

Ampullome

Ce référentiel, dont l'utilisation s'effectue sur le fondement des principes déontologiques d'exercice personnel de la médecine, a été élaboré par un groupe de travail pluridisciplinaire de professionnels des réseaux régionaux de cancérologie de Lorraine (ONCOLOR), d'Alsace (CAROL) et de Franche-Comté (ONCOLIE), en tenant compte des recommandations nationales, et conformément aux données acquises de la science au **29 septembre 2015**.

1. Généralités

- Ce référentiel concerne la **tumeur de la papille**.

2. Diagnostic et bilan d'extension

2.1. Diagnostic

- **Clinique** : ictère cholestatique (prurit) continu progressif, amaigrissement récent, antécédents personnels ou familiaux de polyadénomatose familiale (mutation du gène APC ?), fièvre.
- **Biologie** : élévation des phosphatases alcalines, anémie ferriprive, élévation de la bilirubine conjuguée, cytolyse.
- **Duodénoscopie** (latéroscope indispensable) **avec biopsies multiples** : localisation précise, développement endoluminal ou endoampullaire, diamètre, degré de sténose, présence d'une **ulcération**, adénomes associés de D2.
- **Echographie** : dilatation souvent très marquée de la voie biliaire principale sur tout son trajet.

2.2. Bilan d'extension

2.2.1. Standard

- **Echoendoscopie avec biopsie** : statut T (extension à la sous muqueuse) statut N, extension endocanalaire au canal pancréatique principal et/ou à la voie biliaire principale.
- **Scanner thoraco-abdomino-pelvien** en coupes fines de 2 mm centré sur la région duodéno pancréatique avec remplissage du duodénum à l'eau et acquisition aux trois phases de l'injection : recherche les contre-indications à la DPC (métastases ganglionnaires à distance inter-aortico-cave, métastases hépatiques) et précise la cartographie vasculaire.
- **Cholangio-pancréatographie par résonance magnétique (CPRM)** : recherche une extension tumorale endocanalaire.

2.2.2. Options

- **Selon disponibilité et si la tumeur semble très limitée et superficielle** : mini-sonde d'échoendoscopie endocanalaire à haute fréquence 20 MHz permet une étude plus précise de l'infiltration sous-muqueuse, des végétations intracanales et de l'envahissement éventuel des sphincters propres et communs.
- **Marqueurs tumoraux éventuels** ACE, CA19-9.
- **Cas particulier** : coloscopie et gastroscopie dans le cadre d'une PAF (Polypose Adénomateuse Familiale), consultation oncogénétique.

2.3. Éléments histologiques

- Le **sphincter d'Oddi** représente l'équivalent d'une **musculaire muqueuse**. Le risque ganglionnaire n'existe pas en l'absence d'extension tumorale à la sous-muqueuse duodénale, alors qu'il est de 30 % en cas d'envahissement de celle-ci.
- Il s'agit d'**adénocarcinomes**. Deux sous-types histologiques principaux sont décrits : le sous-type intestinal développé sur adénome duodéal et le sous-type excréto-biliaire (pancréato-biliaire) développé sur le versant endobiliaire.

3. Classifications

3.1. Classification TNM (7ème édition 2009)

Tumeur	
Tis	Carcinome <i>in situ</i>
T1	Tumeur limitée à l'ampoule de Vater ou au sphincter d'Oddi
T2	Tumeur envahissant la paroi duodénale
T3	Tumeur envahissant le pancréas
T4	Tumeur étendue aux tissus mous péri-pancréatiques ou aux organes de voisinage
Extension ganglionnaire	
N0	Absence d'adénopathie régionale métastatique
N1	Présence d'adénopathies régionales métastatiques
Stade	
0	Tis N0 M0
IA	T1 N0 M0
IB	T2 N0 M0
IIA	T3 N0 M0
IIB	T1-3 N1 M0
III	T4 tout N M0
IV	Tout T tout N M1

- La **différenciation histologique** (intestinale vs pancréatobiliaire) est un facteur pronostique majeur et déterminant dans le choix des chimiothérapies adjuvantes.
- Si nécessaire, il est recommandé de réaliser une étude immunohistochimique lorsque la morphologie n'oriente pas aisément vers une différenciation histologique précise :
 - un profil immunohistochimique cytokératine 7+ / cytokératine 20- est en faveur d'une origine pancréatobiliaire.
 - un profil immunohistochimique cytokératine 7- / cytokératine 20+ est en faveur d'une origine intestinale.
- Il est également possible de s'aider d'autres marqueurs comme CDX2 et MUC2 dont la positivité est en faveur d'une origine intestinale et de MUC1 dont la positivité est en faveur d'une origine pancréatobiliaire.

4. Traitement

4.1. Prise en charge à visée curative

4.1.1. En présence d'éléments en faveur d'une tumeur maligne invasive

- ictère permanent **ou**
 - amaigrissement **ou**
 - tumeur de plus de 3 cm de diamètre **ou**
 - présence d'une ulcération **ou**
 - us >T1 **ou**
 - us N+ **ou**
 - biopsie en faveur d'un adénocarcinome invasif **ou**
 - extension tumorale endocanalaire.
- Le traitement sera une **Duodéno Pancréatectomie Céphalique (DPC)** avec les mêmes critères de qualité que pour les adénocarcinomes pancréatiques.

4.1.2. Si le bilan pré-thérapeutique est en faveur d'une tumeur a priori bénigne (adénome) ou maligne non invasive (<T1)

- tumeur non ulcérée **et**
 - us ≤ T1 **et**
 - us N0 **et**
 - pas d'extension endocanalaire **et**
 - M0 **et**
 - pas de caractère infiltrant sur les biopsies.
- En cas d'ampullome non dégénéré pour lesquels une ampullectomie endoscopique est envisagée : il est nécessaire de réaliser au moins 2 séries de biopsies avec duodénolescope interprétées par 2 anatomopathologistes différents confirmant l'ampullome.

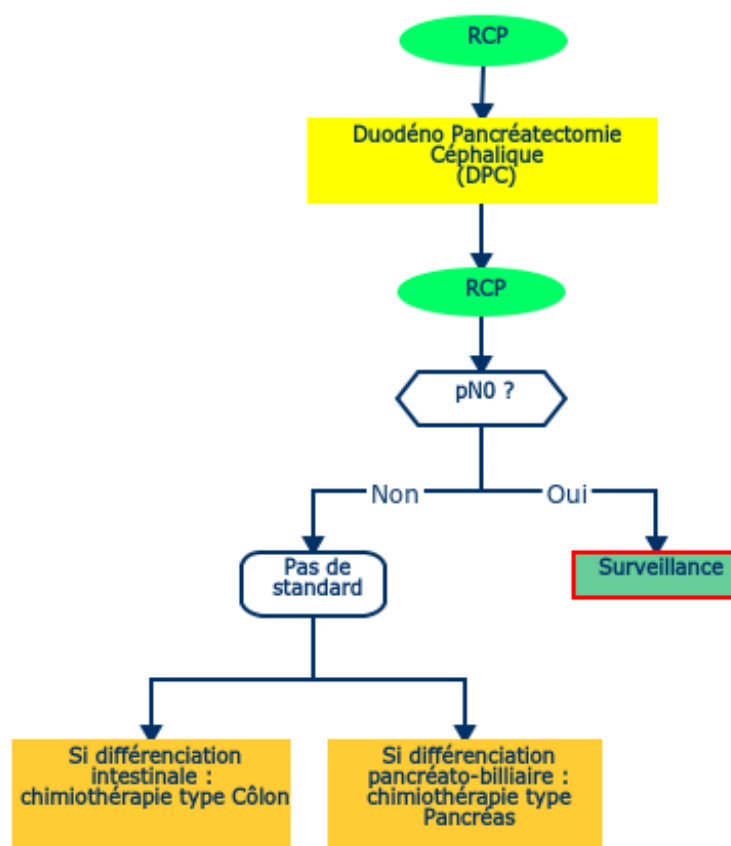
4.1.2.1. Ampullectomie

- **ampullectomie endoscopique :**
 - exérèse monobloc de l'**ensemble** de la structure ampullaire **sans** injection « sous muqueuse », stenting de canal pancréatique principal par une prothèse plastique de 3-7F qui sera retirée après 4 à 6 semaines afin de diminuer les pancréatites post résection. Utilisation de courant de section pure sans courant de coagulation.
- **ampullectomie chirurgicale :**
 - avec examen histologique extemporané des sections de canaux pancréatique et biliaire
 - le risque d'extension rétrograde endobiliaire justifie une section haute de la voie biliaire principale infundibulaire
 - le résultat histologique définitif de la lésion ampullaire elle-même doit être donné très rapidement (moins de 4 jours) afin de permettre une réintervention rapide dans de bonnes conditions si la tumeur est finalement invasive (DPC).

4.2. Prise en charge à visée curative d'un adénocarcinome de l'ampoule invasif

- Suivant le type histologique, voir [Tumeurs neuroendocrines du grêle](#) ou [Tumeurs exocrines](#)

du grêle.



5. Surveillance après ampullectomie

- **But** : dépister une récurrence locale
- Surveillance clinique
- Duodénoscopie avec biopsie et échoendoscopie tous les 6 mois pendant 2 ans puis tous les 3 ans pendant 3 ans.