIN YI. Tumors of the major duodenal papilla. *Gastrointest Endosc* 2001; 54:609 –20.
- (13) NORDLINGER B, JEPPSON B, ELKHOURY W et al. Tumors of Oddi, diagnosis and surgical treatment. *HPB Surgery* 1992; 5: 123-133.
- (14) ROCH T, BRAIG C, GAIN T and ALL. Staging of pancreatic and ampullary carcinoma by endoscopic ultrasonography. *Gastroenterol* 1992, 102, 188-199.
- (15) MUKAI H, YASUDA K, NAKAJIMA M. Tumors of the papilla and distal common bile duct. Diagnosis and staging by endoscopic ultrasonography. *Gastrointest Endosc Clin Am* 1995; 5: 763-72.
- (16) BURTIN P, LUET D, TURBIDE C. Indications biliaires et pancréatiques de l'échoendoscopie. *EMC* 2007 ; 7-010-A-15.
- (17) PALAIIO L, GAYET B, AMOUYAL P, et AL. Endoscopic ultrasonography in tumors of the ampulla of Vater. *Digestion* 1990; 46: 146-167.
- (18) MUKAI H, NAKAJIMA M, MIZUNO S, KAWAI K. Evaluation of endoscopic ultrasonography in the pre-operative carcinoma of the ampulla of Vater and common bile duct. *Gastrointest Endosc* 1992; 38: 676-83.
- (19) ARTIFON et al. Prospective evaluation of EUS versus CT scan for staging of ampullary cancer. *Gastrointest Endosc* 2009 ; 70 : 290-296.
- (20) KARDACHE M, SOYER P, DIAZ JA, BOUDIAF M, HAMZI L, PELAGE JP, DUFRESNE AC, RYMER R. Imageries du carrefour biliopancréatique. *EMC* 2006 ; 33-501-S-10.
- (21) DIARD F, DROUILLARD J, RABIN A. Radiologie des tumeurs de la région vaticienne. *J Radiol Electro*. 1975 ; 56, 4 : 307-315.
- (22) SAUVANET A. Techniques chirurgicales. Appareil digestif, Ampullectomie chirurgicale. *EMC : techniques chirurgicales Appareil digestif* 2011 : 40-880-C.

- (23) BUC E, SAUVANET A. Duodéno pancréatectomie céphalique, EMC(Elsevier Masson SAS, Paris), techniques chirurgicales, Appareil Digestif 2011 : 40-880-B.
- (24) GUELLEMIN G, BERARD PH et RAYMOND A. Les pancréatectomies EMC : Techniques chirurgicales-Appareil digestif 2003 ; 3,4 : 40-880.
- (25) WEBER JC, GONZALES N, BACHELIER P, WOLF P et JAECK D. Traitement chirurgical palliatif des cancers du pancréas. EMC, Elsevier SAS, Paris. Techniques chirurgicales – Appareil digestif, 40-894, 2000, 8P.
- (26) NEOPTOLEMOS. Local excision in the treatment of carcinoma of the ampulla of vater. JR coll Surg Edimb 1982,27: 154-157.
- (27) NGUYEN NQ, MBBS, PHD, BINMOELLER KF. Endoscopic ampullectomy. Techniques in Gastrointestinal Endoscopy 2010; 12: 53-60.
- (28) DABRIGEON G, DIAZ D, BAURET P, LARRY D, CHRISTOFOROU C, BOIRIES P, MICHEL H. Traitement endoscopique palliatif des adénocarcinomes de l'ampoule de vater : résultats à moyens et à long terme. Ann Chir, 1994, 48 N°11: 998-1002.
- (29) ZHOU J, HSU CC et Al. Adjuvant chemoradiation versus surgery alone for adenocarcinoma of the ampulla of Vater. Radiotherapy and Oncology 2009; 92: 244-248.
- (30) MOUCHET A, MAQUAND J, GARCIN JP, GUIVARCH M. Tumeurs malignes de l'ampoule de Vater : à propos de 21 cas. Ann Chir 1973, 27: 819-824.
- (31) JUHANI AS and NORDBACK HI. Transduodenal excision of benign adenoma of the papilla of vater. EUR J Surg 1995; 161: 269-272.
- (32) SAUVANET A. Complications chirurgicales des pancréatectomies. J Chir 2008 ; 145 : N°2.

- (33) DUFFAS JP, SUC B, MSIKA S, FOURTANIER G, MUSCARI F, HAY JM, FINGERHUT A, MILLAT B, RADOVANOWITC A, FAGNIER PL.A controlled randomized multicenter trial of pancreatogastrostomy or pancreatojejunostomy after pancreatoduodenectomy. *Ann Surg* 2005;189: 720-722.
- (34) DE OLIVIERA ML, WINTER JM, SCHAFER M et Al. Assesement of complications after pancreatic surgery: A novel grading system applied to 633 patients undergoing pancreaticoduodenectomy. *Ann Surg* 2006; 244: 931-937.
- (35) SEGUY D, BOUTELOUP C. Nutrition clinique et métabolisme. EMC 2010 ; 24 : 115-121.
- (36) MIYATA M, YAMAMOTO T, HMAJI M et al. Pancreatic endocrine function in long-terme survivors after pancreatoduodenectomy: Special reference. *World J Surg* 1988; 12:651-7.
- (37) MORRIS-STIFF G et al. Assessment of survival advantage in ampullary carcinoma in relation to tumour biology and morphology. *EJSO* 2009; 35: 746-750.
- (38) CHAPUIS Y, PALACE S. Traitement chirurgical palliatif des cancers du pancréas. EMC, techniques chirurgicales. *App Digest*. 40882, 4, 11, 12 : 4p.
- (39) FALCONI M, CRIPPA S, DOMINGUEZ I et al. Prognostic relevance of lymph node ratio and number of resected nodes after curative resection of ampulla of Vater carcinoma. *Ann Surg Oncol* 2008; 15:3178-3186.
- (40) KIM RD, KUNDHAL PS, MCGILVRAY ID, et al. Predictors of failure after pancreaticoduodenectomy for ampullary carcinoma. *J Am Coll Surg* 2006;202:112-9.
- (41) JOHNSON PT, CURRY CA, URBAN BA, FISHMAN EK. Spiral CT following the Whipple procedure: distinguishing normal postoperative findings from complications. *J Comput Assist Tomogr* 2002; 26: 956-61.

- (42) KLEMPNAUER J, RIDDER GJ, MASCHEK H, et al. Carcinoma of the ampulla of Vater: determinants of long-term survival in 94 resected patients. *HPB Surg* 1998;11:1-11.
- (43) HAMADA Y et AL. MK-1 expression in carcinoma of the ampulla of Vater as a predictor of improved prognosis after surgical resection. *Cancer Letters* 2006; 243: 211-216.