

**ADENOMES DUODENaux : STRATEGIE DIAGNOSTIQUE ET  
MODALITES THERAPEUTIQUES**

**DUODENAL ADENOMAS : DIAGNOSTIC AND TREATMENT**

**Vincent LÉPILLIEZ<sup>1</sup>, Bertrand NAPOLÉON<sup>2</sup>, Thierry PONCHON<sup>1</sup>,  
Jean-Christophe SAURIN<sup>3</sup>**

<sup>1</sup> Hôpital Édouard Herriot – Hépatogastroentérologie - 5 Place d'Arsonval – 69437 – LYON  
CEDEX - <sup>2</sup> Clinique St Anne Lumière – <sup>3</sup> Hôpital Lyon Sud – Hépatogastroentérologie –  
LYON – Téléphone : 04 72 11 01 46 - Télécopie : 04 72 11 01 47 -

# TABLE DES MATIERES

## **Introduction**

## **Epidémiologie**

## **Diagnostic**

## **Traitement**

### **La problématique**

### **Traitement chirurgicaux**

Exérèse par voie transduodénale

Duodénectomie totale avec conservation du pancréas

Duodéno pancréatectomie céphalique

### **Traitement endoscopique**

Destruction endoscopique

Mucosectomie

    Résultats dans le cadre des adénomes sporadiques

    Résultats dans le cadre des polyposes adénomateuses familiales

    Complications

### **Surveillance après traitement**

## **Conclusion**

## *RÉFÉRENCES*

# CONTENTS

## **Introduction**

## **Epidemiology**

## **Diagnosis**

## **Treatment**

### **The problem**

### **Surgical treatment**

Transduodenal resection

Pancreas-sparing duodenectomy

Pancreaticoduodenectomy

### **Endoscopic treatment**

Endoscopic reduction

Mucosectomy

    Results for sporadic adenomas

    Results for adenomas during familial adenomatous polyposis

    Complications

### **Follow up**

## **Conclusion**

## *REFERENCES*

## **Introduction**

Entité peu fréquente, les adénomes duodénaux regroupent les adénomes duodénaux sporadiques (ADS) et les adénomes duodénaux de la polypose adénomateuse familiale (ADPAF). Du fait de cette rareté, les données publiées sont basées sur des cas cliniques, de courtes séries, en général rétrospectives, des registres de population et des avis d'experts. Ce manque de données publiées rend probablement compte en grande partie du fait que certaines équipes considèrent le traitement endoscopique de ces lésions comme hasardeux alors qu'à l'inverse d'autres privilégient une approche endoscopique. Dans cette revue nous ne parlerons que des adénomes duodénaux en excluant l'atteinte de la papille (ampullome) dont la prise en charge est différente.

## **Epidémiologie**

Le duodénum, qui représente environ 8 % de la surface de l'intestin grêle, est la première localisation des adénomes et des adénocarcinomes (ADK) du grêle (plus de 55 % pour l'ADK) même si cette atteinte reste rare [1, 2]. Dans le cadre de la PAF, des anomalies de l'ADN secondaires à la présence de bile dans le duodénum ont parfois été incriminées dans la genèse de ces lésions [3,4]. La prévalence des ADS est faible puisqu'ils sont retrouvés dans 0,31 % des endoscopies hautes réalisées, en général, pour une autre raison [5]. Dans des séries autopsiques, la fréquence des lésions adénomateuses duodénales, en incluant les adénocarcinomes, est comprise entre 0,02 et 0,12 % [6]. Ces données contrastent avec l'extrême fréquence de l'atteinte duodénale au cours de la PAF [7-10]. La séquence adénome/cancer est surtout démontrée par le suivi des patients atteints d'une PAF. Dans cette population, l'adénocarcinome duodénal est une des deux principales causes de décès après colectomie [7,11,12], le risque d'adénocarcinome duodénal ou jéjunal proximal étant 300 fois supérieur à celui de la population générale [13,14]. Plusieurs études rétrospectives ont

démontré la fréquence élevée des adénomes coliques en cas d'ADS. L'une d'elles a concerné 25 patients avec ADS dont 21 ont eu une coloscopie avec, dans 16 cas (soit 72,6 %) la présence d'un adénome colique [15]. Dans une autre étude, parmi 37 patients avec ADS, dont 25 explorés par coloscopie, 17 présentaient au moins un adénome, 2 étaient atteints de cancers invasifs et 6 avaient une coloscopie normale soit un taux de 76 % de néoplasies colorectales associées [16]. Une série plus récente a comparé 27 patients avec ADS à 54 témoins appariés ; 55,5 % des patients avec ADS présentaient au moins un adénome colique vs 18,5 % dans le groupe témoin ( $p < 0.01$ , OR : 2,04) [17]. La réalisation d'une coloscopie à tous les patients présentant un ADS, ne serait ce que pour éliminer une PAF, est donc fortement recommandée.

## **Diagnostic**

Les ADS sont en général de découverte fortuite puisqu'ils sont le plus souvent asymptomatiques. Une étude rétrospective portant sur 3205 endoscopies hautes réalisées pour une autre indication a identifié 10 ADS (0,31 % des cas) [5]. Dans une étude rétrospective portant sur 38 adénomes duodénaux réséqués par endoscopie, toutes les lésions avaient été diagnostiquées au cours d'une endoscopie réalisée pour une autre raison [18].

En dehors des rares cas où le diagnostic de PAF est évoqué devant une atteinte duodénale de découverte fortuite, les adénomes duodénaux sont systématiquement recherchés au cours de la surveillance endoscopique de la PAF. Celle-ci peut débuter par une endoscopie haute à l'âge de 15 ans, puis consister ensuite en un suivi plus élaboré à partir de 20 ou 25 ans avec un contrôle tous les 2 ans dans les cas d'atteintes modérées, voire jusqu'à tous les 6 mois en cas d'atteinte sévère. En cas de suspicion d'atteinte duodénale au cours d'une PAF, l'examen avec un endoscope à vision axiale et à vision latérale multiplie par 2 le nombre d'adénomes détectés [1,20]. La coloration par l'indigo-carmin, voire l'utilisation d'un rehausseur de

contrastes, augmentent également le taux de détection des lésions, précise mieux l'extension en surface des lésions et les possibilités du traitement endoscopique [21]. Toutes les lésions de plus de 10 mm ou suspectes doivent être largement biopsiées avec réalisation d'une cartographie, et, si possible, de biopsies prudentes sur la papille [7,19]. Cet examen soigneux permet le calcul du score de Spigelman allant de 0 à IV (0 à II atteinte modérée, III ou IV atteinte sévère) qui permettra d'évaluer la progression au cours de la surveillance (Tableaux 1 et 2). Les principaux diagnostics différentiels des adénomes duodénaux sont : la grande et la petite caroncule, en particulier cette dernière qui peut représenter un véritable piège diagnostique (Fig. 1), l'ampullome vaterien (Fig. 2), les tumeurs sous-muqueuses duodénales (lipomes, tumeurs endocrines, GIST...) (Fig. 3), la dystrophie kystique sur pancréas aberrant (Fig. 4), l'hyperplasie brunérienne (Fig. 5), les hamartomes (Peutz-Jeghers...).

## **Traitement**

### **La problématique**

Elle diffère selon qu'il s'agit d'ADS ou d'ADPAF. En effet, si l'objectif thérapeutique est la guérison dans les cas sporadiques (rémission complète endoscopique et histologique), il en va différemment dans le cadre de la PAF du fait du nombre de lésions, de leur profil évolutif lent et du risque élevé de récurrence. En cas d'ADS, le traitement endoscopique peut être proposé en première intention. Ses limites sont la taille des lésions et surtout leur extension à l'ampoule. La taille limite dépend de l'expérience des équipes, des lésions de 4 cm étant accessibles au traitement endoscopique entre des mains entraînées. La chirurgie est justifiée en cas d'échec. L'envahissement de la sous-muqueuse duodénale par un adénocarcinome est la limite carcinologique du traitement endoscopique et doit conduire à une chirurgie, en général une duodéno-pancréatectomie céphalique (DPC). Le risque d'envahissement ganglionnaire, nul

pour un adénocarcinome intra-muqueux, est de 13 % en cas de franchissement de la musculaire muqueuse [22].

En cas de PAF, les objectifs du traitement sont avant tout la prévention du cancer invasif, ce qui implique de détecter de façon précoce une dégénérescence sur adénome, et la réduction du score de Spigelman si l'on se place dans une attitude active de traitement, avec ce même objectif de prévenir le cancer. Il existe actuellement deux tendances : une qui préconise la surveillance endoscopique jusqu'à l'apparition d'une indication chirurgicale sans aucune intervention endoscopique et l'attitude plus généralement proposée en France comme en Amérique du Nord plus interventionniste avec traitement endoscopique de toutes les lésions de plus de 1 centimètre et/ou en dysplasie de haut grade [7,8]. En l'absence de données publiées incontestables, il n'y a actuellement aucun consensus et les choix sont avant tout basés sur l'expérience d'équipes spécialisées. Pour les patients à plus haut risque (stades III et IV de Spigelman) une concertation multidisciplinaire et l'avis d'une équipe entraînée est toujours nécessaire.

Avant toute résection, une bonne analyse endoscopique de la lésion est indispensable, avec repérage précis de la ou des lésions ainsi que des rapports avec la grande et la petite caroncule. Cette analyse peut utiliser la classification de Paris [23] pour évaluer la résécabilité de la lésion : une lésion ulcérée (classée 0-III) envahit très probablement, comme dans les autres sites, la sous-muqueuse justifiant un traitement plutôt chirurgical. Le second principe d'analyse est l'injection sous-muqueuse avec signe du soulèvement : l'absence de décollement traduit une invasion en profondeur. L'échoendoscopie, en particulier utilisant les sondes à haute fréquence, est difficile au niveau duodénal même si en théorie elle permet de repérer la musculaire muqueuse (4<sup>ème</sup> couche hypoéchogène) et de vérifier son intégrité. Cette méthode est peu applicable au duodénum du fait d'un mauvais remplissage hydrique et peut être source de surestimation de l'envahissement. Dans certains cas, l'individualisation de la

musculaire muqueuse est mauvaise ou impossible [24]. L'analyse histologique est en définitive le facteur déterminant, d'où l'importance d'éviter autant que possible la fragmentation de la lésion

### **Traitements chirurgicaux**

Trois techniques chirurgicales sont utilisables dans le traitement des adénomes duodénaux.

#### L'exérèse par voie transduodénale

La résection par voie transduodénale après duodénotomie est la plus ancienne. Elle représente une alternative à l'exérèse par voie endoscopique et peut être recommandée dans des cas particuliers après échec du traitement endoscopique. L'avantage de cette technique est sa simplicité et sa faible morbidité. Dans la PAF, cette intervention peut également être réalisée de façon itérative. Sa principale limite est l'absence d'exérèse de la muqueuse pathologique ce qui expose au risque de récurrence proche de 100 % [25, 26]. Cette approche thérapeutique est plus logique dans le cas d'ADS mais a été très peu étudiée avec seulement une cinquantaine de cas publiés.

#### La duodénectomie totale avec conservation du pancréas

La duodénectomie totale avec conservation du pancréas pour la première fois rapportée en 1995 est réservée à la PAF [27]. Son principe est de réséquer la totalité du duodénum en conservant la papille et la tête du pancréas puis de rétablir la continuité digestive à l'aide du jéjunum. Il s'agit d'une intervention lourde qui a pour avantage de réaliser l'exérèse de toute la muqueuse duodénale tout en préservant le pancréas, permettant ainsi d'éviter une anastomose pancréato-digestive sur pancréas sain à haut risque de fistule et une anastomose bilio-digestive sur voie biliaire fine même si il existe une anastomose wirsungo-jéjunale et cholédoco-jéjunale sur des canaux non dilatés ce qui explique une morbidité identique à celle de la DPC. La reconstruction anatomique du tractus digestif autorise une surveillance

endoscopique ultérieure. La plus importante série, publiée en 2005, chez 22 patients donnait une mortalité nulle, une morbidité de 38 % identique à celle de la DPC et une récurrence tardive de polypes au niveau du néoduodénum chez 2 patients à respectivement 68 et 96 mois de surveillance [28]. D'autres travaux ayant inclus moins de malades ont donné un taux de récurrence entre 30 à 40 % à 5 ans [29,30]. Cette technique permet un traitement complet des adénomes duodénaux situés à distance de la région ampullaire mais avec un risque de récurrence sur le néoduodénum qui impose une surveillance endoscopique postopératoire. Ce traitement ne met pas à l'abri d'une récurrence de la maladie au niveau ampullaire et est rarement envisageable dans la mesure où l'atteinte de la papille est quasiment constante au cours de la PAF [9].

#### La duodéno pancréatectomie céphalique

La duodéno pancréatectomie céphalique (DPC) est le seul traitement curatif de l'ADK envahissant la sous muqueuse. Elle est également proposée par certaines équipes en traitement prophylactique au cours de la PAF avec atteinte duodénaux sévère (stade IV). Malgré les progrès de la réanimation, la mortalité de la DPC est d'environ 5 % dans les centres experts avec une morbidité sévère de 15 à 40 %, essentiellement par fistule pancréatique [31,32]. D'autre part, des séquelles fonctionnelles peuvent être observées après la résection qui emporte de 30 à 40 % du parenchyme pancréatique, en particulier en cas d'antrectomie lorsque le pylore n'est pas conservé. De plus, les modifications de la physiologie du tractus digestif supérieur liées aux différents modes de rétablissement de la continuité digestive et biliopancréatique peuvent être sources de séquelles fonctionnelles parfois invalidantes (diarrhée, dumping syndrome, syndrome du petit estomac, troubles de la vidange gastrique), chez les patients déjà traités par colectomie. Dans la PAF, les modalités de reconstruction doivent être le plus anatomiques possible pour permettre la surveillance endoscopique chez des patients susceptibles de développer des polypes jéjunaux mais aussi

pour éviter de raccourcir la longueur d'intestin grêle fonctionnel chez des patients qui ont potentiellement déjà eu une colo-protectomie totale, afin de ne pas altérer les résultats fonctionnels des anastomoses iléo-anales [[33,34]. Dans ces conditions, la réalisation d'une anastomose pancréato-gastrique, en plus de la conservation du pylore, est à discuter systématiquement en cas de DPC pour PAF. La plus importante série de DPC avec conservation du pylore pour PAF est celle du Saint Mark's Hospital ayant inclus 16 patients opérés pour une atteinte duodénale sévère. La mortalité était de 13 % et 8 patients (50 %) ont présenté 11 complications majeures. Après un suivi moyen de 38 mois (3-105), 9 patients étaient en vie sans récurrence [32]. Les indications de DPC prophylactique pour les lésions duodénales de la PAF doivent donc être limitées aux patients présentant des lésions périampullaires et duodénales diffuses non accessibles à un traitement endoscopique ou chirurgical plus conservateur. Compte tenu du risque opératoire important, les indications doivent être discutées au cas par cas lorsque le risque de dégénérescence des lésions duodénales paraît important.

### **Traitement endoscopique**

Le traitement endoscopique devra être mis en oeuvre au sein d'une équipe spécialisée en raison des spécificités de l'endoscopie thérapeutique du duodénum : utilisation d'un duodénolescope, risque de pancréatite iatrogène lors des gestes à proximité de la papille, risque hémorragique et de perforation au niveau duodénal, avec accès aisé et rapide à l'endoscopie d'urgence, à une unité de soins intensifs et à une équipe chirurgicale.

#### **Destruction endoscopique**

La photothérapie dynamique et la coagulation au plasma argon (CPA) sont de moins en moins utilisées isolément car elles ne permettent pas une analyse histologique précise [6]. Dans une étude française rétrospective réalisée chez 21 patients avec PAF et atteinte

duodénale stade IV, l'utilisation de la CPA pour la destruction préventive des petits polypes conjointement à la résection endoscopique a démontré une certaine efficacité avec obtention d'un « down staging » dans 90 % des cas et absence d'évolution vers un cancer duodénal avec un recul moyen de 5,6 ans [35].

#### Mucosectomie

Largement étudiée dans les autres sites du tractus digestif, cette technique a supplanté les méthodes de destruction muqueuse exclusive car elle permet seule une analyse anatomopathologique satisfaisante. Dans le duodénum, la méthode est identique à celle utilisée dans les autres sites avec injections sous muqueuse de sérum physiologique dans le but de décoller la lésion du plan musculaire, permettant ainsi son enserrement à l'anse pour réaliser la résection avec un courant d'électrocoagulation, souvent de type « endocoupe ». Idéalement, l'objectif est la résection en monobloc, ce qui n'est possible que pour les lésions inférieures à 3 cm [24, 36, 37].

#### *- Résultats dans le cadre des ADS*

Deux études rétrospectives ont été réalisées. La première concernait 18 patients et 20 adénomes traités par mucosectomie (et APC pour 7 d'entre eux) : 14/20 adénomes étaient guéris avec un suivi moyen de 71 mois, soit 70% de réussite [38]. La seconde réalisée sur 37 patients et 38 adénomes d'une taille moyenne de 19 mm (4 à 50 mm), tous traités exclusivement par mucosectomie, montrait l'absence de récurrence pendant un suivi moyen de 15 mois (moyenne de deux contrôles endoscopiques avec biopsies, un patient étant décédé 2 mois après le geste), soit une efficacité de 97 %, ce qui est plus proche des résultats des autres sites de résection. Ces résultats méritent confirmation par des études plus importantes au suivi plus long [18].

#### *- Résultats dans le cadre des ADPAF*

Une étude préliminaire présentée récemment a montré chez 18 patients ayant un score moyen de Spigelman à 3,94 (3-4), que le traitement endoscopique permettait de descendre à un score moyen de 1,67 (0-3), après 2 à 8 séances thérapeutiques. Aucun de ces patients ne présentait d'évolution duodénale péjorative. D'autres traitements étaient réalisés chez ces patients : coagulation au plasma argon (n=17), ampullectomie endoscopique (n=6) ou photothérapie dynamique (n=3). Pour les formes évoluées de polyposes duodénales (stade III ou IV de Spigelman), les traitements combinés utilisant résections (adénomes de grande taille, ampullectomie) et destructions (coagulation des adénomes de petite taille) semblent prometteuses. Une étude française a montré la faisabilité de cette approche chez 21 patients présentant une polypose au stade IV avec une réduction du stade de la polypose chez 90 % des malades sans survenue d'un cancer duodénal avec un recul moyen de 5,6 ans [35]. Des études prospectives sur un plus grand nombre de patients sont nécessaires.

#### *- Complications*

Réputées très fréquentes dans cette localisation, elles ont été également très peu étudiées. Une étude rétrospective récemment présentée réalisée à partir de 120 mucosectomies duodénales estimait à 11 % le taux de complications [16]. Dans cette série, une hémorragie immédiate est survenue dans 15 % des cas, traitée dans tous les cas efficacement et sans récurrence par clip ou coagulation au plasma argon [16,39]. Les hémorragies secondaires ou retardées sont plus spécifiques de la localisation duodénale, survenant chez 11 patients sur 120 (9,1 %) dans cette série et dans 10 des 11 cas dans les 12 heures suivant le geste. La taille de l'adénome supérieure à 30 mm était le seul facteur de risque identifié [16]. Une conduite pratique raisonnable est de patienter quelques minutes après la résection pour identifier un saignement secondaire précoce, comme lors de la réalisation d'une ampullectomie. Cette étude rétrospective pose la question d'un traitement préventif de l'hémorragie retardée. Ainsi, dans 28 cas sur 120, un traitement complémentaire (fermeture du site de résection par clips (n=11),

coagulation au plasma argon des berges de la résection (n=17)) a été réalisé, sans saignement secondaire vs 11 hémorragies sur 92 résections sans traitement complémentaire (p=0,046) (Figs 6,7,8). Dans la série déjà évoquée plus haut, la fréquence des perforations après mucosectomie duodénale était de 1,66 % [16]. Dans un cas, un rétropneumopéritoine asymptomatique était découvert fortuitement sur une tomодensitométrie réalisée une semaine après le geste mais nécessitait une suture chirurgicale [16].

## **Surveillance après traitement**

### **Dans le cadre des ADS**

Il n'existe pas de recommandation. Dans notre expérience, après une résection macroscopiquement satisfaisante, le patient est contrôlé à 3 mois avec examen en vision axiale et latérale associé à une coloration à l'indigo-carmin et biopsies sur la zone de résection. Si ce contrôle est satisfaisant avec des biopsies négatives, un nouveau contrôle est organisé à 1 an puis à 3 ans, puis lors de chaque coloscopie chez ces patients à haut risque colique. En revanche, s'il persiste un reliquat adénomateux, une nouvelle résection par mucosectomie complémentaire est réalisée, suivie d'un nouveau contrôle à 3 mois [18].

### **Dans le cadre de la PAF**

Le suivi est au moins annuel après obtention d'une diminution du stade. La surveillance endoscopique peut être proposée tous les deux ans en cas de polypose modérée, tous les ans pour les polyposes sévères et tous les 6 mois en cas de dysplasie de haut grade [2,9]. Il est souhaitable : 1) d'utiliser un endoscope à vision latérale pour l'exploration duodénale et ampullaire et un endoscope long (coloscope ou entéroscopie) à vision axiale pour l'exploration jéjunale proximale ; 2) de réaliser une coloration par indigo-carmin, la majorité des adénomes duodénaux étant plans, et des biopsies systématiques de tous les polypes de

plus de 10 mm de diamètre, de toute lésion de morphologie suspecte ainsi qu'au niveau de l'ampoule de Vater en évitant si possible l'orifice pancréatique ; 3) de réaliser une cartographie systématique de ces polypes « à risque » pour faciliter leur surveillance ou leur traitement. L'analyse des prélèvements devra être effectuée par une équipe d'anatomopathologistes expérimentés. En cas de dysplasie de haut grade sur des biopsies, un contrôle endoscopique rapproché à 6 semaines avec nouvelles biopsies est recommandé. En cas de dysplasie de haut grade confirmée, un traitement spécifique doit être discuté (Tableau 2).

## **Conclusion**

Pathologie peu fréquente, les adénomes duodénaux surviennent soit de façon sporadique soit dans le cadre d'une PAF. Les données publiées sont rares par rapport aux autres adénomes digestifs. Dans le cas d'une lésion sporadique non dégénérée, la mucosectomie endoscopique est le traitement de première intention à proposer. Ce traitement endoscopique est à risques et doit sans doute être réservé à des centres dotés d'un environnement spécifique et à des opérateurs entraînés aux techniques d'hémostase du fait de la fréquence des hémorragies immédiates (15 %) et retardées (9 %). Dans le cadre de la PAF, la stratégie thérapeutique est plus complexe et relève d'études cliniques actuellement en cours.

Abréviations : adénomes duodénaux sporadiques (ADS)/ adénomes duodénaux au cours de la polypose adénomateuse familiale (ADPAF)/ polypose adénomateuse familiale (PAF)/ adénocarcinome (ADK)

## Références

- [1] Sakorafas GH, Friess H, Dervenis CG. Villous tumors of the duodenum: biologic characters and clinical implications. *Scand J Gastroenterol* 2000;35:337-44.
- [2] Howe JR, Karnell LH, Menck HR, Scott-Conner C. The American College of Surgeons Commission on Cancer and the American Cancer Society. Adenocarcinoma of the small bowel: review of the National Cancer Data Base, 1985-1995. *Cancer* 1999;86:2693-706.
- [3] Scates DK, Spigelman AD, Phillips RK, Venitt S. 32P-postlabelling studies of target tissues and bile from patients with familial adenomatous polyposis and from unaffected controls. *IARC Sci Publ* 1993;124:357-64.
- [4] Spigelman AD, Scates DK, Venitt S, Phillips RK. DNA adducts, detected by 32P-postlabelling, in the foregut of patients with familial adenomatous polyposis and in unaffected controls. *Carcinogenesis* 1991;12:1727-32.
- [5] Rampertab SD, Pooran N, Sindh P, Neugut AI, Green PHR, Bank S. Prevalence of duodenal adenoma. *Am J Gastroenterol* 2002;97:S76.
- [6] Hirasawa R, Iishi H, Tatsuta M, Ishiguro S. Clinicopathologic features and endoscopic resection of duodenal adenocarcinomas and adenomas with the submucosal saline injection technique. *Gastrointest Endosc* 1997;46:507-513.
- [7] Saurin JC. Prise en charge clinique de la polypose adénomateuse familiale. *Gastroenterol Clin Biol* 2001;25:B31-7.
- [8] Nugent KP, Spigelman AD, Williams CB, Talbot IC, Phillips RK. Surveillance of duodenal polyps in familial adenomatous polyposis: progress report. *J R Soc Med* 1994;87:704-6.

- [9] Spigelman AD, Williams CB, Talbot IC, Domizio P, Phillips RK. Upper gastrointestinal cancer in patients with familial adenomatous polyposis. *Lancet* 1989;2:783-5.
- [10] Spigelman AD, Talbot IC, Penna C, Nugent KP, Philips RK, Costello C et al. Evidence for adenoma-carcinoma sequence in the duodenum of patients with familial adenomatous polyposis. The Leeds Castle Polyposis Group (Upper Gastrointestinal Committee). *J Clin Pathol* 1994;47:709-10.
- [11] Groves CJ, Saunders BP, Spigelman AD, Phillips RK. Duodenal cancer in patients with familial adenomatous polyposis (FAP): results of a 10 year prospective study. *Gut* 2002;50:636-41.
- [12] Arvanitis ML, Jagelman DG, Fazio VW, Lavery IC, McGannon E. Mortality in patients with familial adenomatous polyposis. *Dis Colon Rectum* 1990;33:639-42.
- [13] Jagelman DG, DeCosse JJ, Bussey HJ. Upper gastrointestinal cancer in familial adenomatous polyposis. *Lancet* 1988;1:1149-1151.
- [14] Arvanitis ML, Jagelman DG, Fazio VW, Lavery IC, McGannon E. Mortality in patients with familial adenomatous polyposis. *Dis Colon Rectum* 1990;33:639-642.
- [15] Apel D, Jakobs R, Weickert U, Riemann JF. High frequency of colorectal adenoma in patients with duodenal adenoma but without familial adenomatous polyposis. *Gastrointest Endosc* 2004;60:397-9.
- [16] Lépilliez V, Ponchon T, Napoléon B, Saurin JC. Endoscopic mucosal resection of duodenal adenoma, efficacy, safety and complication prophylaxis, a study of 57 patients (abstract). *Endoscopy* 2006;38:A65.
- [17] Lagarde S, Dauphin M, Delmas C, Vitry F, Bouché O, Thiéfin G et al. Augmentation du risque de néoplasies colique en cas d'adénome duodéal sporadique (abstract). *Gastroenterol Clin Biol* 2008;32:A124.

- [18] Lépilliez V, Chemaly M, Ponchon T, Napoleon B, Saurin JC. Endoscopic resection of sporadic duodenal adenomas: An efficient technique with a substantial risk of delayed bleeding. *Endoscopy* (sous presse).
- [19] Saurin JC, Napoleon B, Gay G, Ponchon T, Arpurt JP, Boustiere C, et al. Endoscopic management of patients with familial adenomatous polyposis (FAP) following a colectomy. *Endoscopy* 2005;37:499-501.
- [20] Scates DK, Venitt S, Phillips RK, Spigelman AD. High pH reduces DNA damage caused by bile from patients with familial adenomatous polyposis: antacids may attenuate duodenal polyposis. *Gut* 1995;36:918-21.
- [21] Kiesslich R, Mergener K, Naumann C, Hahn M, Jung M, Koehler HH et al. Value of chromoendoscopy and magnification endoscopy in the evaluation of duodenal abnormalities: a prospective, randomized comparison. *Endoscopy* 2003;35:559-63.
- [22] Witteman BJ, Janssens AR, Griffioen G, Lamers CB. Villous tumours of the duodenum. An analysis of the literature with emphasis on malignant transformation. *Neth J Med* 1993;42:5-11.
- [23] Endoscopic Classification Review Group. Update on the Paris classification of superficial neoplastic lesions in the digestive tract. *Endoscopy* 2005;37:570-8.
- [24] Barthet M, Gasmi M, El Farisi M. Quel bilan réaliser avant mucoséctomie ? *Gastroenterol Clin Biol* 2006;30:724-31.
- [25] Heiskanen I, Kellokumpu I, Järvinen H. Management of duodenal adenomas in 98 patients with familial adenomatous polyposis. *Endoscopy* 1999;31:412-6.
- [26] Penna C, Philips RK, Tiret E, Spigelman AD. Surgical polypectomy of duodenal adenomas in familial adenomatous polyposis: experience of two European centres. *Br J Surg*. 1993;80:1027-9.

- [27] Chung RS, Church JM, vanStolk R. Pancreas-sparing duodenectomy: indications, surgical technique, and results. *Surgery* 1995;117:254-9.
- [28] Mackey R, Walsh RM, Chung R, Brown N, Smith A, Church J et al. Pancreas-sparing duodenectomy is effective management for familial adenomatous polyposis. *J Gastrointest Surg*. 2005;9:1088-93.
- [29] Tsiotos GG, Sarr MG. Pancreas-preserving total duodenectomy. *Dig Surg* 1998;15:398-403.
- [30] Sarmiento JM, Thompson GB, Nagorney DM, Donohue JH, Farnell MB. Pancreas-sparing duodenectomy for duodenal polyposis. *Arch Surg* 2002;137:557-62.
- [31] Yeo CJ, Cameron JL, Sohn TA, Lillemoe KD, Pitt HA, Talamini MA et al. Six hundred fifty consecutive pancreaticoduodenectomies in the 1990s: pathology, complications, and outcomes. *Ann Surg* 1997;226:248-57.
- [32] Gallagher MC, Shankar A, Groves CJ, Russell RC, Phillips RK. Pylorus-preserving pancreaticoduodenectomy for advanced duodenal disease in familial adenomatous polyposis. *Br J Surg* 2004;91:1157-64.
- [33] Ruo L, Coit DG, Brennan MF, Guillem JG. Long-term follow-up of patients with familial adenomatous polyposis undergoing pancreaticoduodenal surgery. *J Gastrointest Surg* 2002;6:671-5.
- [34] Morpurgo E, Vitale GC, Galandiuk S, Kimberling J, Ziegler C, Polk HC Jr. Clinical characteristics of familial adenomatous polyposis and management of duodenal adenomas. *J Gastrointest Surg* 2004;8:559-64.
- [35] Moussata D, Napoleon B, Parmentier B, Lapalus MG, Nancey S, Cenni JC, et al. Traitement endoscopique des patients présentant une polypose duodénale sévère dans le cadre de la polypose adénomateuse familiale (abstract). *Gastroenterol Clin Biol* 2005;29:A127.

- [36] Rösch T, Sarbia M, Schumacher B, Deinert K, Frimberger E, Toermer T et al. Attempted endoscopic en bloc resection of mucosal and submucosal tumors using insulated-tip knives: a pilot series. *Endoscopy* 2004;36:788-801.
- [37] Hurlstone DP, Sanders DS, Cross SS, Adam I, Shorthouse AJ, Brown S et al. Colonoscopic resection of lateral spreading tumours: a prospective analysis of endoscopic mucosal resection. *Gut* 2004;53:1334-9.
- [38] Apel D, Jakobs R, Spiethoff A, Riemann JF. Follow-up after endoscopic snare resection of duodenal adenomas. *Endoscopy* 2005;37:444-8.
- [39] Conio M, Repici A, Demarquay JF, Blanchi S, Dumas R, Filiberti R. EMR of large colorectal polyps. *Gastrointest Endosc* 2004;60:234-241.

**Tableau 1** Score de gravité des lésions duodénales au cours de la PAF : classification de Spigelman

Spigelman classification for duodenal adenomas in FAP

Nombre de points	Nombre	Taille	Type histologique	Dysplasie
1	1 à 4	1 à 4 mm	Tubuleux	Bas grade
2	5 à 20	5 à 10 mm	Tubulo-villeux	
3	> 20	> 10 mm	Villeux	Haut grade

Score (somme des points) : 0 ; I : 1-4 ; II : 5-6 ; III : 7-8 ; IV : 9-12

**Tableau 2** Modalités de surveillance duodéno-jéjunale et indications thérapeutiques

Surveillance of duodenum/jejunum and therapy in FAP

Début du suivi	Rythme de surveillance	Modalités de surveillance	Indications thérapeutiques	
			Endoscopiques	Chirurgicales
25 ans au plus tard *	Tous les 2-3 ans	<ul style="list-style-type: none"><li>● Anesthésie</li><li>● Duodéoscopie et examen en vision axiale</li><li>● Chromoscopie</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>Adénomes</li><li>● &gt; 1 cm ou</li><li>● en DHG ou</li><li>● carcinome intra-muqueux</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>● Adénocarcinome sous-muqueux</li><li>● Stade IV de Spigelman (alternative : endoscopie)</li></ul>

\* : une gastroscopie avant 15 ans aura été réalisée au préalable

## **Iconographie**

Figure 1. Papille vue avec un gastroscope en vision axiale

Endoscopic aspect of papilla on gastroscopy

Figure 2. Ampullome en cours de resection

Endoscopic ampullectomy

Figure 3. Tumeur sous muqueuse sus ampillaire

Submucosal tumor over papilla

Figure 4. Dystrophies kystiques sur pancréas aberrant

Cystic dystrophy in heterotopic pancreas of the duodenal wall

Figure 5. Hyperplasie brunérienne

Hyperplasia of Brunner glands

Figure 6. Adénome duodénale sporadique avec gastroscope en vision axiale

Sporadic duodenal adenoma on axial view

Figure 7. Site de resection après mucosectomie endoscopique

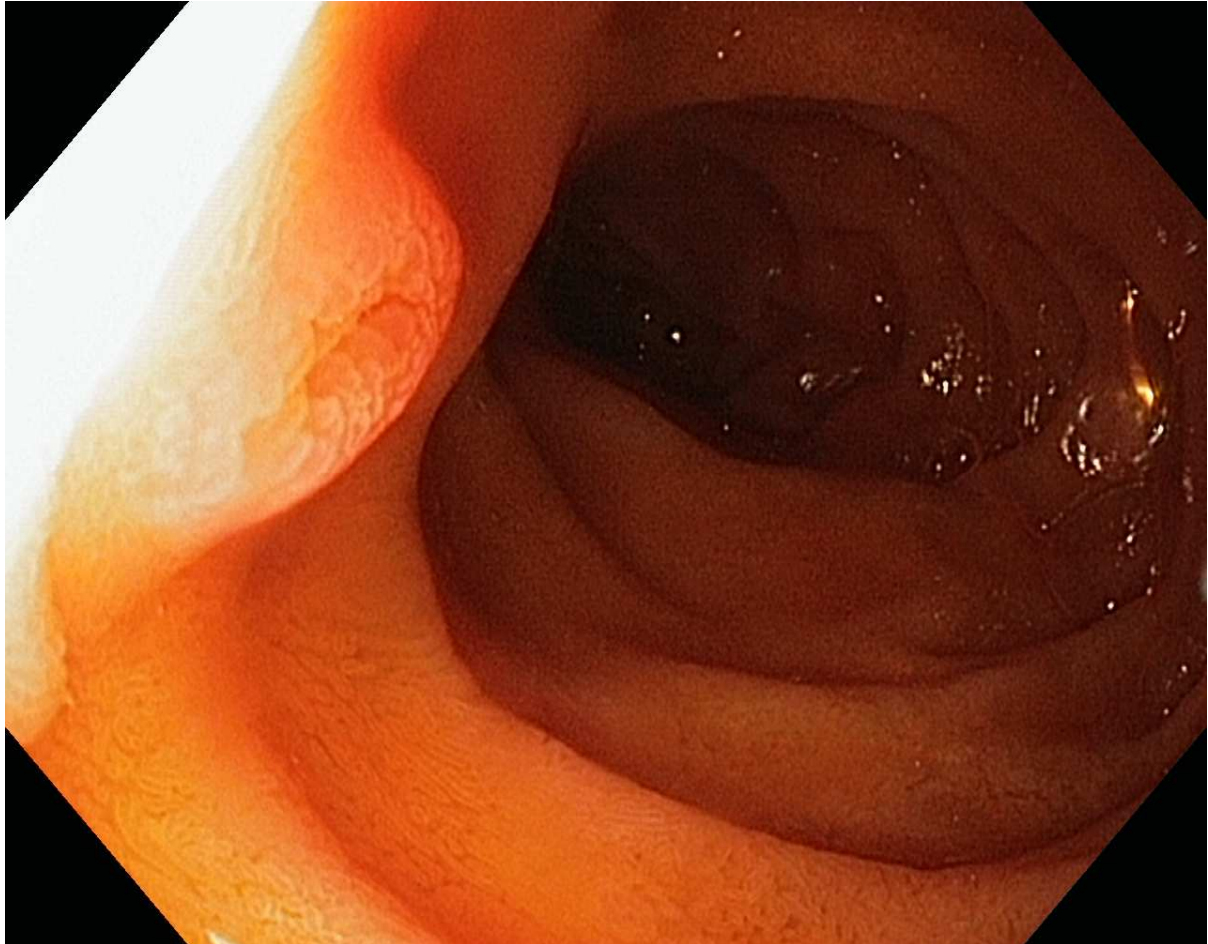
Aspect after endoscopic mucosal resection

Figure 8. Fermeture préventive du site de resection par clips

Preventive clipping after endoscopic mucosal resection.

**Figure 1** Papille vue avec un gastroscope en vision axiale

Endoscopic aspect of papilla on gastroscopy



**Figure 2** Ampullome en cours de résection

Endoscopic ampullectomy



**Figure 3** Tumeur sous muqueuse sus ampillaire

Submucosal tumor over papilla



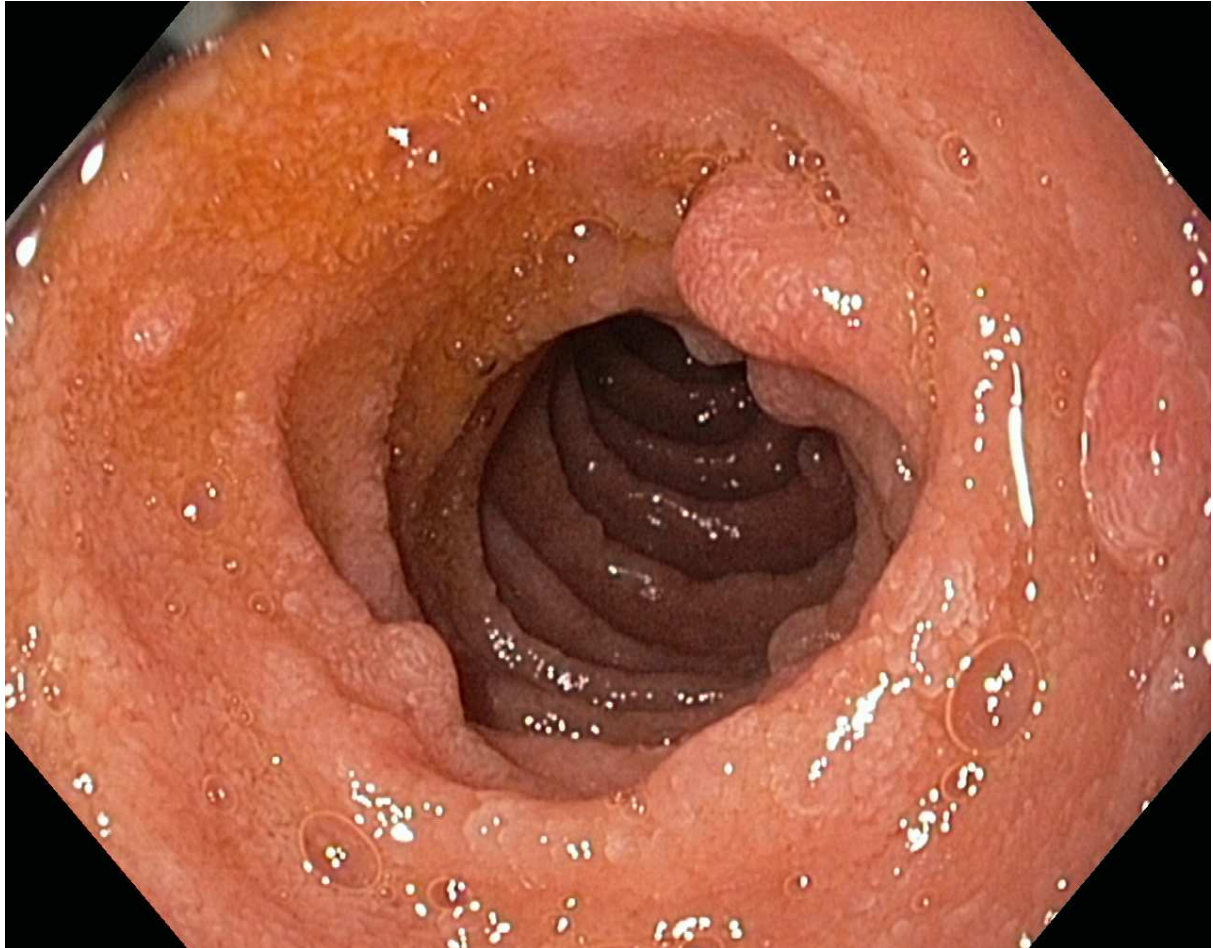
**Figure 4** Dystrophies kystiques sur pancréas aberrant

Cystic dystrophy in heterotopic pancreas of the duodenal wall



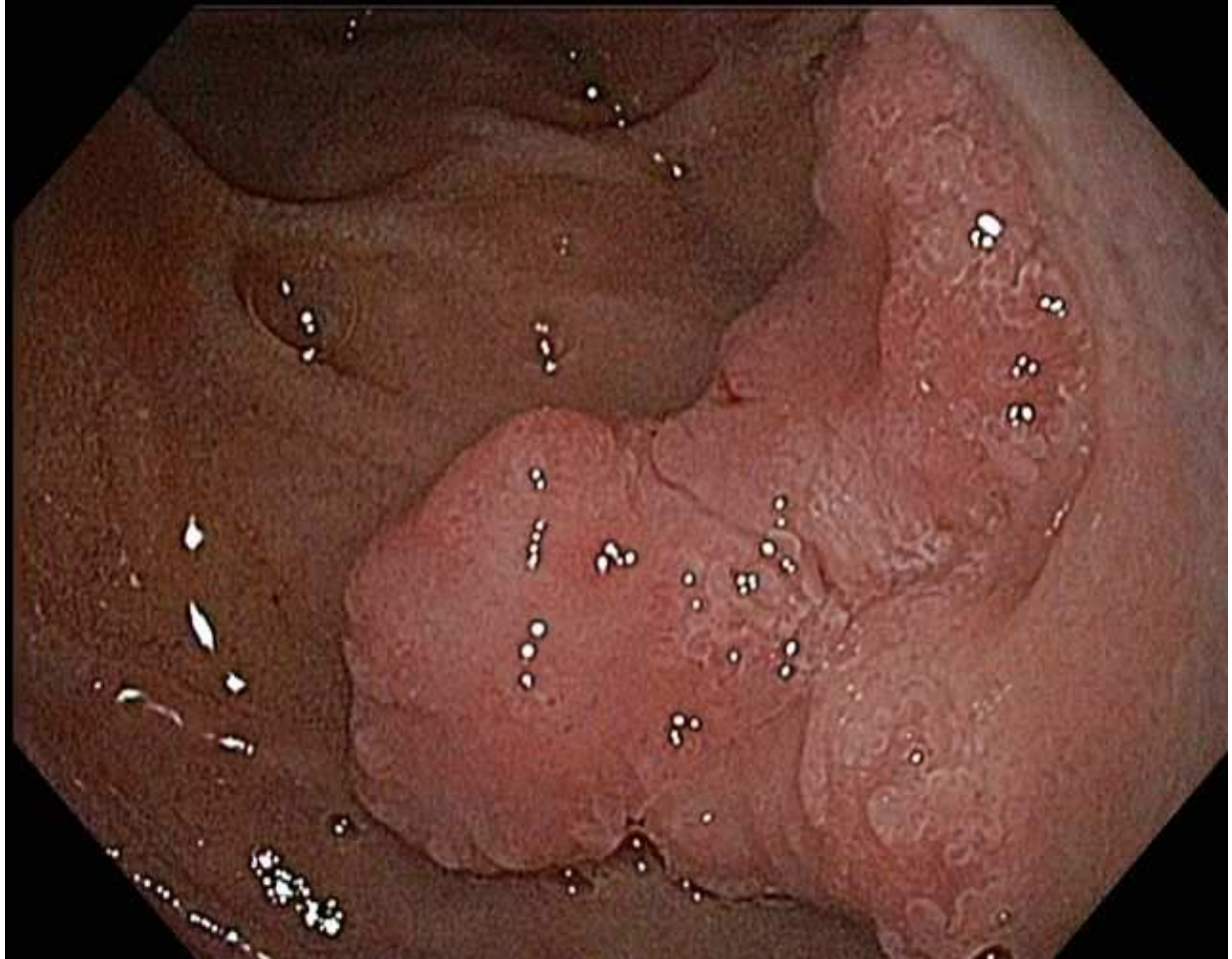
**Figure 5**      Hyperplasie brunérienne

Hyperplasia of Brunner glands



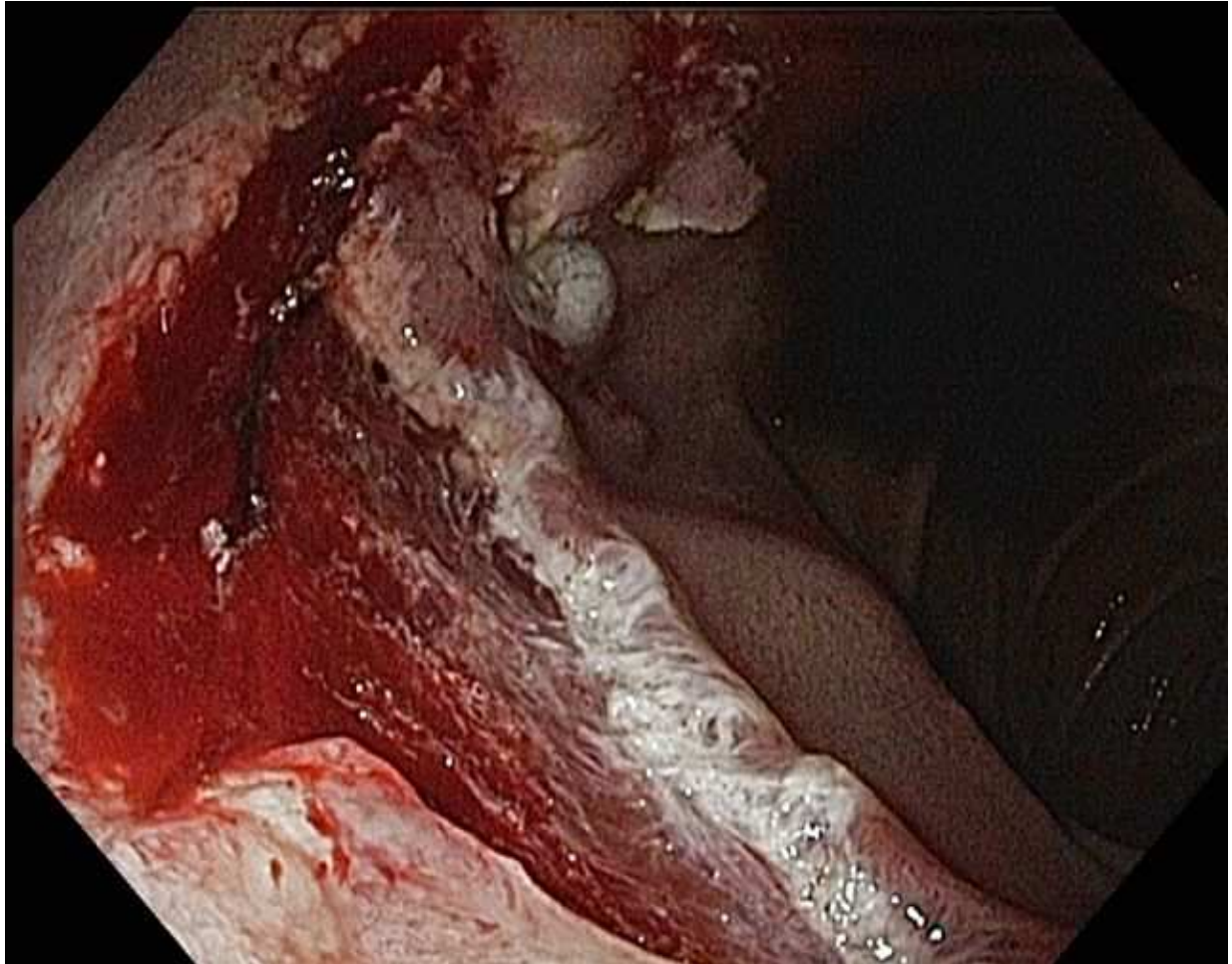
**Figure 6** Adénome duodéanal sporadique avec gastroscopie en vision axiale

Sporadic duodenal adenoma on axial view



**Figure 7** Site de résection après mucosectomie endoscopique

Aspect after endoscopic mucosal resection



**Figure 8** Fermeture préventive du site de résection par clips

Preventive clipping after endoscopic mucosal resection.

