



Università di Catania



DIPARTIMENTO CHIRURGIA
U.O.C. di Clinica Chirurgica (P.O. Policlinico)
Direttore Prof. S. Berretta

*Problematiche diagnostiche e terapeutiche
dei tumori della papilla di Vater*

Case report

Presentano:

Dott. Marco Linares specializzando II^{do} a. Chirurgia

Dott. Luciano Puglisi specializzando I^a a. Chirurgia

Classificazione tumori del pancreas e periampollari

TUMORI CISTICI:

- *Cistoadenoma e cistoadenocarcinoma mucinoso*
- *Cistoadenoma sieroso (quasi sempre a decorso benigno)*
- *Solido-cistico-papillare di Frantz*

CARCINOMA PANCREAS ESOCRINO

TUMORI PERIAMPOLLARI

TUMORI PANCREAS ENDOCRINO

Classificazione carcinomi periampollari

- **Carcinoma della papilla** **52%**
- Carcinoma del coledoco terminale 29%
- **Carcinoma del duodeno peripapillare** **10%**
- Carcinomi periampollari “non definiti” 9%

sec. la casistica di 143 casi di Serio e Iacono, SIC 2003

carcinoma periampollare

- 2% di tutti i tumori maligni gastrointestinali; 0.2% in casistiche autoptiche
- Rapporto 1 : 5 nei confronti del carcinoma della testa
- Istologicamente adenocarcinomi
- Infiltrazione del pancreas è un elemento prognostico negativo (espressione di ca. localmente avanzato)
- Minore aggressività biologica rispetto al carcinoma della testa del pancreas
- Drenaggio linfatico più circoscritto rispetto al ca. del pancreas
- Frequentemente colpiti linfonodi perimesenterici (riportata una sopravvivenza fino a 80% se si attua accurata linfadenectomia perimesenterica)

carcinoma periampollare: fattori di rischio

- Soggetti con FAP costituiscono una categoria ad aumentato rischio
- Altri fattori di rischio:
 - Tabagismo
 - **Pregressa colecistectomia (?)**
 - Neurofibromatosi di Von Recklinghausen (*predisposizione per carcinoide o per somatostatinoma della papilla*)
 - **Esposizione agli acidi biliari non coniugati**

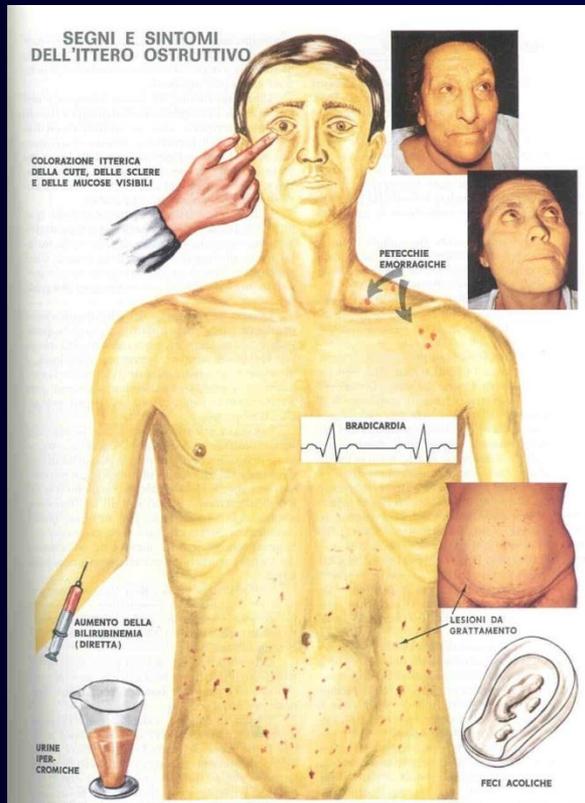
Ca. periampollare: rischio di IIndo tumore primitivo

La diagnosi di carcinoma periampollare aumenta del doppio il rischio di un secondo tumore primitivo a livello coloretale (sincrono o metacrono) presumibilmente in rapporto a momenti carcinogenetici comuni (esposizione agli stessi cancerogeni il cui effetto si cumula e non colpisce mai un unico bersaglio)

carcinoma periampollare: sintomatologia

- **Sintomi clinici più precoci rispetto k pancreas**
- **70-80% dei casi esordio con ittero (progressivo o fluttuante)**
- 40% dimagrimento
- **30% dolore addominale**
- 21% febbre
- **19% pancreatite acuta**
- 17% prurito
- **Ematemesi-melena eccezionali**
- Frequenti perdite ematiche croniche misconosciute
(*associazione anemia/ittero*)
- **Positività Courvoisier-Terrier nel 20-30 % dei casi**
- Episodi di colangite favoriti dalla **concomitante litiasi del coledoco (30-40%)** frequentemente associata

Ca. papilla di Vater: cronologia ittero-febbre



Nella calcolosi del coledoco l'ittero è intermittente, si associa a manifestazioni biliosettiche e coliche (triade di Charcot). La colangite precede ed accentua l'ittero

Nel ca. della papilla l'ittero può essere stabile e progressivo oppure fluttuante (forme vegetanti); la febbre espressione di necrosi tumorale corrisponde ad una riduzione dell'ittero (cronologia ittero-febbre inversa rispetto alla calcolosi)

carcinoma periampollare: bilancio estensione

- TC, colangioRM
- Duodenoscopia, ERCP, sfinterotomia,
- Biopsia (attendibilità 80%)
- Ecoendoscopia (carattere ipoecogeno della lesione)
- Attenzione: *l'aspetto endoscopico non è univoco (difficoltà nel differenziare una ipertrofia ampollare associata a litiasi o conseguente a migrazione di calcoli, da un tumore ampollare). In caso di biopsie negative, ripetere esame dopo 2-3 settimane dalla sfinterotomia (altrimenti rischio di risultati falsi positivi)*

*I moderni progressi nella diagnostica per
immagini consentono una stadiazione
preoperatoria molto precisa del tumore della
papilla di Vater*

IMMAGINI DI ENDOSCOPIA TC-VIRTUALE

Riportate da:

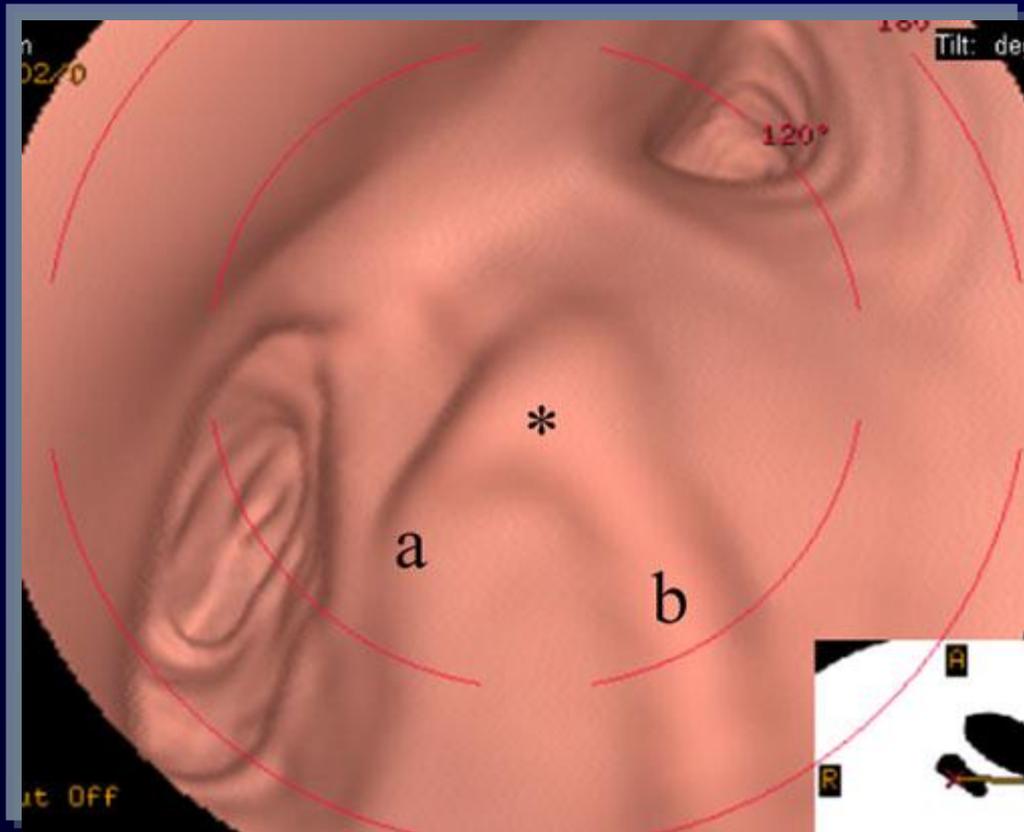
CT virtual endoscopy of the ampulla of Vater: preliminary report

Zhi-Jun Guo, et al.

Abdom Imaging (2011) 36:514–519

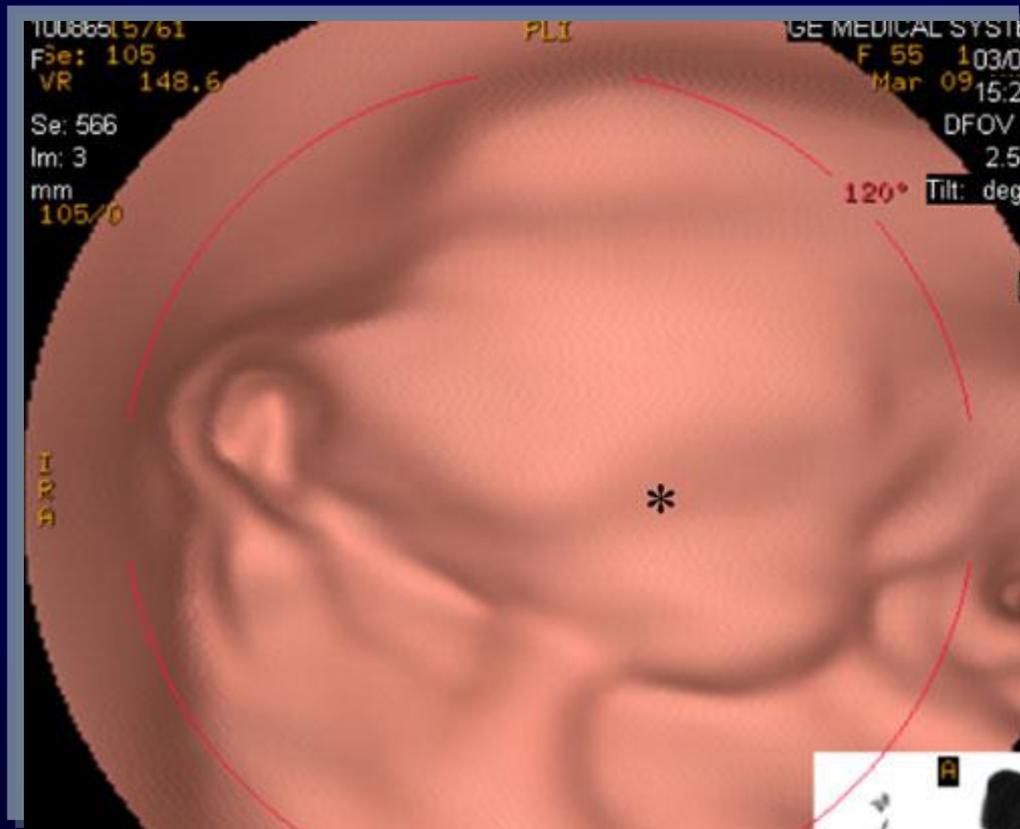
Normal “V” type of duodenal papilla with the intersection of two mucosal folds.*

Riportata da: Abdom Imaging (2011) 36:514–519



Ampullary cancer. The duodenal papilla is irregularly bulging with an uneven surface.*

Riportata da : Abdom Imaging (2011) 36:514–519



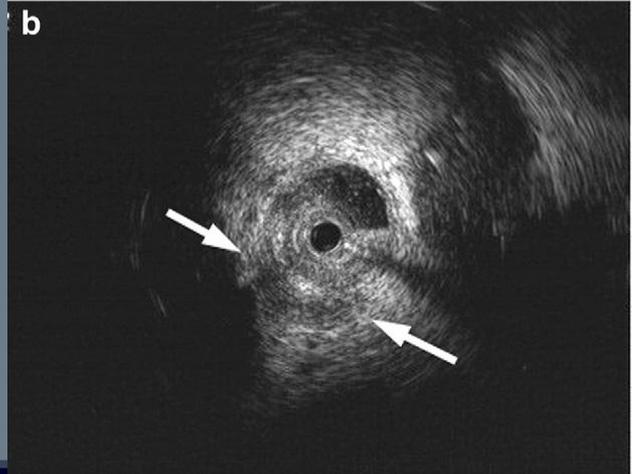
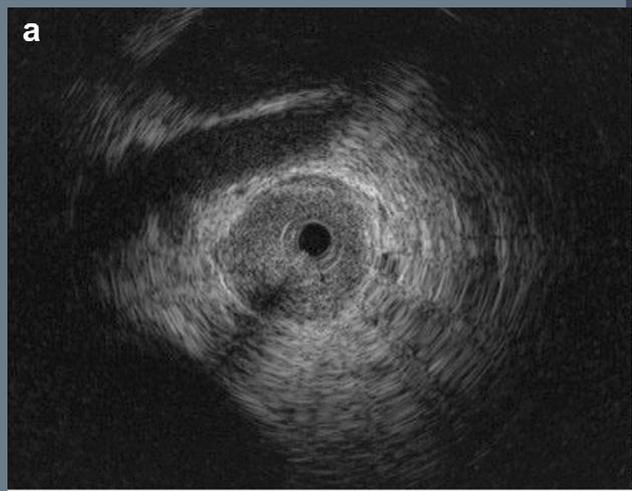
IMMAGINI DI ECOENDOINTRADUTTALE

Riportata da:

Intraductal ultrasonography (IDUS) for the diagnosis of biliopancreatic diseases

Naotaka Fujita, MD, ed al.

Best Practice & Research Clinical Gastroenterology 23 (2009) 729–742

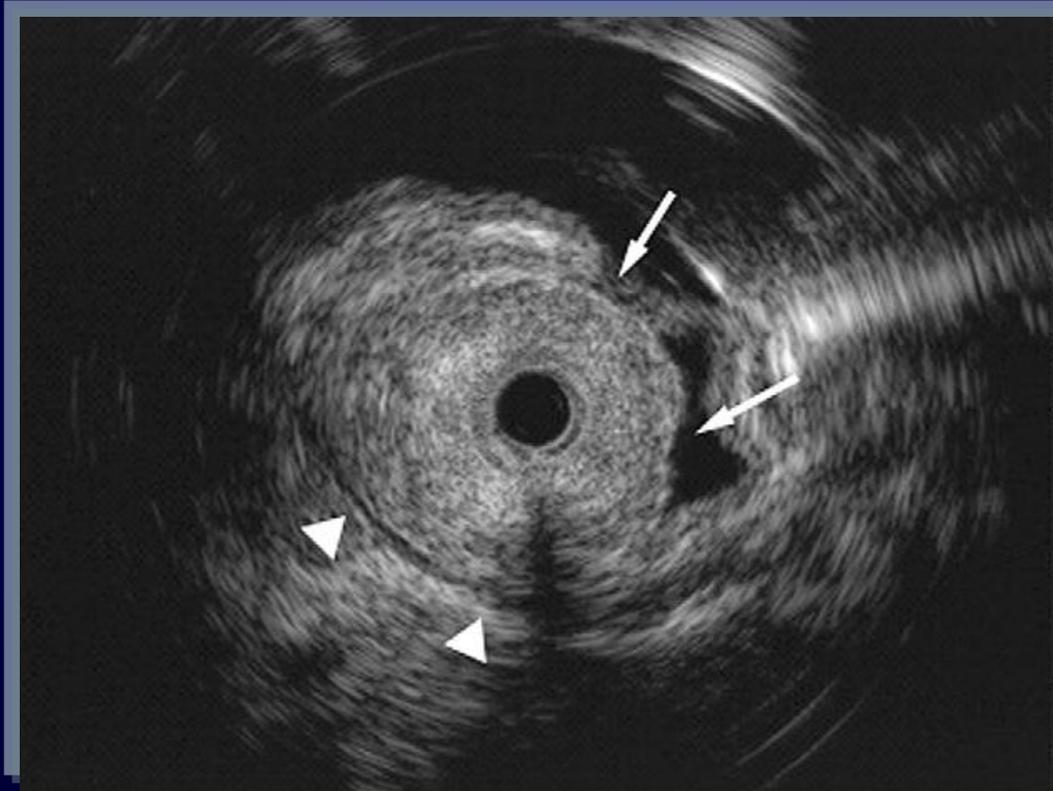


Bile duct cancer. Generally, the main tumor is visualised as a solid mass echo occupying the bile duct lumen (a). Invasion of the hepatoduodenal ligament outside of the bile duct is clearly depicted (b).

Riportata da:

Best Practice & Research Clinical Gastroenterology 23 (2009) 729–742

*Adenoma of the papilla of Vater occupying the common channel (arrows).
Arrow heads: muscularis propria layer of the duodenum*



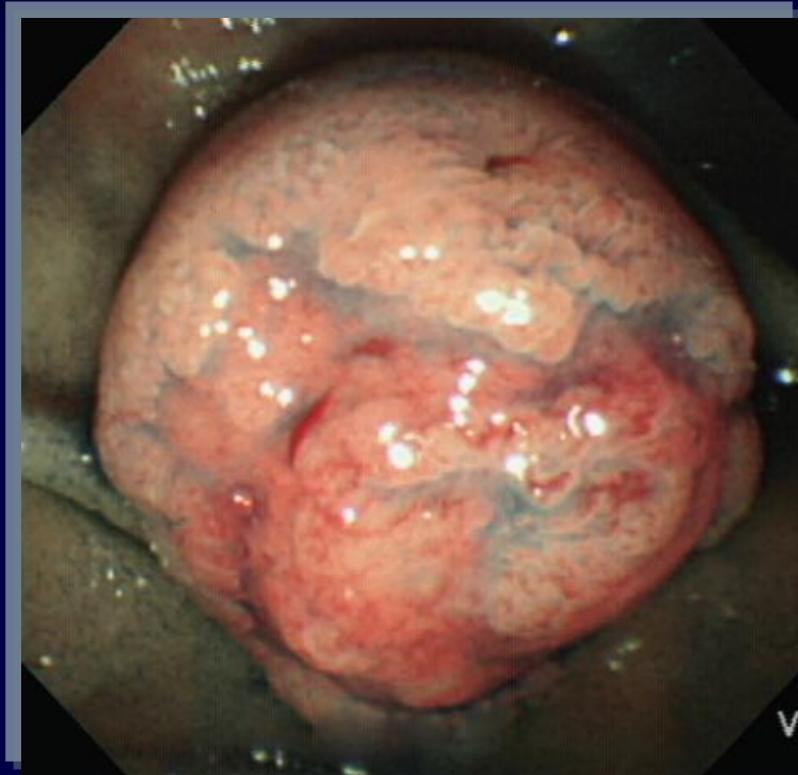
Riportata da:

Best Practice & Research Clinical Gastroenterology 23 (2009) 729–742

carcinoma periampollare: trattamento

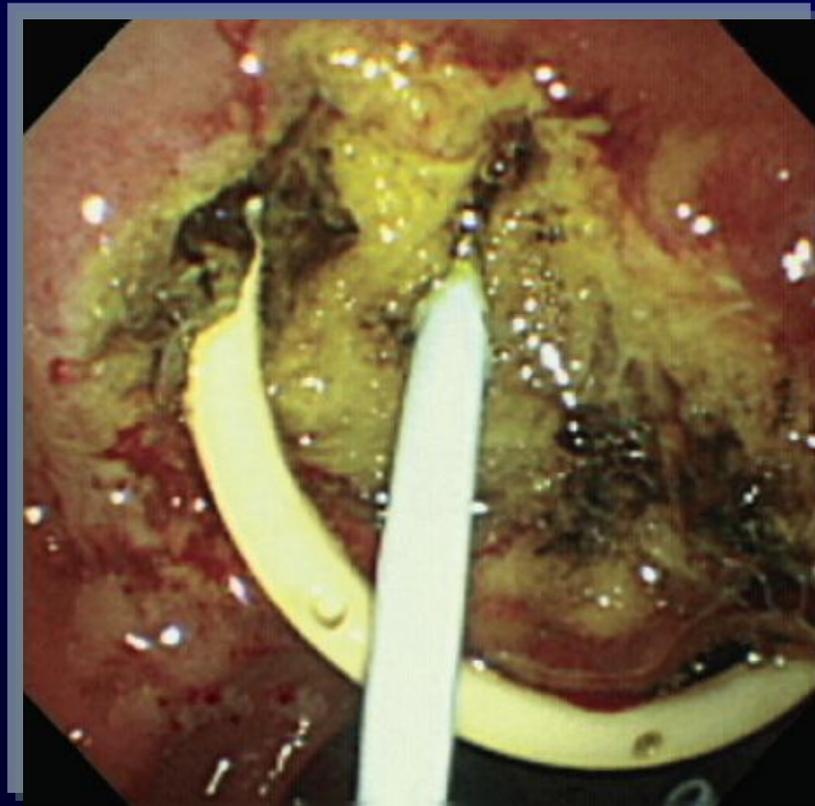
- TRATTAMENTO di PRIMA SCELTA E' LA DUODENOCEFALOPANCREASECTOMIA con o senza conservazione del piloro
- Ampullectomia in casi selezionati, dopo attento bilancio di estensione che abbia escluso metastasi ai linfonodi (*espone tra l'altro a complicanze anche gravi, tipo emorragie, pancreatite, perforazione, recidiva locale del tumore*)

Duodenoscopy revealed a reddish exposed-type tumor mass at the ampulla of Vater (endoscopic view after spraying of indigo carmine dye).



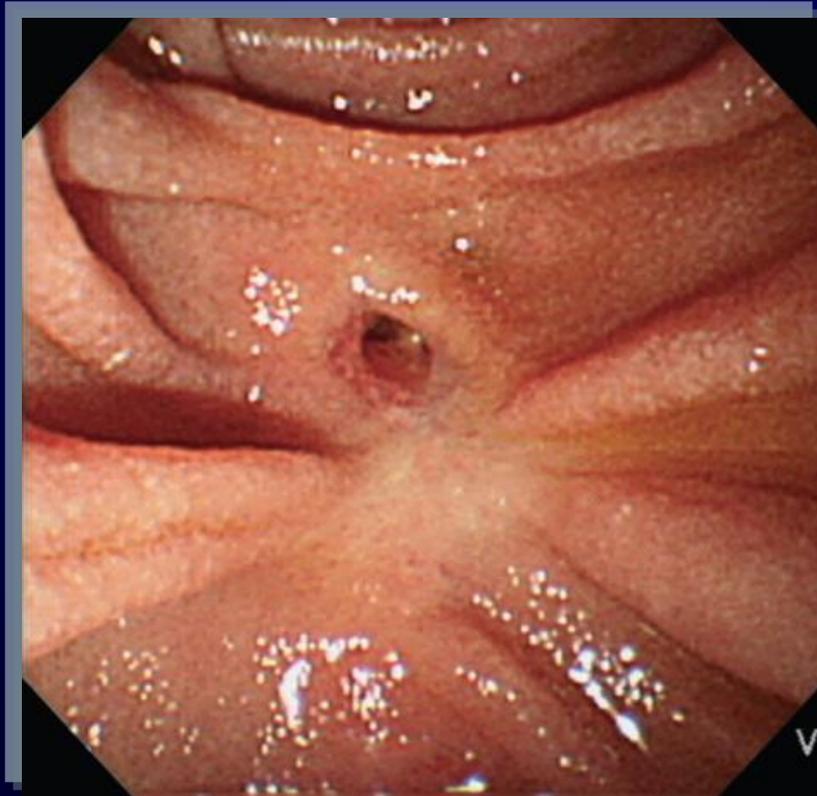
Digestive Endoscopy (2011) 24, 30–35

The tumor was limited to the ampulla of Vater, without invasion into the duodenal muscularis propria layer, nor the pancreatic parenchyma by endoscopic ultrasonography and intraductal ultrasonography. Based on the diagnosis of T1-stage ampullary adenocarcinoma, EP was carried out with the modified technique .



Histological examination of the resected specimen revealed adenocarcinoma limited to the ampulla of Vater (final stage, pT1).

Duodenoscopy with biopsy 5 months after the treatment revealed no residue of cancer cells in and around the orifices of the bile and pancreatic ducts



Digestive Endoscopy (2011) 24, 30–35

Presentazione caso clinico

G. Antonina, 60 aa.

Ott. 2008 comparsa di ittero, dolori addominali ed episodi febbrili. Anemia ipocromica.

Urine ipercromiche, feci cretacee acoliche

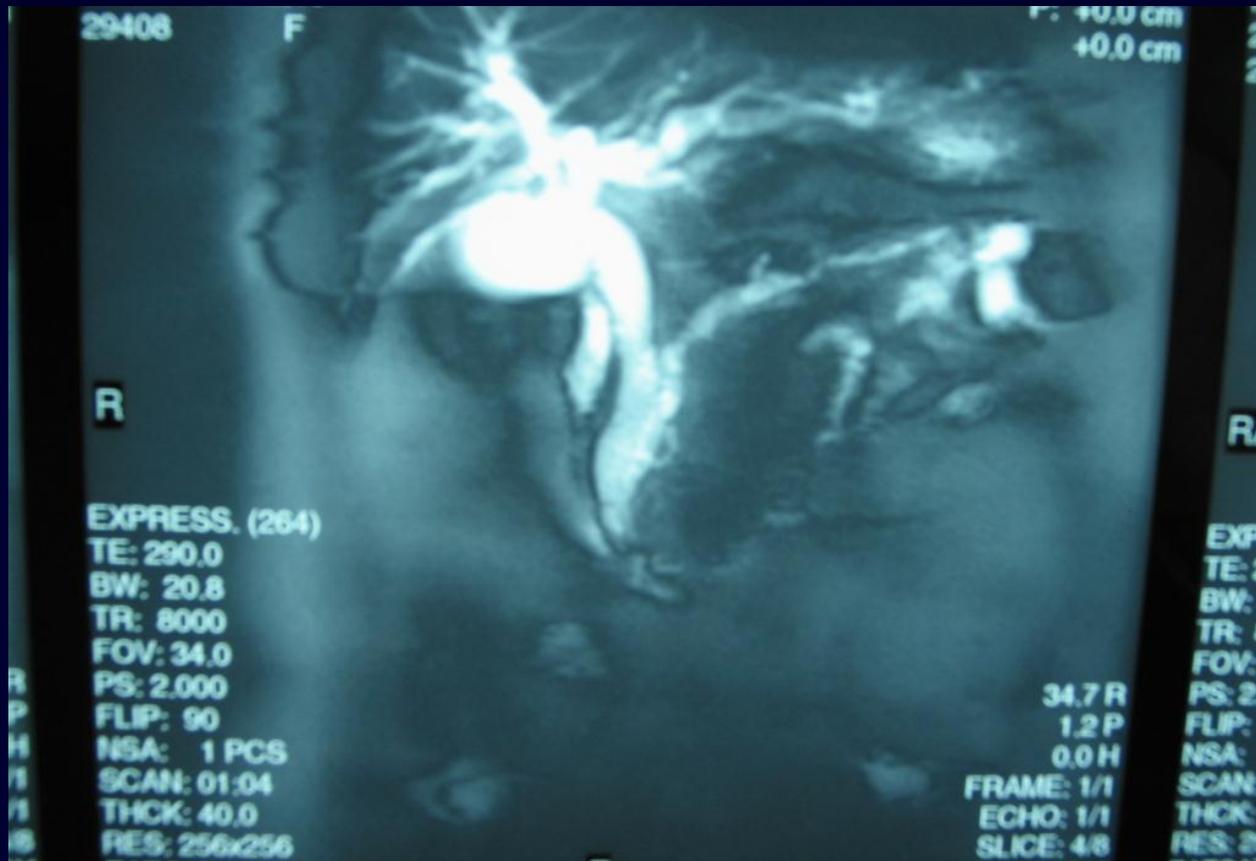
Bilirubinemia diretta > 7

- Markers oncologici con lieve rialzo Ca 19.9

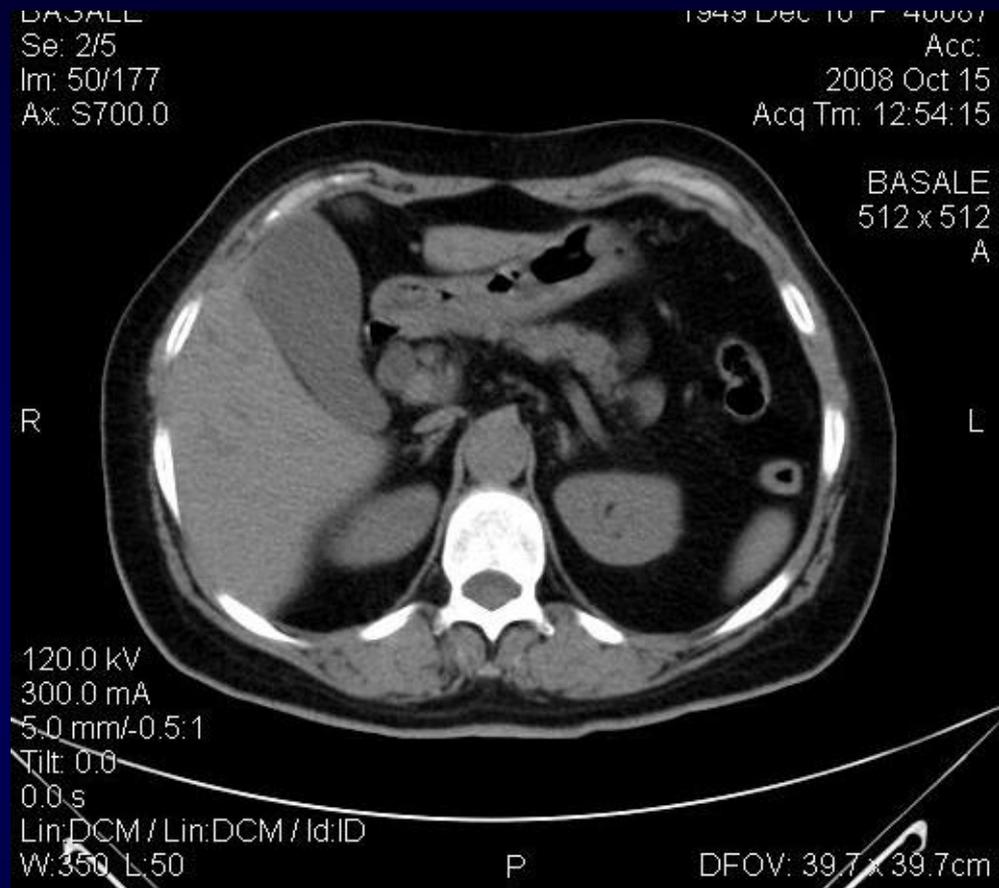
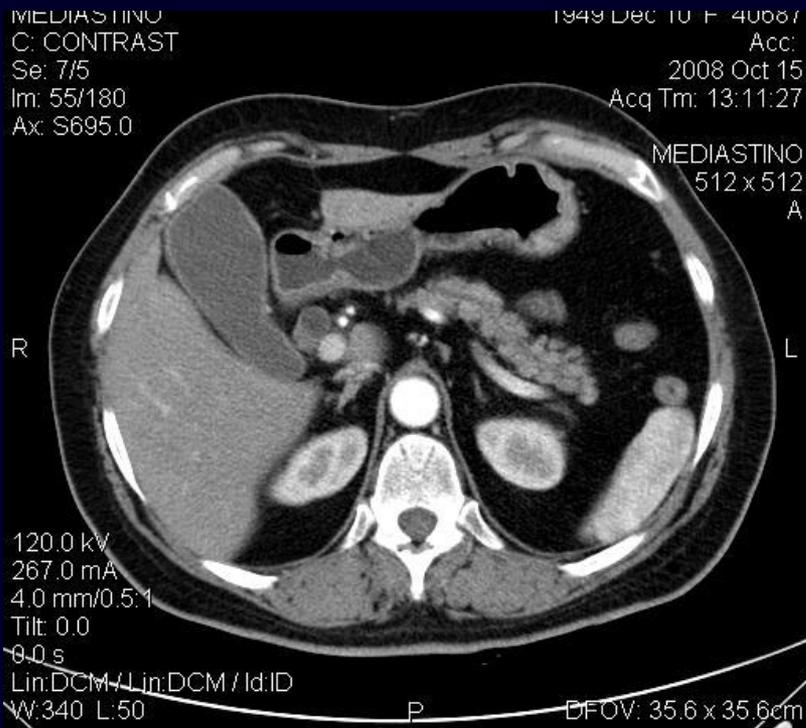
Presentazione caso clinico

Ecografia : dilatazione colecisti e via biliare principale

ColangioRM: dilatazione via biliare principale (15 mm.), a contenuto disomogeneo come per presenza di fango biliare e microcalcoli; dilatazione delle vie biliari intraepatiche; colecisti normodistesa alitiasica. Wirsung dilatato con evidenza dei dotti pancreatici secondari



ColangioRMN : Colecisti e VBP
intra ed extraepatica dilatate; microlitiasi
del coledoco, in assenza di calcoli della colecisti



TC mostra colecisti distesa, Wirsung e VBP dilatati

ASPETTI SALIENTI DEL CASE REPORT

Insolito quadro:

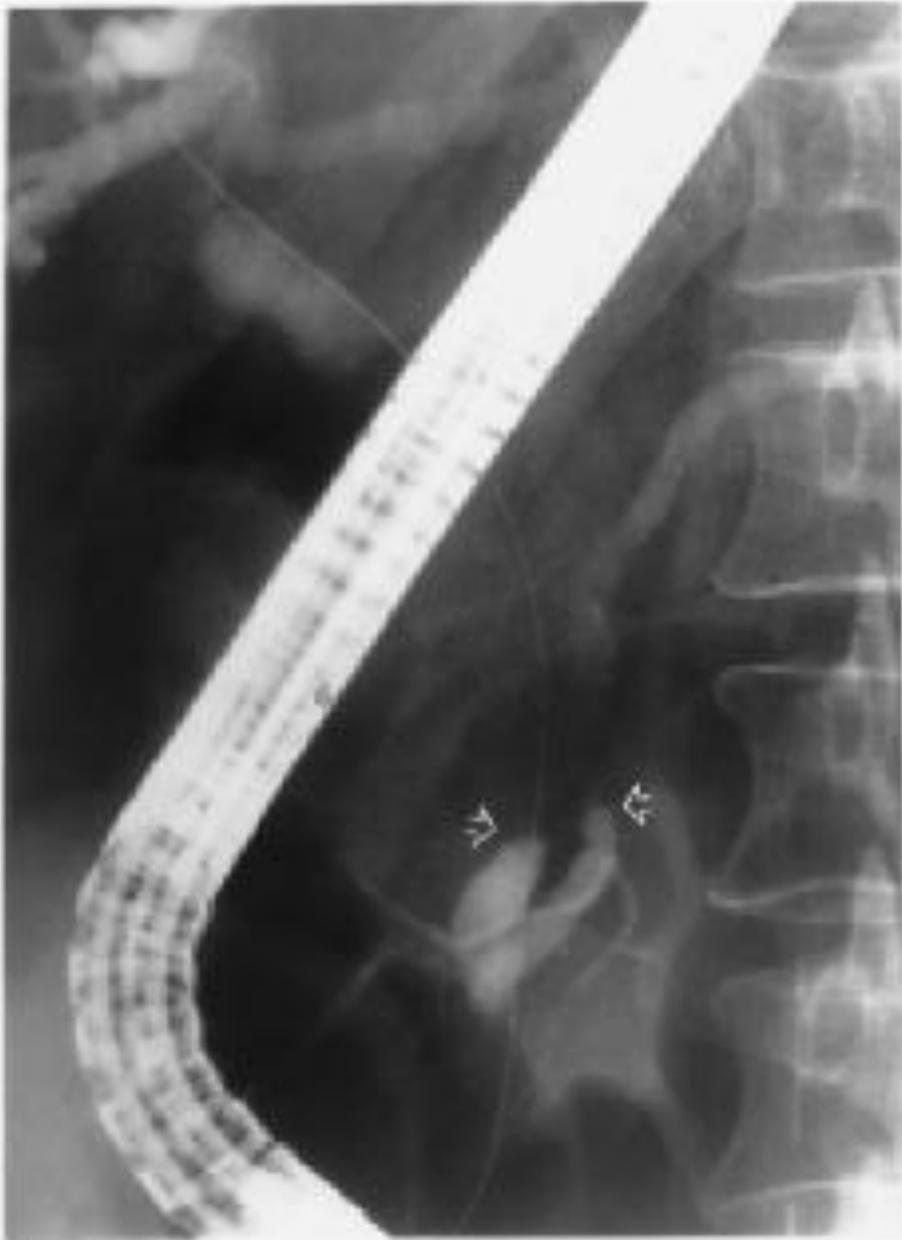
- *microlitiasi - fango della VBP, in assenza di un analogo corrispettivo a livello della colecisti*
- *anemia sideropenica*

Presentazione caso clinico

In considerazione dell'insolito quadro clinico, e cioè:

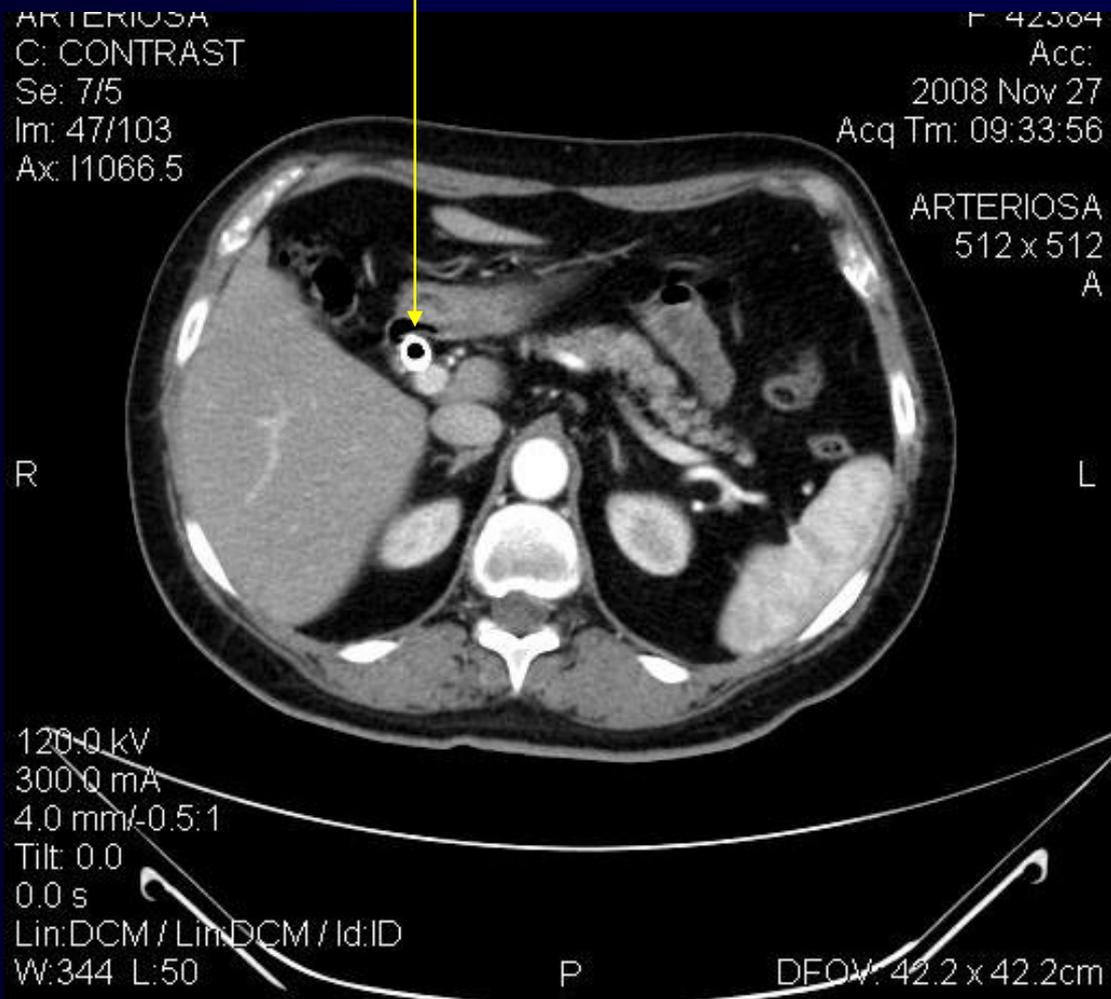
- Ittero ostruttivo, episodi di dolore e febbre, anemia
- Microlitiasi della VBP in assenza di calcoli della colecisti
- Dilatazione colecisti, vv. biliari intra ed extraepatiche, Wirsung

→ il paziente viene inviato dall'endoscopista per ERCP e sfinterotomia endoscopica; bonificato il coledoco dal fango biliare, posizionato uno stent, è stato espresso il sospetto diagnostico x la presenza di un **Vateroma (attuata biopsia)**



Segno della doppia dilatazione
del coledoco e del Wirsung

Stent posizionato nel coledoco

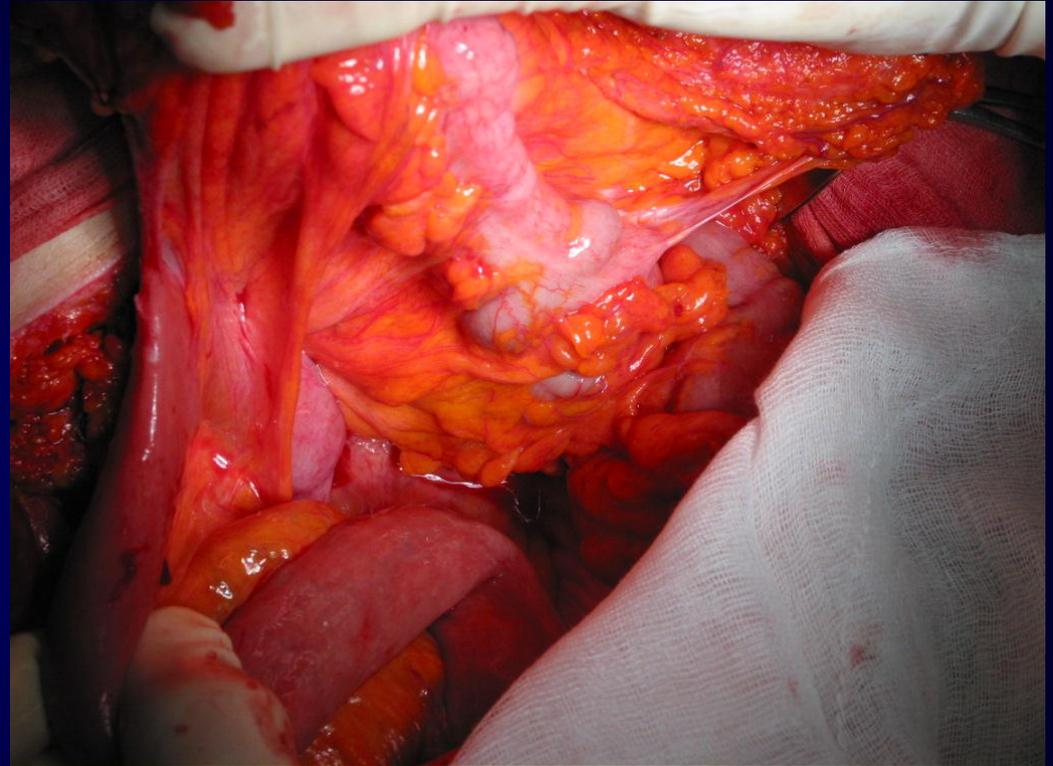
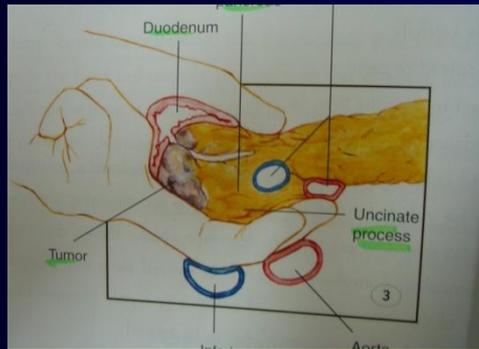
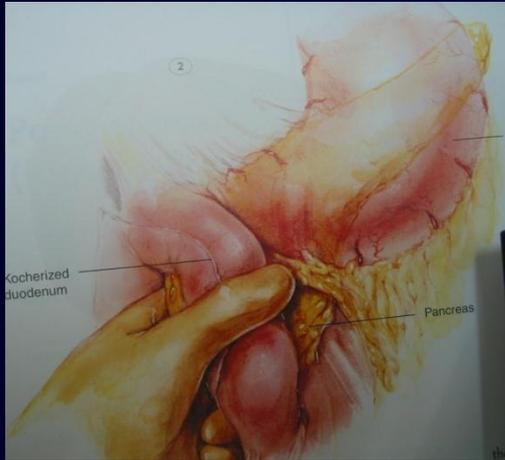


- Clinicamente condizioni migliorate, remissione dell'ittero, della febbre e del dolore. Feci normocoliche
- Dopo 1 settimana esito negativo x tumore dell'esame bioptico
- Trascorse tre settimane, si è deciso di **ripetere la biopsia** della papilla di Vater (*esito displasia grave su frammento tissutale d'aspetto papillare*)
- A questo punto il 22.01.2009 abbiamo programmato **intervento di duodenocefalopancreasectomia**, previa rivalutazione TC

duodenocefalopancreasectomia

- 1. Tempo esplorativo x completare stadiazione e valutare resecabilità*
- 2. Tempo demolitivo*
- 3. Tempo ricostruttivo*

TEMPI PRELIMINARI della DUODENOCEFALO: *manovra di Kocher ed abbattimento flessura colica destra*

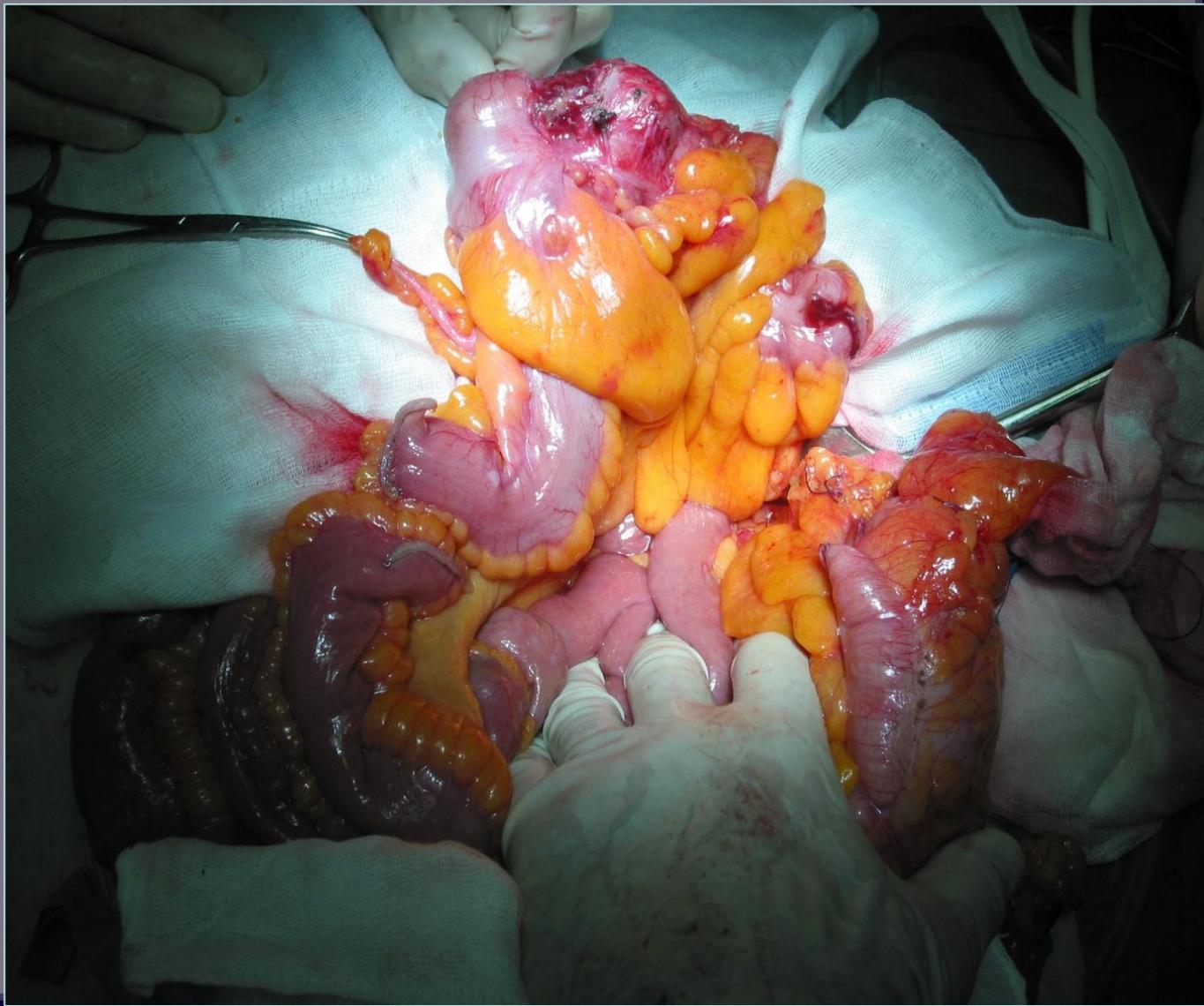


*“full Kocher manœuvre”
(da leg. epatoduodenale
a vv. mesenterici)*

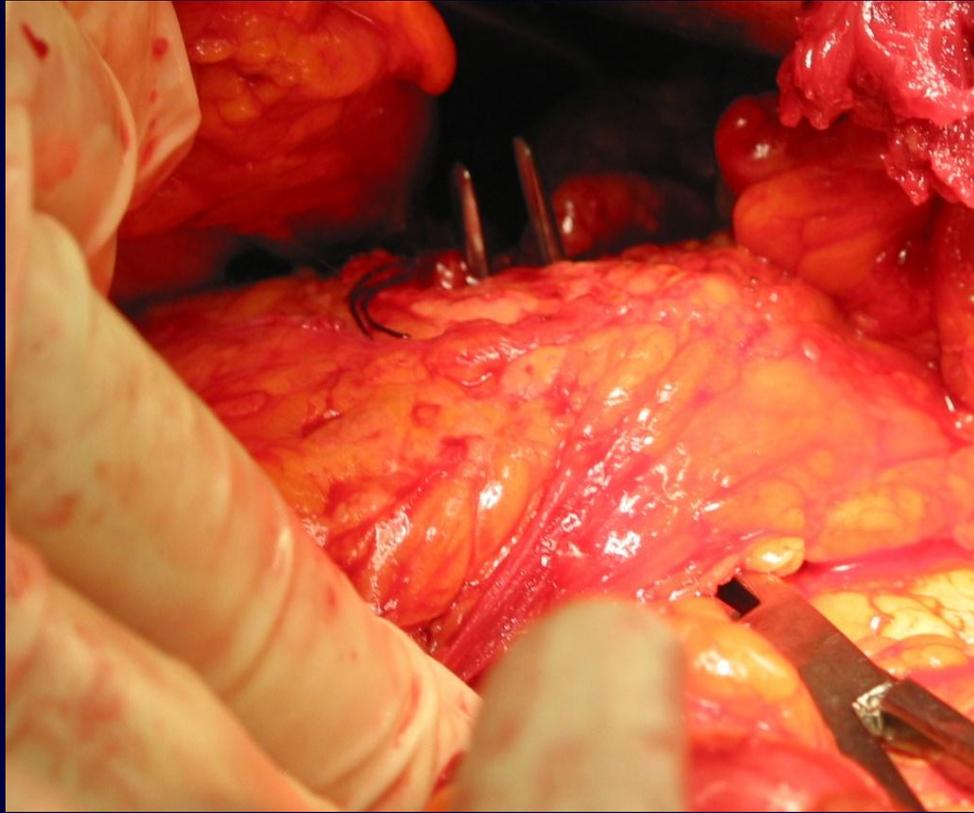
Reperto incidentale di carcinoma del colon destro

Durante le fasi preliminari del tempo esplorativo e dell'abbattimento della flessura colica dx, è stato messo in evidenza un carcinoma del ceco.

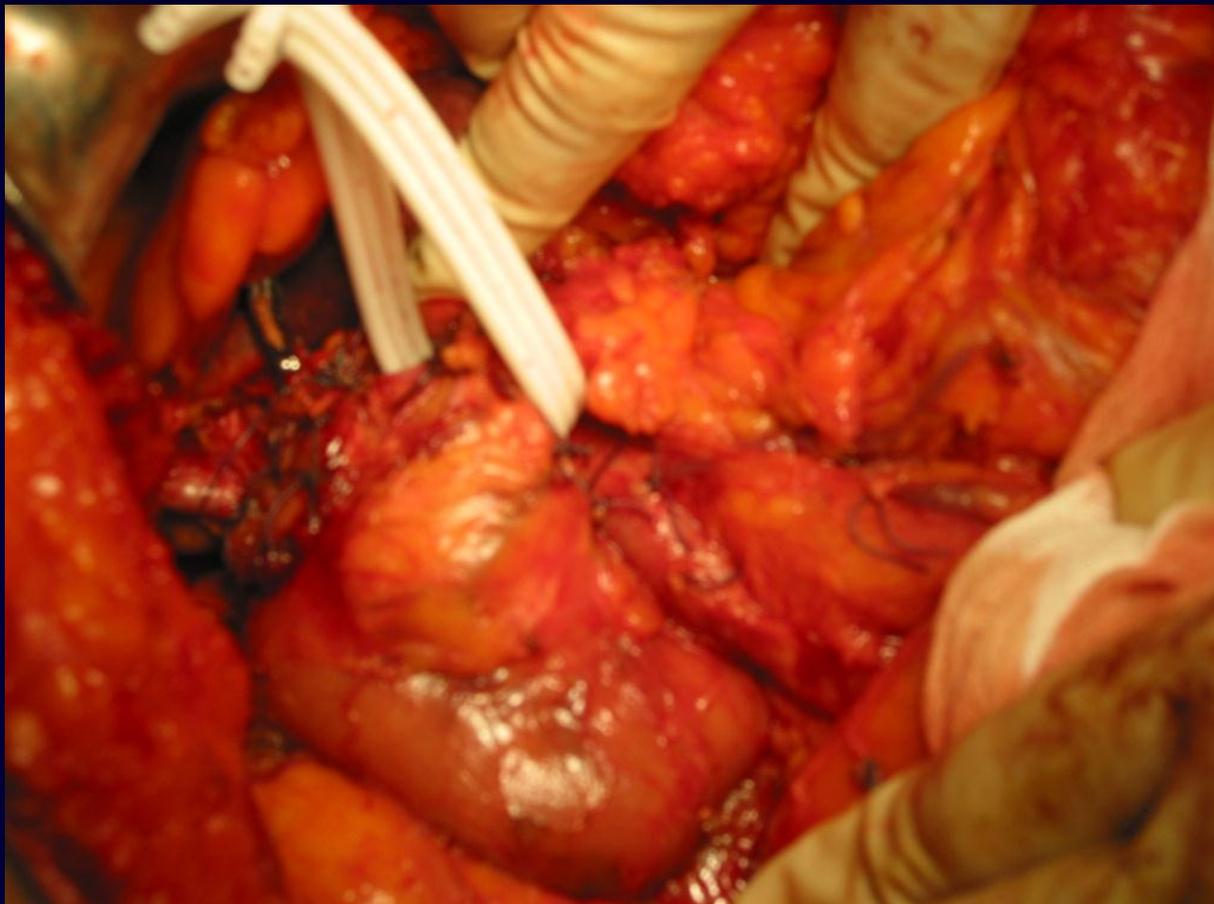
Si è proceduto pertanto alla emicolectomia destra, prima di andare oltre con i tempi della duodenocefalo



Particolare emicolectomia dx in corso



Particolare del sottopassaggio dell'istmo pancreatico

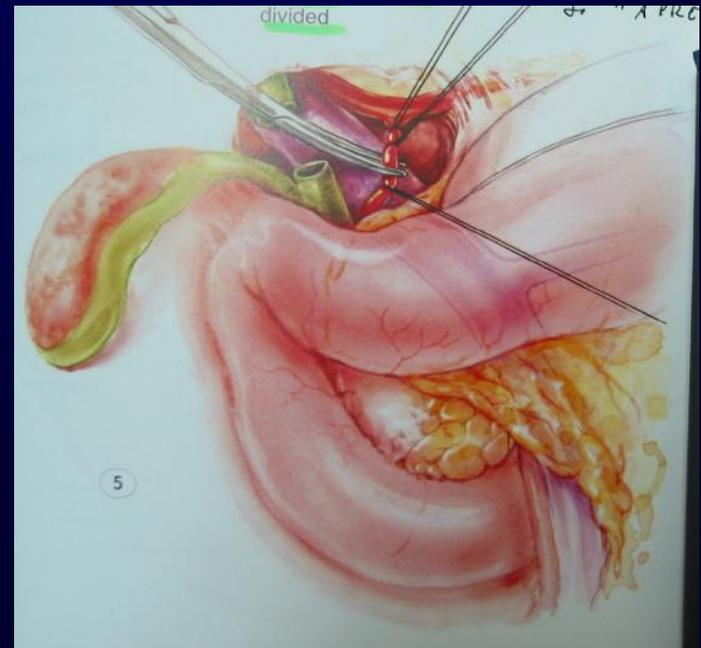
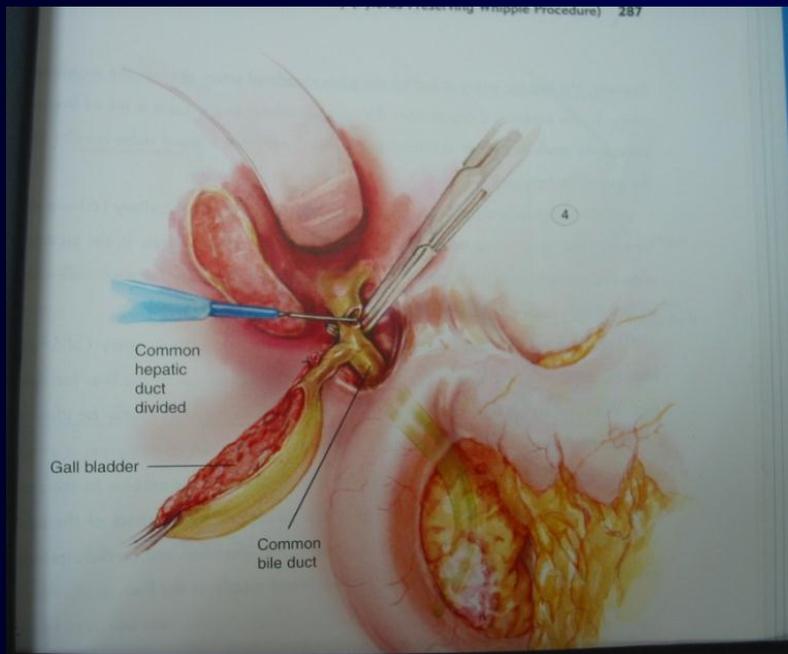


*Sottopassando il pancreas si conferma
il clivaggio dai sottostanti vasi*

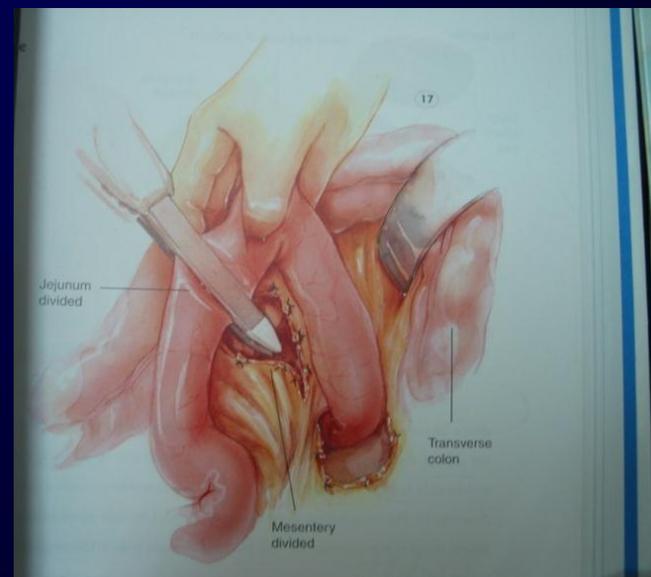
Tempo della colecistectomia, della sezione del coledoco e dell'arteria gastroduodenale



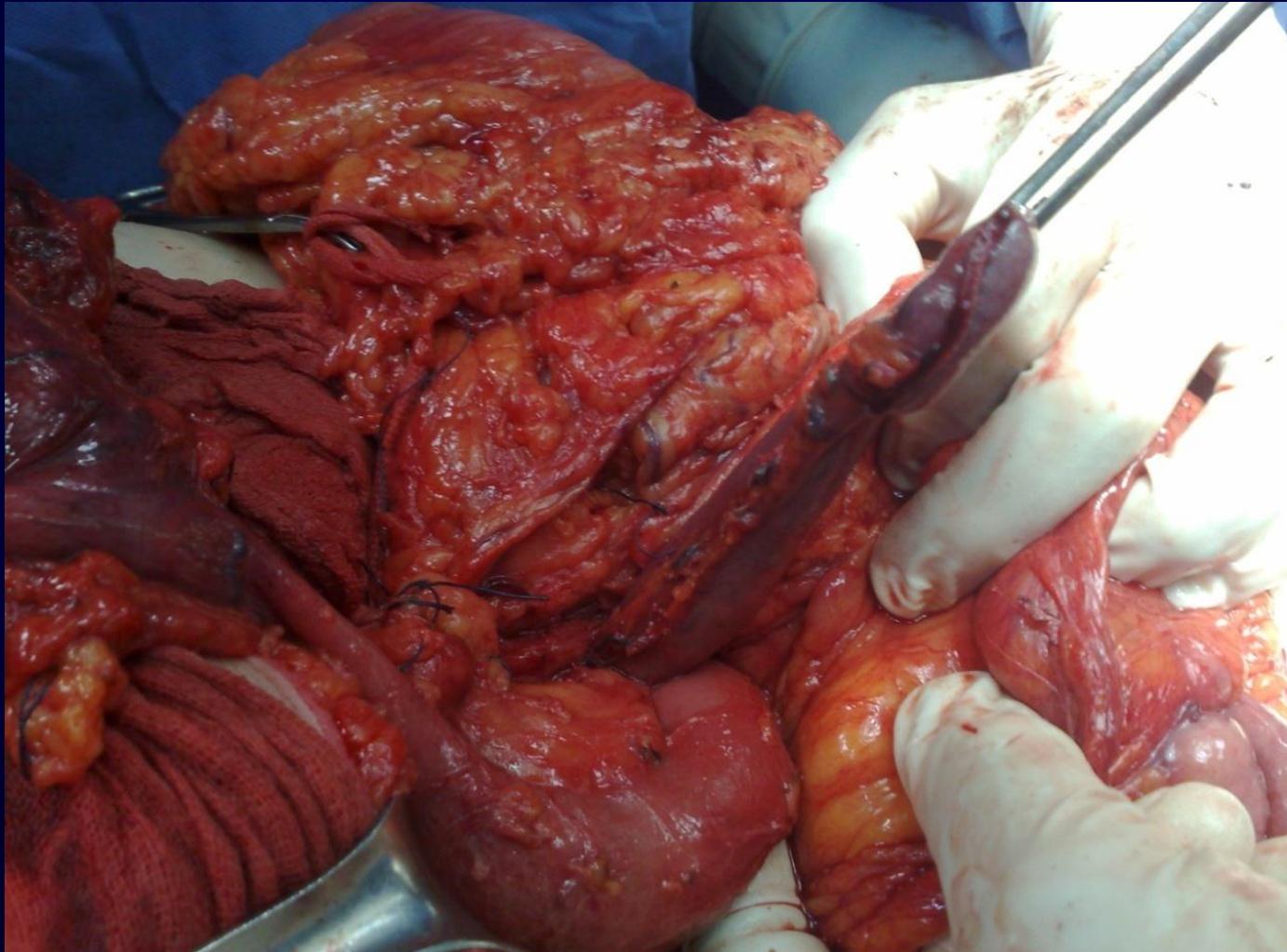
“si apre la porta per accedere alla vena porta”



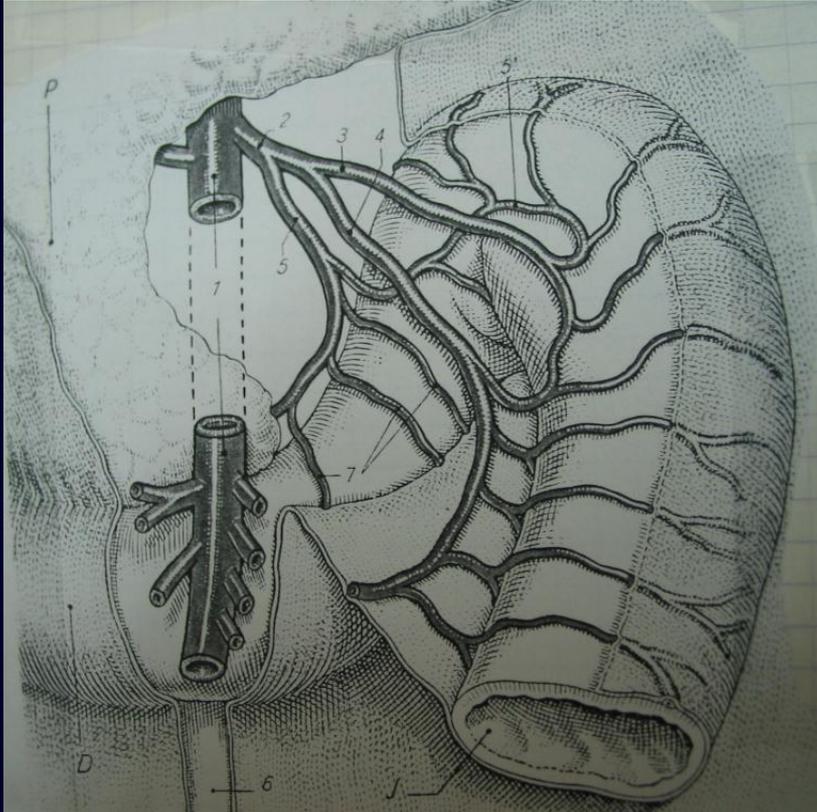
Preparazione della I° ansa digiunale sezionata per sottopassare i vv. mesenterici e portarla dal lato dx



I° ansa digiunale e duodeno portati a dx
sottopassando il compasso dei vv. mesenterici,

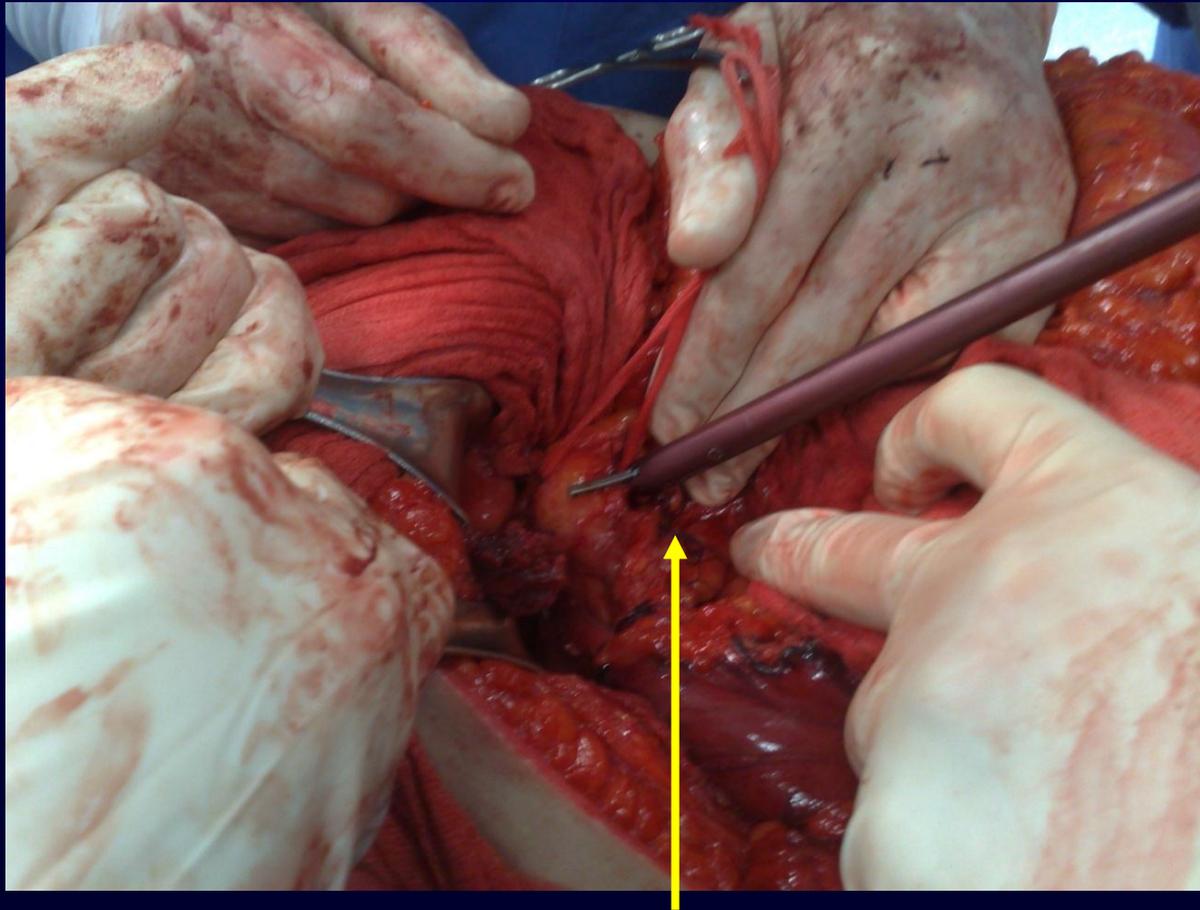


Vascularizzazione I° ansa digiunale



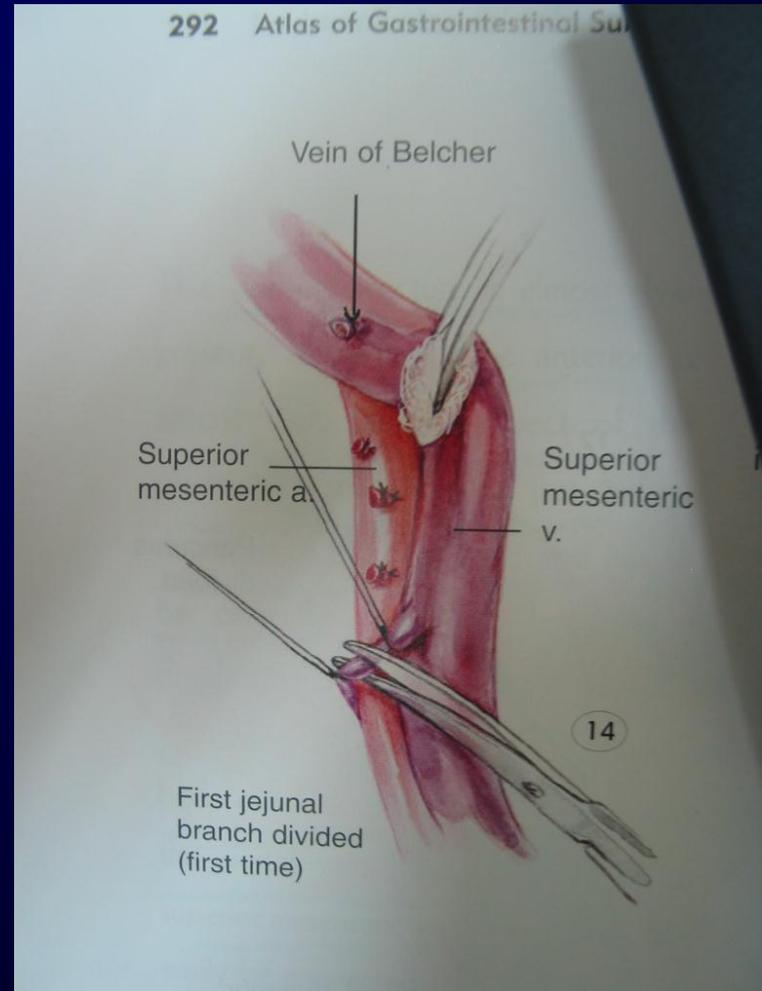
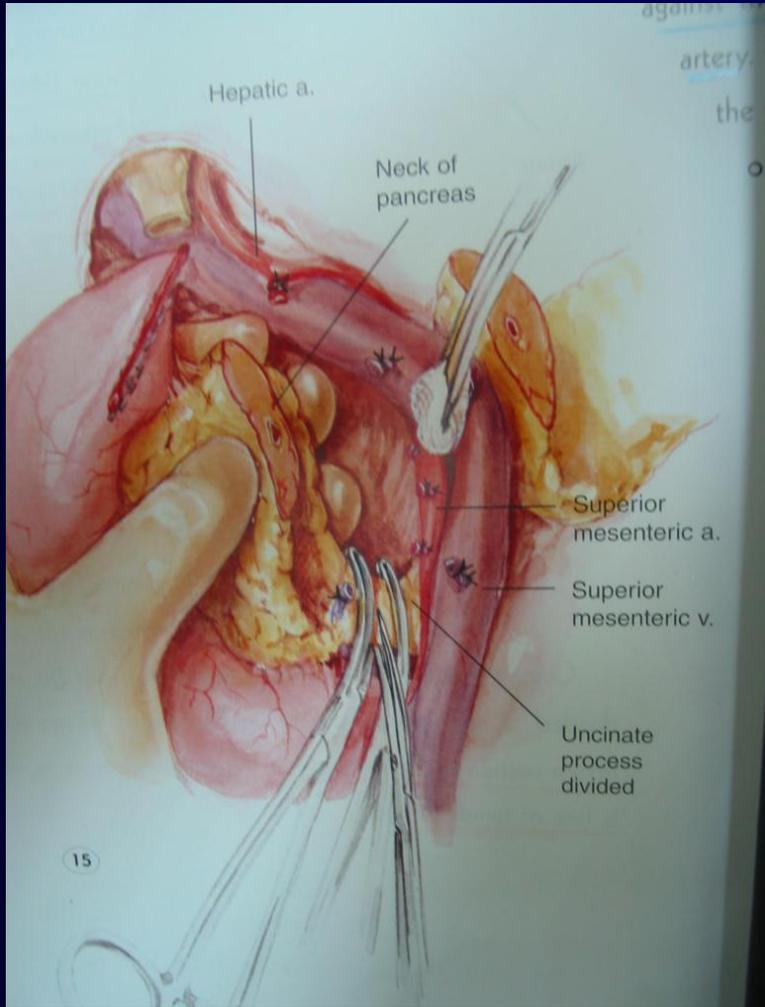
La sezione del digiuno deve cadere 15 cm. distalmente al Treitz (*la mesenterica sup. irrorava III-IV duodeno mediante la pancreatico-duodenale inf.re e l'art. dell'angolo duodeno-digiunale; la parte digiunale dell'angolo ha una vascularizzazione precaria*)

verificato il clivaggio posteriore dalla vena mesenterica si
seziona il pancreas a livello dell'istmo

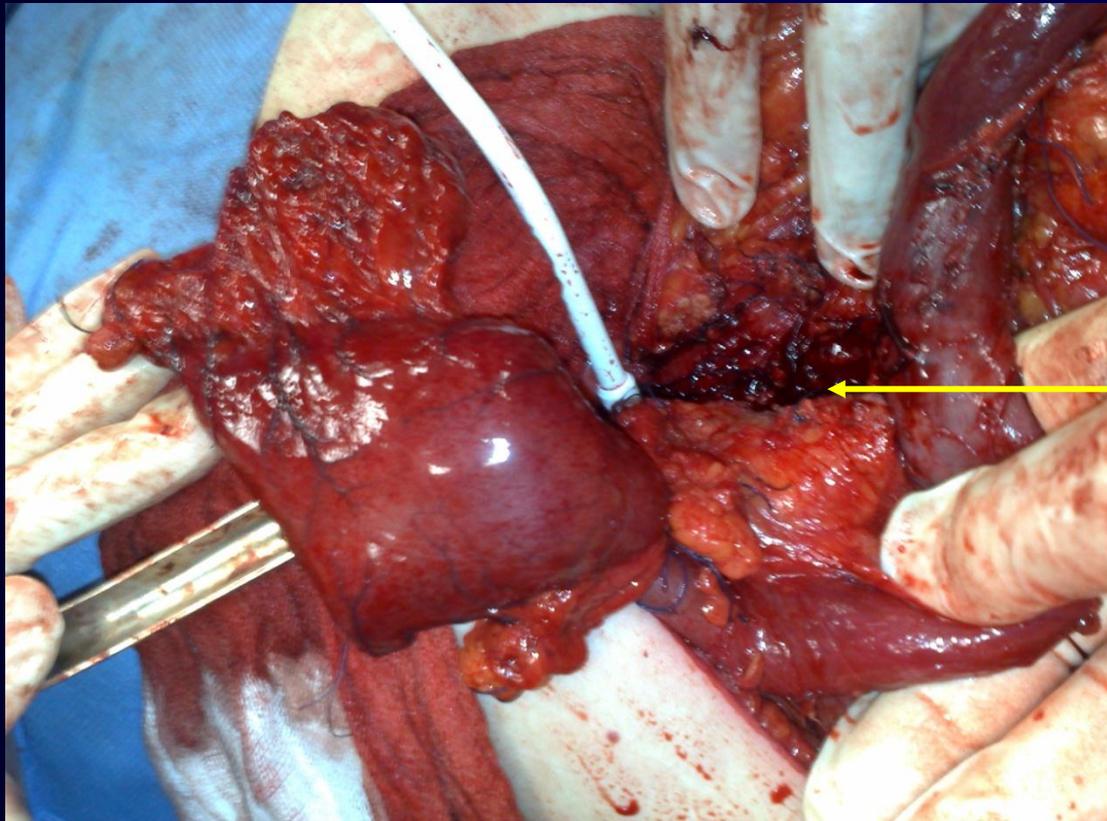


Sezione del pancreas con l'ultracision

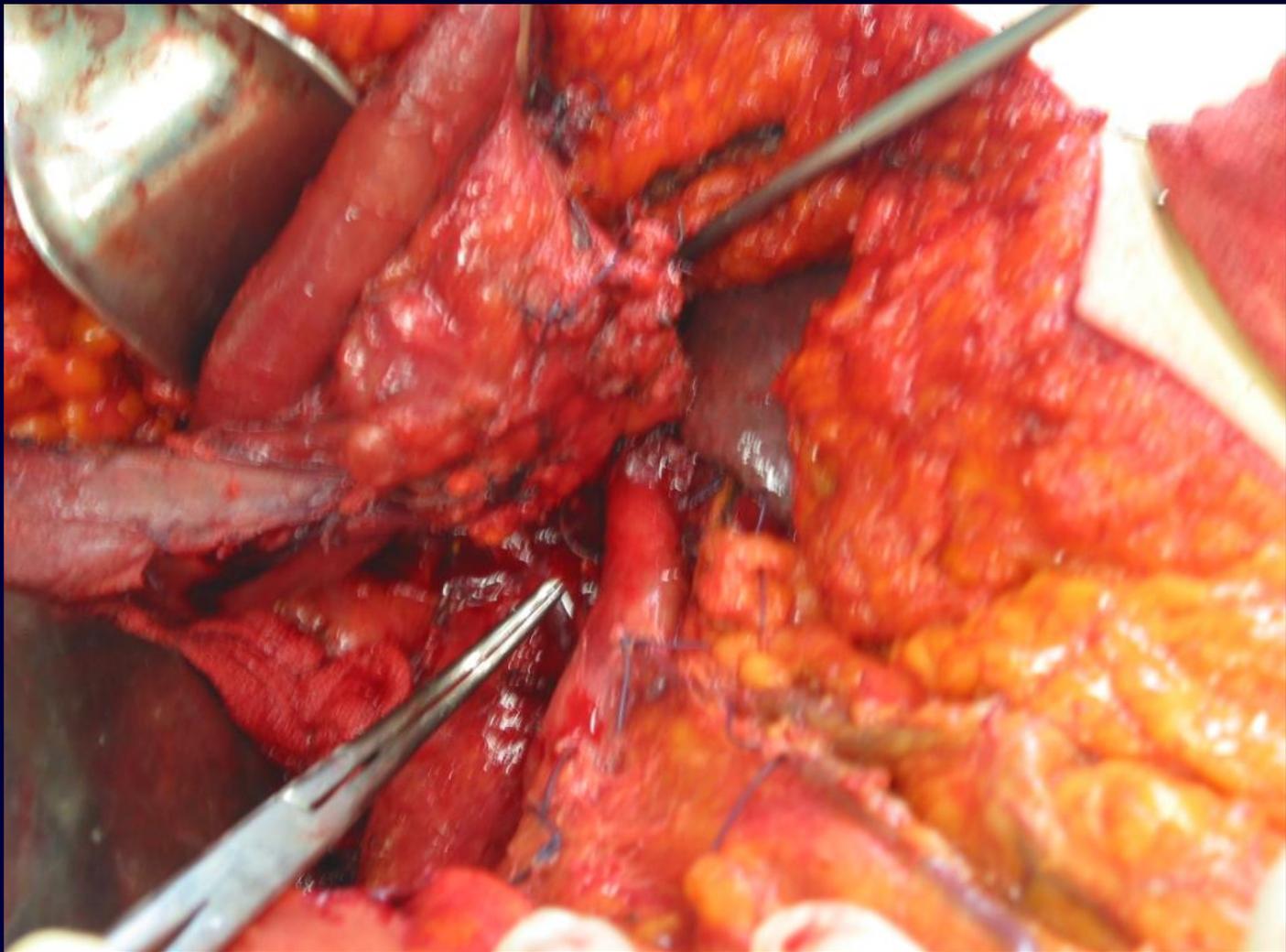
Sezione della lamina portale



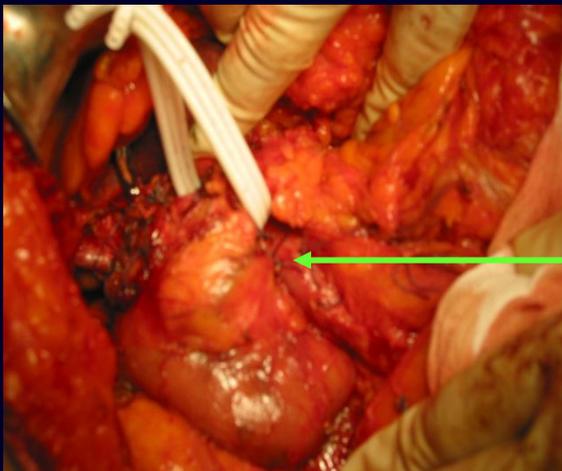
Esposizione lamina portale facendo trazione sul blocco duodenocefalopancreatico



Pancreas sezionato, antro gastrico sezionato e ribaltato. La lamina portale così esposta va sezionata tra legature con filo non riassorbibile; l'emostasi deve essere accurata

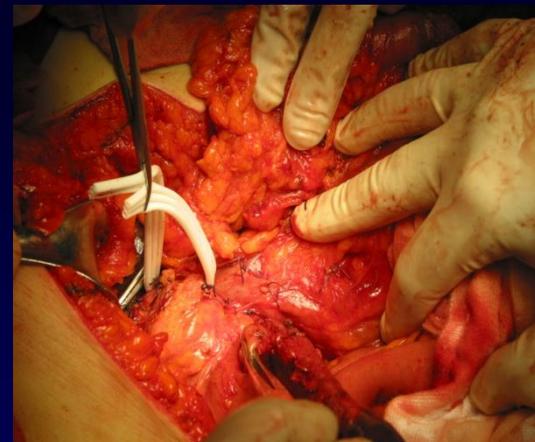


Tempo chirurgico della legatura della lamina portale e dell'arteria pancreatica inferiore, ramo dell'art. mesenterica sup.



Riepilogo dei **tempi demolitivi** salienti della duodenocefalo

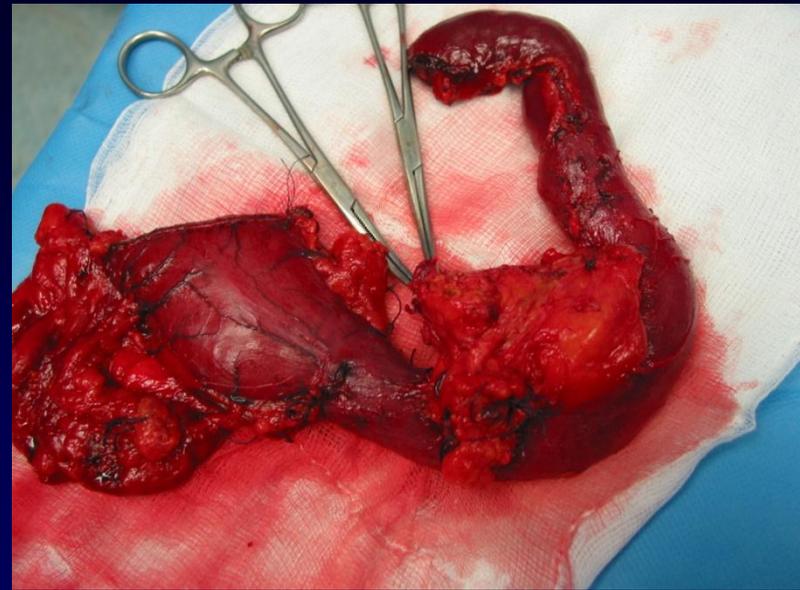
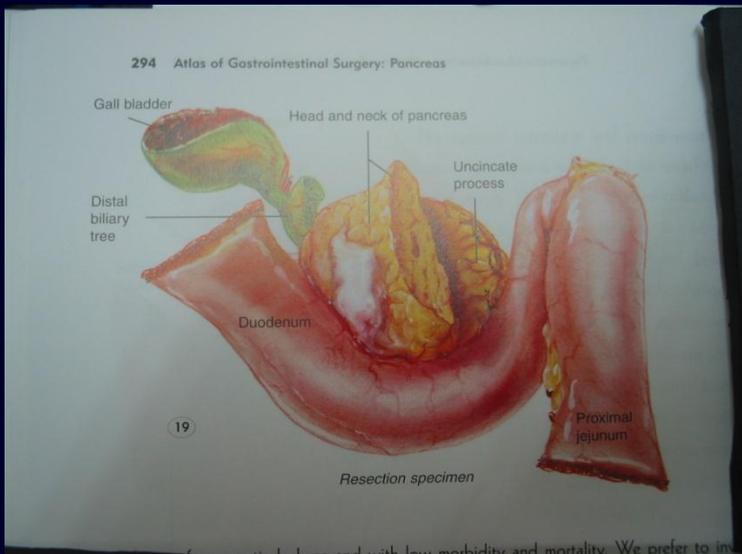
Tunnel retropancreatico



“scrociamento” I° ansa digiunale dal compasso mesenterico



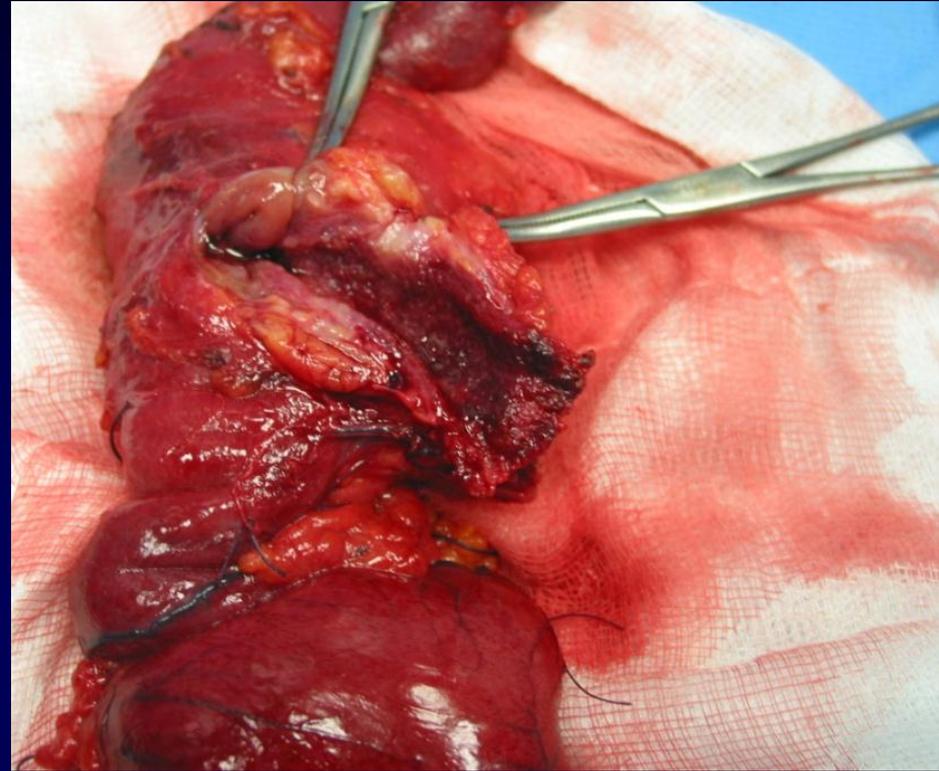
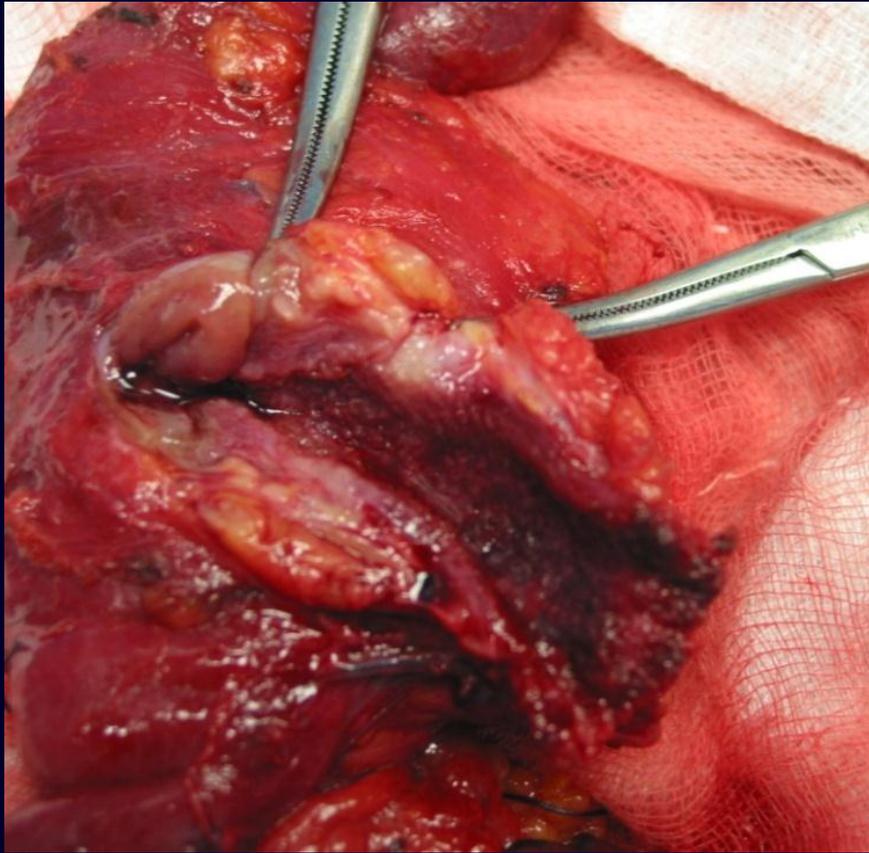
dissezione della lamina portale



Duodenocefalopancreasectomia sec. Whipple



Emicolectomia destra



Particolare della papilla di Vater, stenosata da un carcinoma intrinseco (lo stent è stato rimosso)

**Caso di duodenocefalo per
k testa del pancreas**

Stomaco resecato

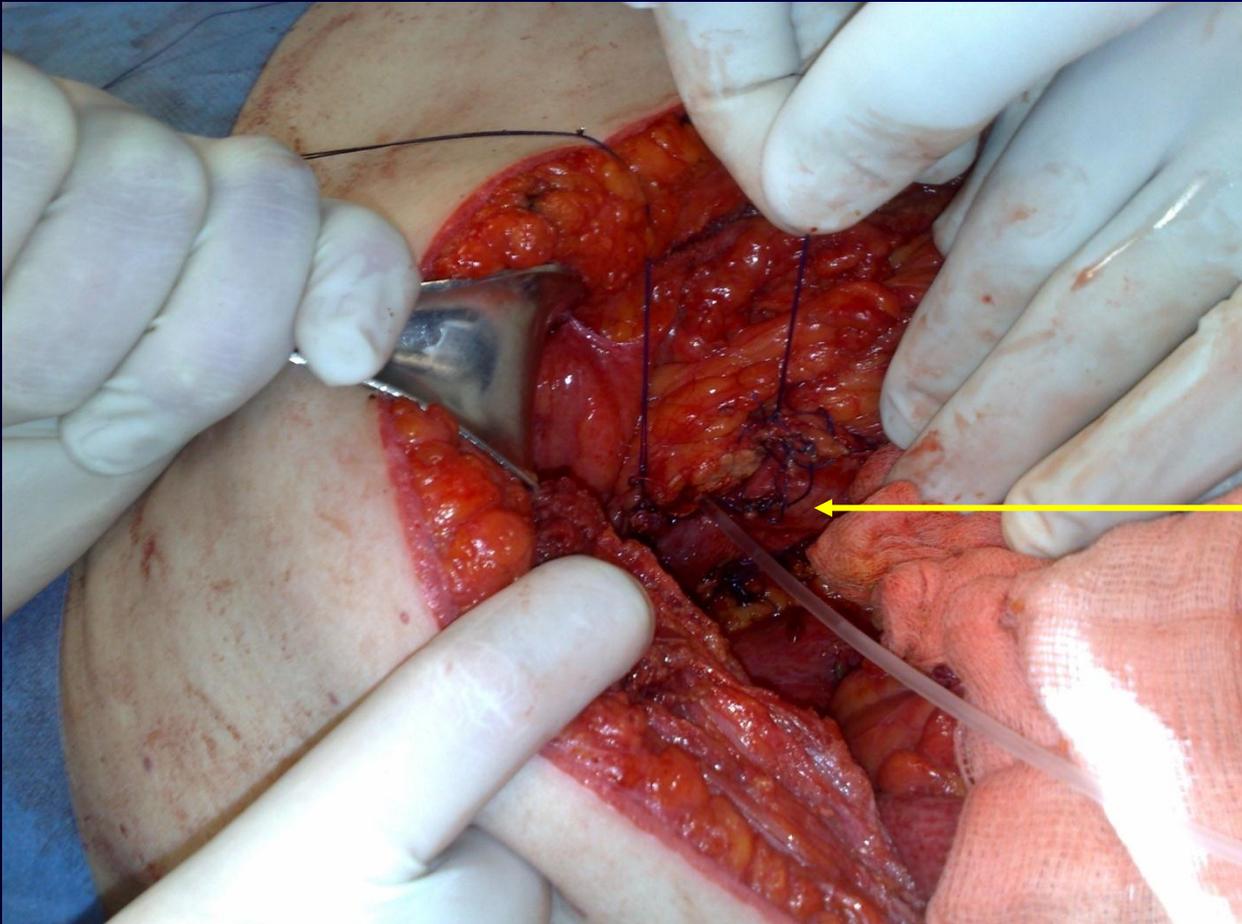
I° ansa digiunale

Nella duodenocefalo x ca. della testa va eseguito l'esame istologico estemporaneo del margine di sezione del pancreas (a differenza che nei casi di carcinoma periampollare)



TEMPO RICOSTRUTTIVO

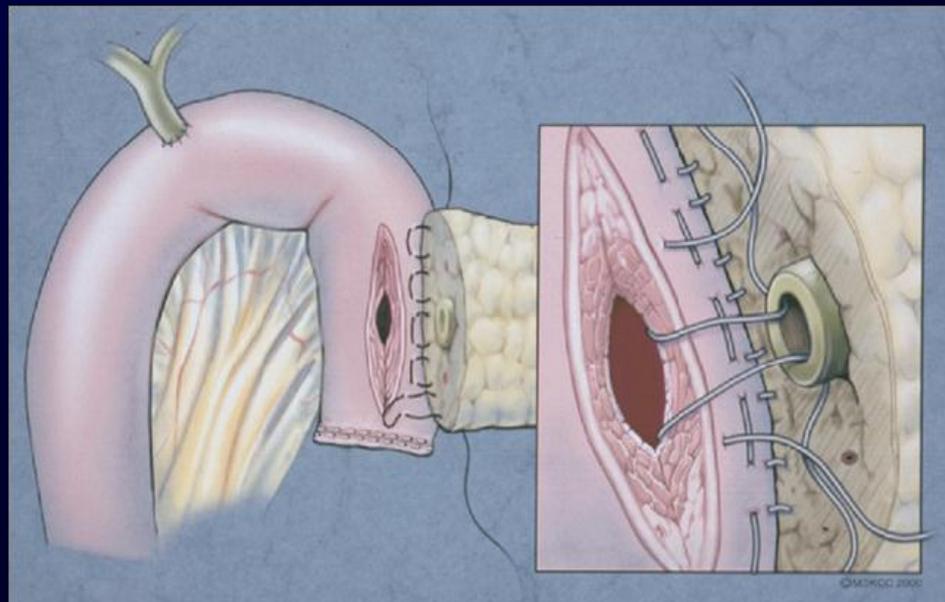
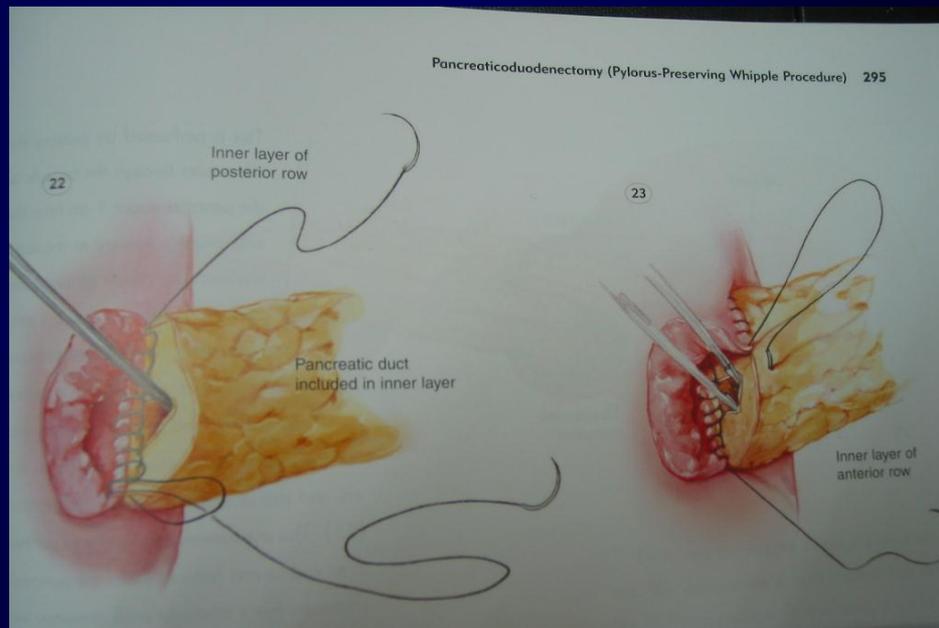
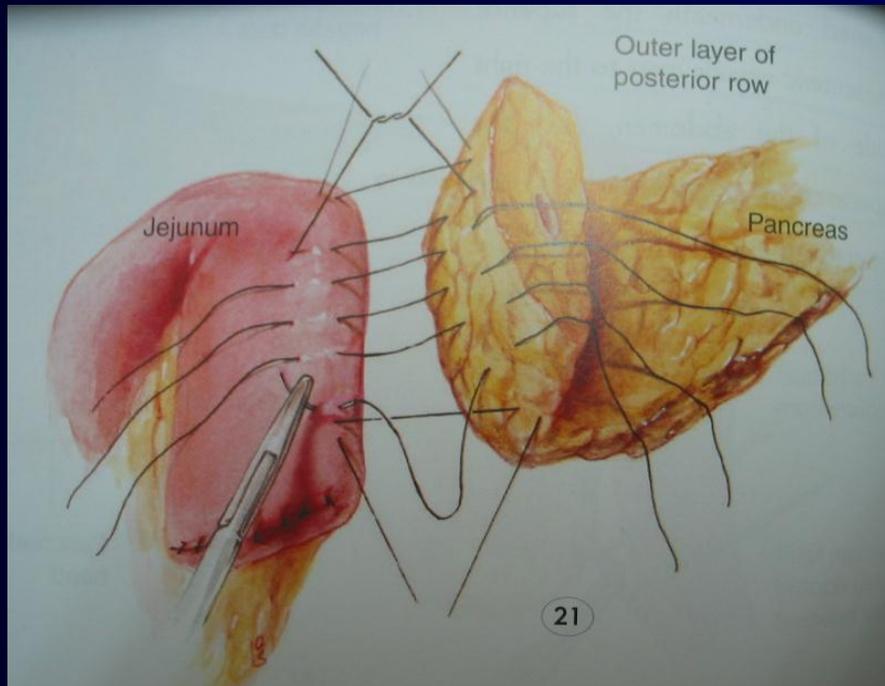
Pancreas sezionato, con 2 punti per emostasi sui bordi



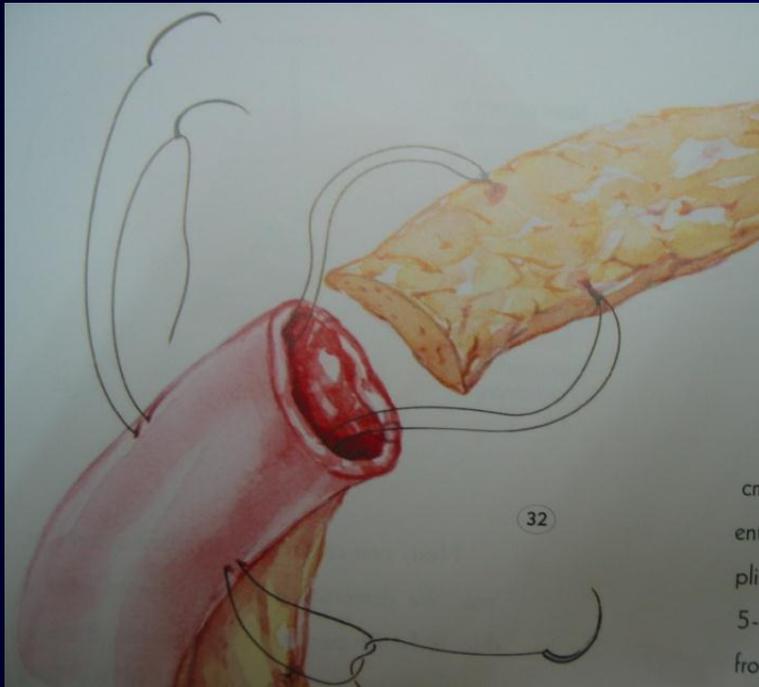
v. porta scheletrizzata

Wirsung incannulato

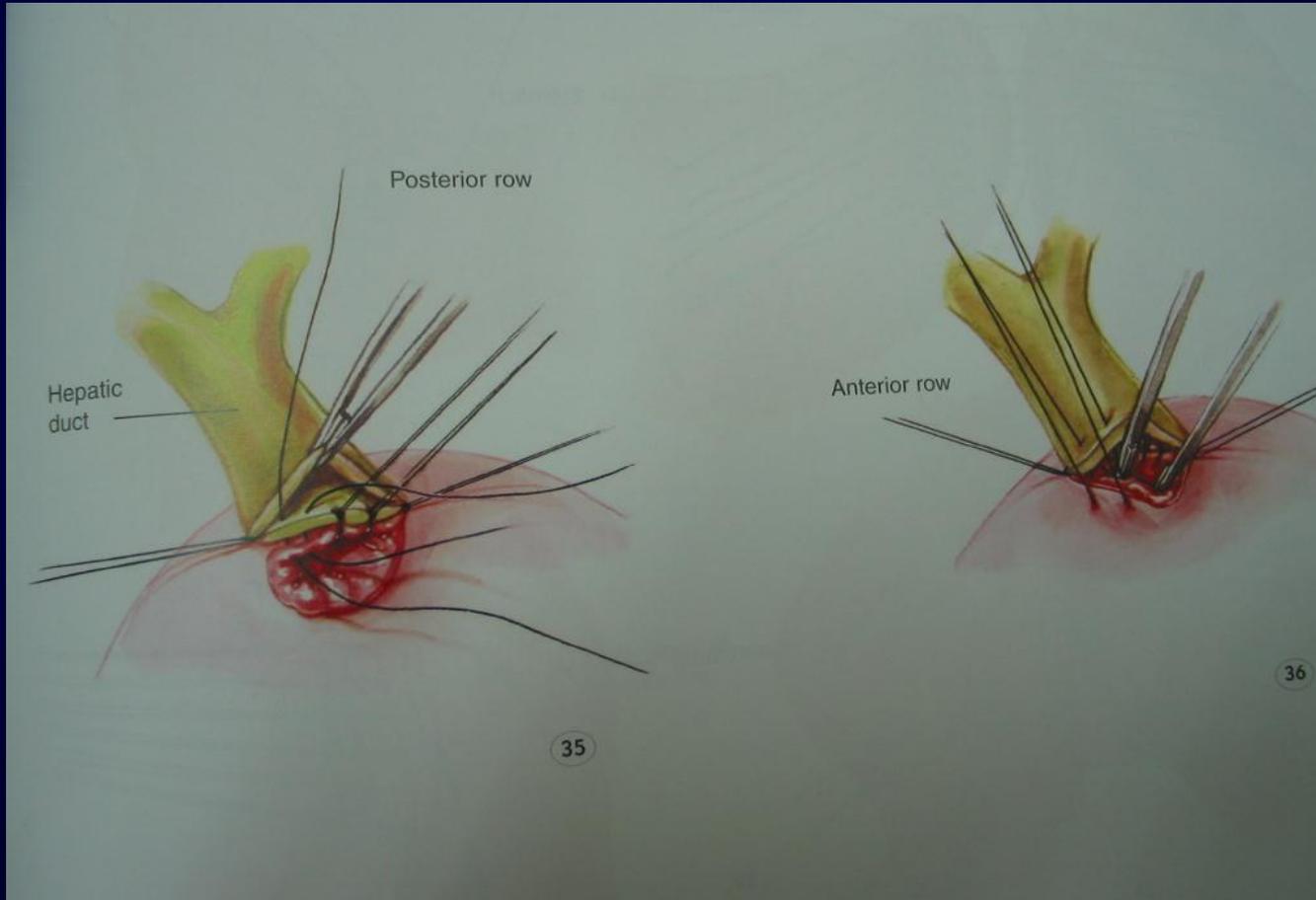
Pancreaticodigiuno con anastomosi Wirsung-digiunale

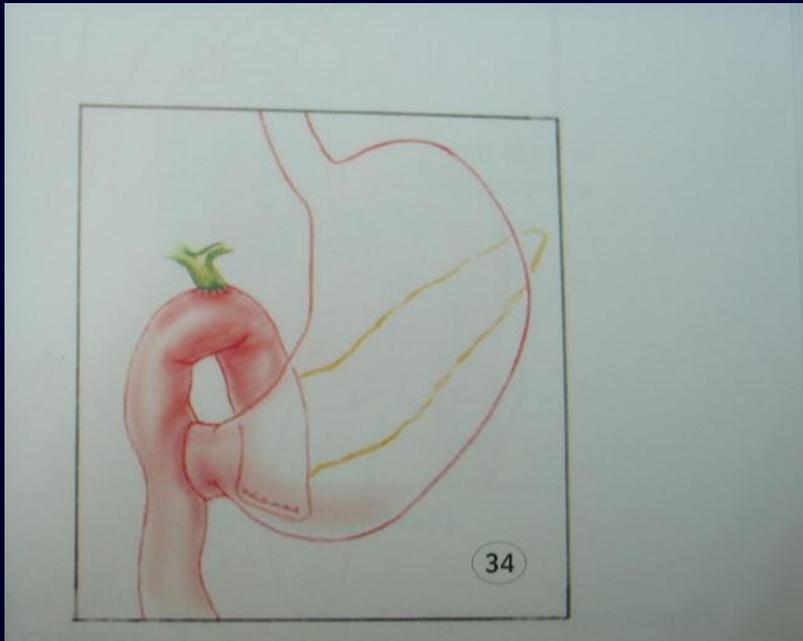


Pancreatico-digiuno con invaginazione della trancia (quando il Wirsung non è dilatato)

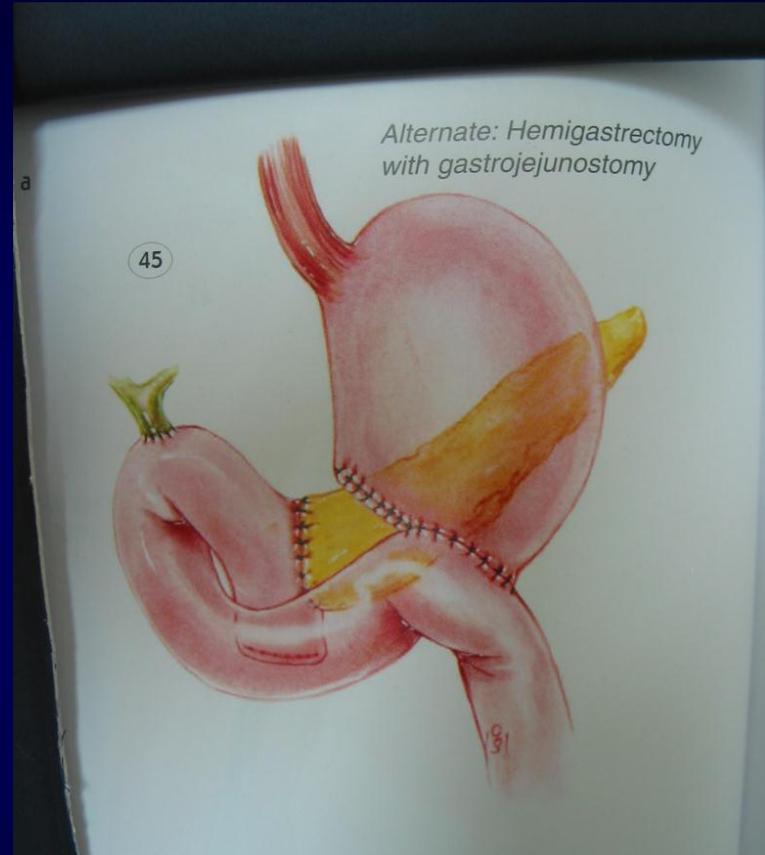


epaticodigiuno

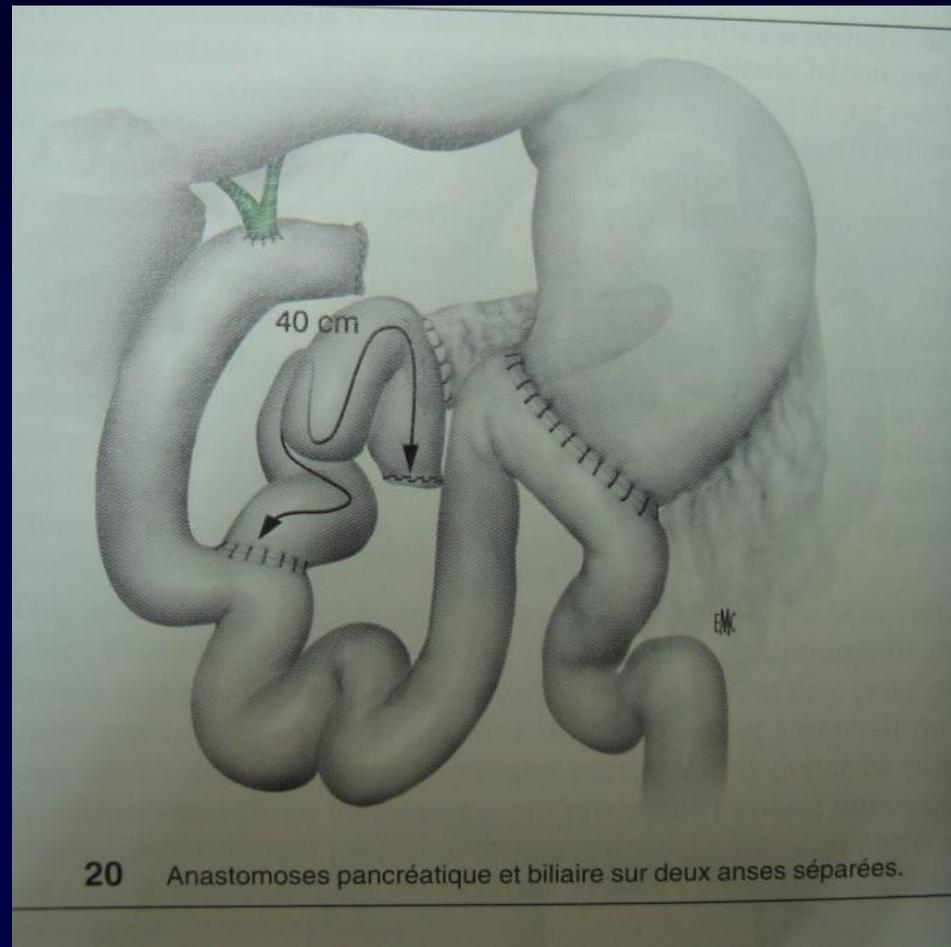




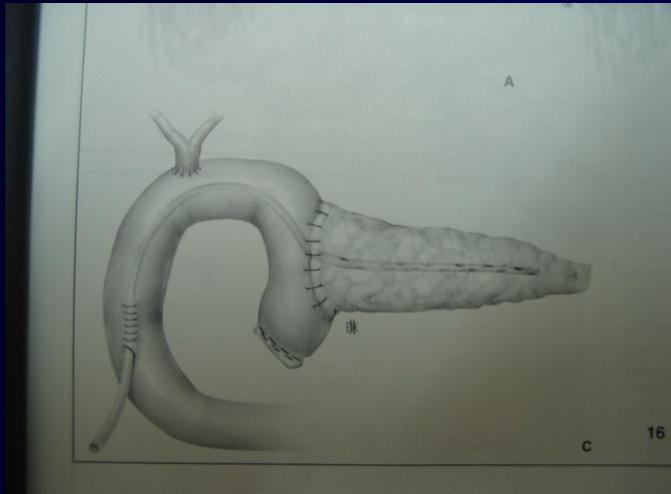
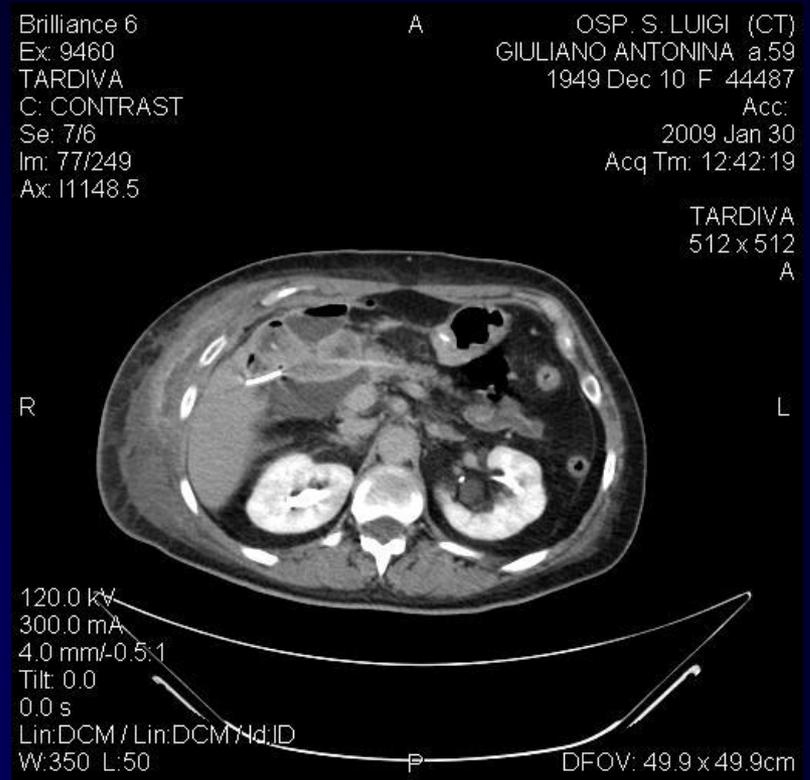
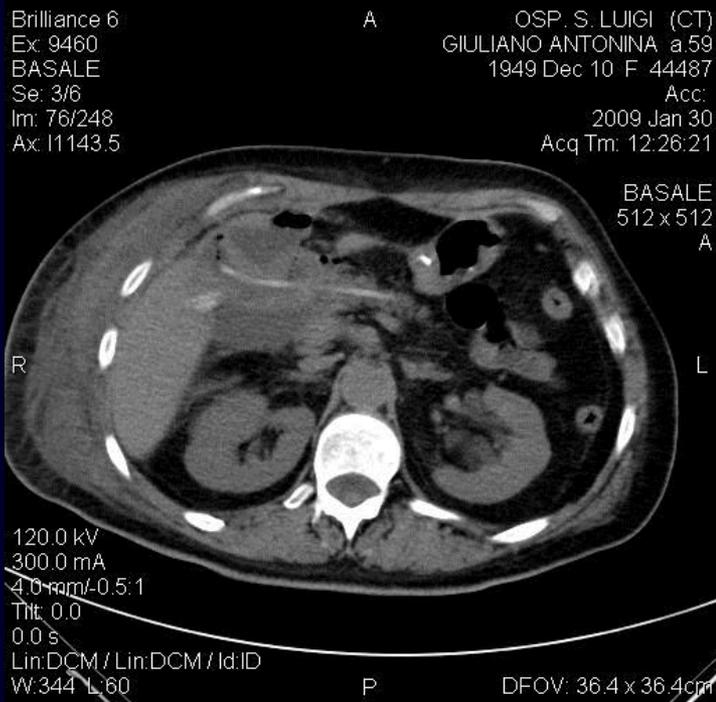
Preservazione pilorica



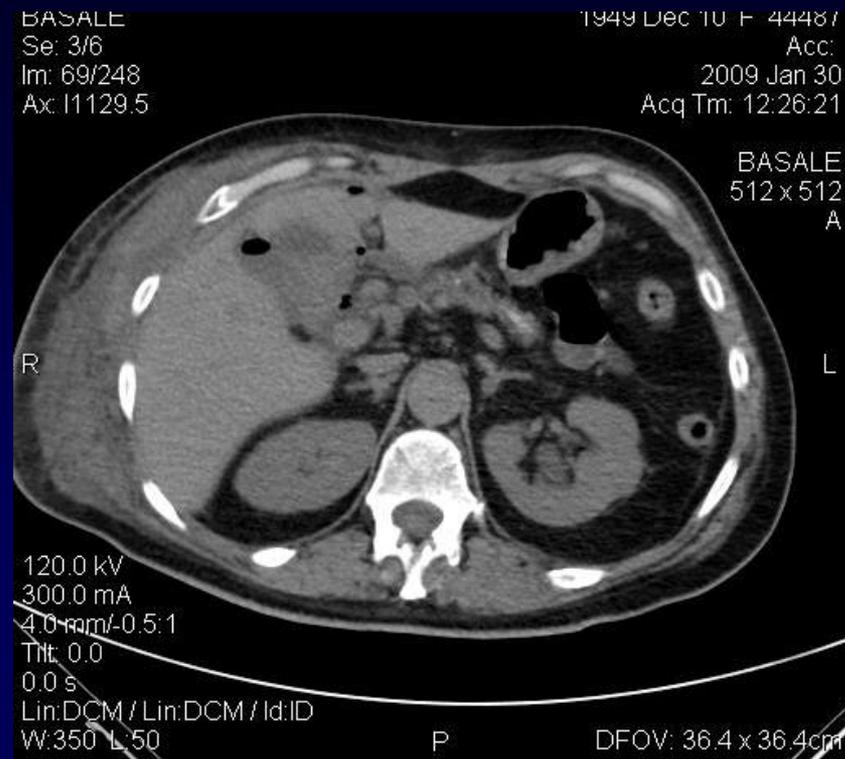
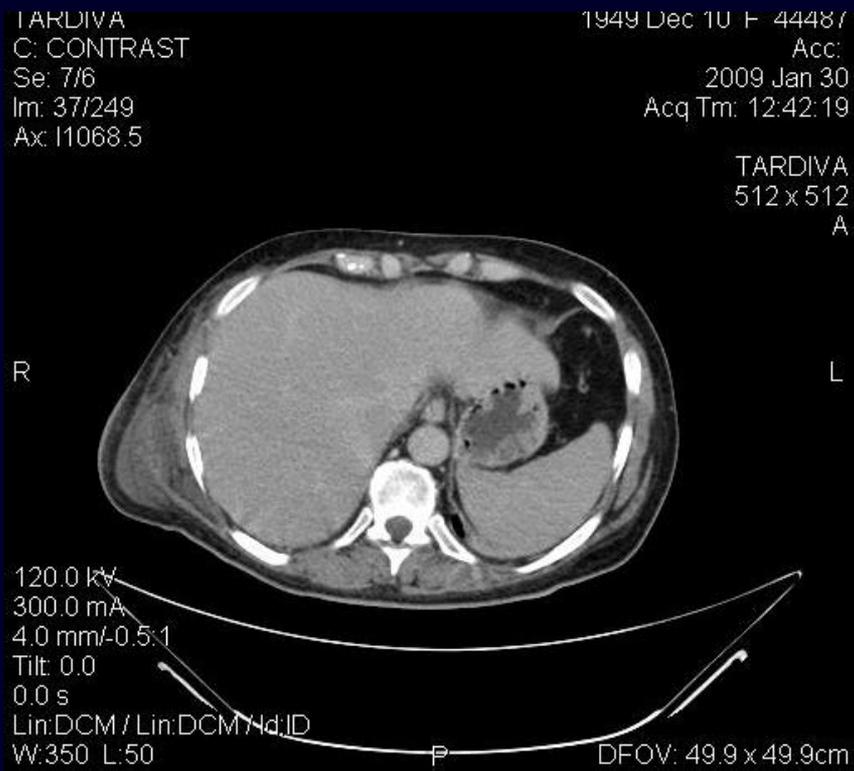
Whipple classica



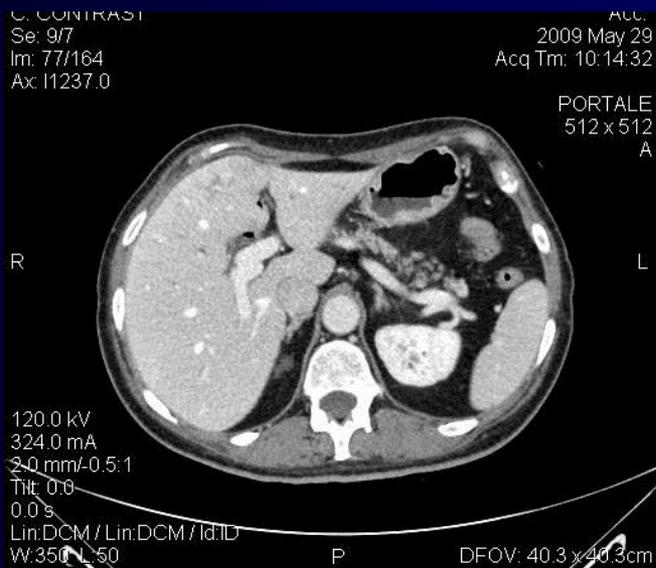
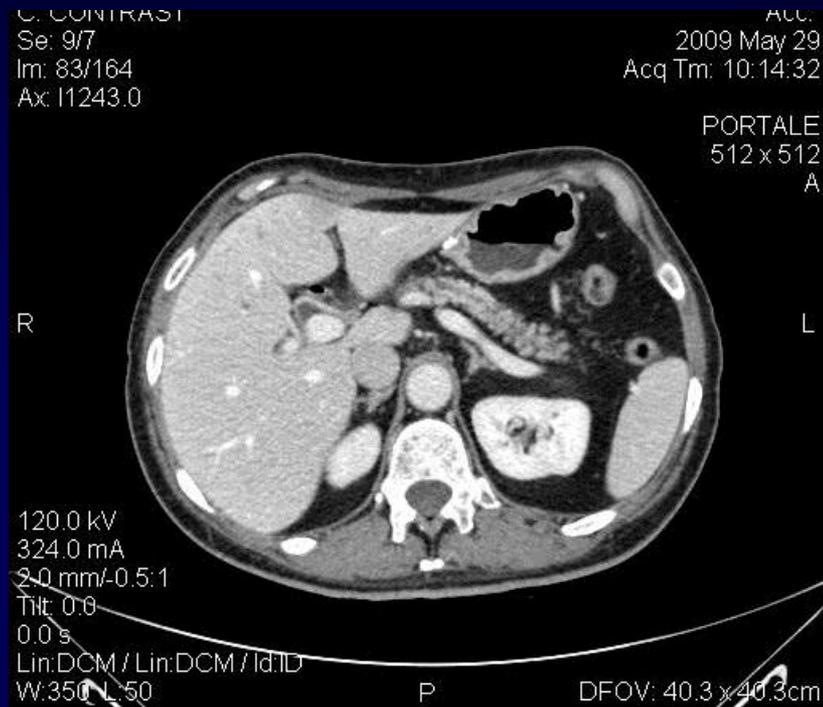
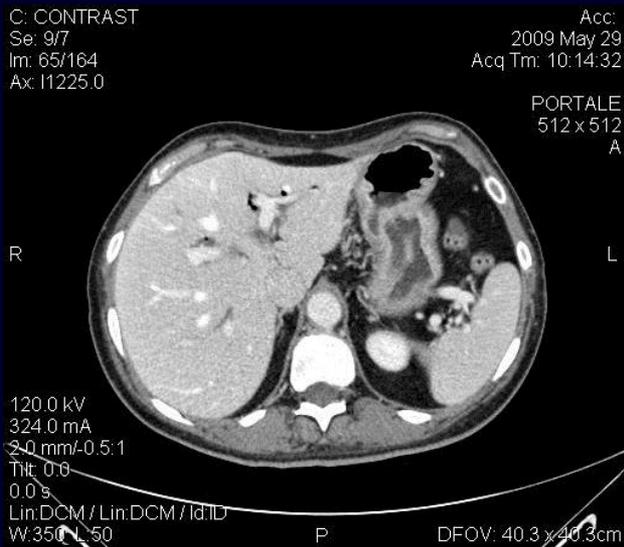
Variante tecnica del tempo ricostruttivo: epaticodigiuno e pancreatico-digiuno su due anse differenti per evitare commistio tra bile e succo pancreatico



*TC in X postoperatoria dopo Whipple;
si visualizza lo stent del Wirsung
che drena attraverso l'ansa il succo
pancreatico all'esterno*



TC postoperatoria in X giornata dopo duodenocefalo sec. Whipple per carcinoma periampollare (22.01.2009); evidente l'aerobilia.



Duodenocefalo sec. Whipple x Vateroma; controllo TC a 5 mesi

CONCLUSIONI

- il carcinoma della papilla di Vater è un tumore raro; il quadro clinico può simulare sia il ca. della testa del pancreas che la calcolosi del coledoco
- la prognosi è migliore rispetto al k pancreatico sia per una minore aggressività biologica, sia per un drenaggio linfatico più circoscritto verso i vasi mesenterici superiori, sia per la comparsa relativamente precoce dei sintomi.
- la concomitante presenza di calcolosi del coledoco in oltre il 40% dei casi contribuisce ad accentuare le difficoltà diagnostico-differenziali.
- la diagnosi non è agevole perché la ERCP e la biopsia della papilla possono dare risultati falsi negativi; nei casi sospetti bisogna ripetere la biopsia a distanza di 3-4 settimane.
- un'altra peculiarità del carcinoma della papilla di Vater è quella di aumentare del doppio il rischio per un II^{do} tumore primitivo sincrono o metacrono nel tratto coloretale
- il binomio *ittero ostruttivo/anemia sideropenica* può verificarsi a causa del ca. periampollare o per l'associazione con il ca. coloretale (*problematica tumori primitivi multipli*)
- il trattamento di prima scelta, quando la neoplasia è ancora in uno stadio resecabile, è la duodenocefalopancreasectomia



"Vassene il tempo e l'uom non se ne avvede"

Grazie