

Imagerie des syndromes tumoraux du duodénum chez l'adulte

F. Jausset, A. Oliver, C. Sellal, J. Mathias, V. Laurent, D. Régent

Les tumeurs duodénales, peu fréquentes par rapport aux tumeurs de l'ensemble du tractus digestif, présentent certaines particularités cliniques et iconographiques. La méthode d'imagerie la plus pertinente pour la pathologie tumorale duodénale est incontestablement le scanner. Cependant d'autres méthodes constituent un complément parfois indispensable : imagerie par résonance magnétique (IRM), échoendoscopie, Octréoscan® (scintigraphie aux analogues de la somatostatine). Les objectifs de ces différents examens sont de dépister la lésion, de la caractériser, d'en évaluer l'extension locale et à distance pour guider au mieux la démarche thérapeutique. Les tumeurs duodénales les plus fréquentes sont les adénomes, les lipomes, les adénocarcinomes, les tumeurs endocrines, les tumeurs stromales et les lymphomes. Les lipomes sont aisément diagnostiqués en scanner par la présence de densités graisseuses (–50 à –100 UH). Les adénomes ont un potentiel de dégénérescence et ne peuvent être différenciés d'un adénocarcinome en imagerie. L'adénocarcinome est la tumeur maligne la plus fréquente, se présentant typiquement sous forme d'une lésion circonférentielle irrégulière. Les tumeurs endocrines duodénales regroupent une grande variété de lésions dont le gastrinome représente la forme la plus classique. Les tumeurs stromales sont des lésions bénignes ou malignes caractérisées par un aspect hypervasculaire et un développement exoluminal. Les tumeurs rares regroupent entre autres les métastases, les tumeurs des glandes de Brünner, les plasmocytomes extraosseux et les tumeurs conjonctives (hors tumeurs stromales). Les tumeurs de la région périampullaire correspondent principalement à des adénocarcinomes ou à des adénomes dont l'origine biliaire, ampullaire, pancréatique ou duodénale est souvent difficile à déterminer en imagerie. Leur mode de révélation est dominé par l'ictère. Enfin, le duodénum peut être le siège de pseudotumeurs : pseudokystes, dystrophie kystique sur pancréas aberrant, etc. Les syndromes tumoraux du duodénum englobent donc différentes tumeurs et pseudotumeurs qu'il convient de différencier par un bilan d'imagerie optimal en complément de l'endoscopie, afin de proposer une stratégie thérapeutique adaptée.

© 2013 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Mots-clés : Duodénum ; Tumeurs ; Imagerie ; Pseudotumeurs ; Périampullaire ; Scanner

Plan

■ Introduction	2	■ Tumeurs rares	6
■ Stratégies d'exploration	2	Hamartomes et hyperplasies des glandes de Brünner	6
Abdomen sans préparation	2	Hamartomes ou polypes hamartomateux	8
Échographie	2	Tumeurs mésoenchymateuses sous-muqueuses rares (hors	
Transit œso-gastro-duodénal	2	GIST, lipomes, paragangliomes)	8
Scanner	2	Histiocytomes fibreux malins	8
Imagerie par résonance magnétique	2	Carcinomes épidermoïdes primitifs	8
Méthodes endoscopiques	3	Choriocarcinomes extragénitaux	8
Méthodes isotopiques	3	Métastases	8
Stratégie diagnostique : en pratique	3	Plasmocytomes et autres hémopathies	9
■ Tumeurs fréquentes	3	Hémangiomes	9
Adénome	3	■ Pseudotumeurs	9
Lipome	3	Polypes fibro-inflammatoires	9
Adénocarcinome	4	Pancréas aberrant et dystrophie kystique sur pancréas	
Lymphome	4	aberrant (DKPA)	9
Tumeurs stromales	4	Pseudokyste intraduodénaux	10
Tumeurs endocrines	5	Diverticule duodénal	10
		Duplication digestive duodénale	10
		Pseudolymphome	10
		Granulomes	11
		Hématome	11
		Pancréas annulaire	11

■ Tumeurs périampullaires	11
Adénocarcinomes, adénomes	11
Tumeurs endocrines	11
■ Conclusion	12

■ Introduction

Les syndromes tumoraux du duodénum regroupent différentes tumeurs et pseudotumeurs. Les avancées en anatomopathologie, avec notamment de nouveaux marqueurs, ont permis de mieux démembrer les tumeurs duodénales. Connaissant cette gamme anatomopathologique, le radiologue ne doit pas se contenter de confirmer la présence d'une tumeur duodénale, mais il doit la caractériser précisément. Le développement de l'imagerie en coupes, essentiellement du scanner, a révolutionné l'exploration des lésions duodénales. Le scanner multiphasique, avec reformations multiplanaires obliques, permet de préciser la morphologie et la cinétique de rehaussement. L'investigation de ces lésions a également bénéficié des avancées de l'imagerie par résonance magnétique (IRM) et de l'échoendoscopie notamment pour les lésions de la région périampullaire.

L'ensemble de ces techniques d'imagerie permet désormais dans la plupart des cas de distinguer les différentes tumeurs duodénales. Néanmoins, dans la pathologie duodénale plus qu'ailleurs, le radiologue doit tenir compte des éléments cliniques (histoire familiale, symptômes en rapport avec une sécrétion hormonale, etc.) et biologiques pour poser un diagnostic précis.

■ Stratégies d'exploration

Abdomen sans préparation

Cet examen n'a aucune indication pour l'exploration des tumeurs duodénales.

Échographie

Elle reste un examen de choix en pathologie néonatale et pédiatrique, notamment pour l'exploration des sténoses du pylore ou des hématomes traumatiques. Malheureusement, les caractères opérateur-dépendant et aléatoire de l'échogénéicité, particulièrement de la région épigastrique, sont d'importantes limites^[1].

Transit œso-gastro-duodéal

Les opacifications en simple et surtout en double contraste sont longtemps restées les examens de référence. Le transit œso-gastro-duodéal (TOGD) en réplétion avec baryte fluide et compression abdominale était le seul moyen d'exploration du duodénum avant le développement de la fibroscopie haute et du tube digestif. Les explorations en double contraste avec baryte de haute densité et de viscosité faible, hypotonie induite pharmacologiquement (atropiniques par intraveineuse) et insufflation par sels d'acide tartrique générateurs de gaz carbonique au contact de l'acide chlorhydrique gastrique, ont permis de mettre en évidence les petites lésions tumorales ulcérées, bourgeonnantes et/ou infiltrantes. La technique ne peut malheureusement plus être réalisée en France puisqu'aucun produit adapté (opacifiant ou générateur de CO₂) n'est disponible sur le marché.

Scanner^[2]

Une tumeur du duodénum sera parfois découverte sur un scanner simple (c'est-à-dire sans distension préalable du grêle) de manière fortuite en particulier dans les lésions sténosantes infiltrantes.

Dans tous les autres cas où les examens cliniques ou paracliniques préalables orientent vers une origine duodénale, il faut

préférer un duodénoscanner, technique hybride entre les gastros-canner et l'entéros-canner, dont le but est d'obtenir une distension maximale et homogène du cadre duodéal. Les opacifications duodénales par hydrosolubles iodés dilués (qui restent utiles pour la recherche de fistules internes) sont de plus en plus abandonnées puisqu'elles rendent délicate l'appréciation d'une éventuelle prise de contraste de la paroi. On leur préfère aujourd'hui les agents de contraste dits « neutres » comme l'eau.

L'examen est réalisé à jeun depuis au moins huit heures. Il est possible d'administrer un antispasmodique pour éviter une vidange trop rapide (le phloroglucinol [Spasfon®] per os ou intraveineux, ou aussi efficace—mais aussi plus coûteux—le glucagon [Glucagen® 1 mg] injecté par voie intraveineuse cinq minutes avant le début de l'acquisition, en respectant les contre-indications : phéochromocytome, allergie au lactose, glucagonome).

La technique nécessite l'ingestion de 400 ml d'eau tiède ou, pour certaines équipes, l'instillation d'1,5 l d'eau tiède dans une sonde sans ballonnet.

Les acquisitions scanographiques successives associent :

- une hélice de l'étage sus-mésocolique sans injection ;
- une hélice de l'étage sus-mésocolique 40 secondes après injection intraveineuse de produit de contraste iodé (1,5 ml/kg à 3 ml/s) si l'on suspecte une tumeur hypervascularisée (carci-noïde ou tumeur stromale gastro-intestinales [GIST]) ou pour aider à la détection d'une très petite lésion. En effet, la détection de lésions infracentimétriques très vascularisées est rendue possible à cette phase par un contraste maximal entre la tumeur et les autres tissus ;
- une hélice des coupes à la symphyse pubienne 80 secondes après injection. Elle permet une bonne évaluation des structures tissulaires ou vasculaires en périphérie mais offre un contraste moins marqué entre le parenchyme pancréatique et le duodénum ;
- parfois une hélice de l'étage sus-mésocolique au temps tardif (180 secondes) afin d'explorer la cinétique de rehaussement de la lésion.

Les paramètres d'acquisition varient selon le type de scanner, la plupart autorisant maintenant une collimation inframillimétrique avec une épaisseur de coupe reconstruite de 1,25 mm environ, suffisante pour réaliser des reformations multiplanaires de qualité tout en limitant le niveau de bruit quantique. Ces reformations obliques dans le plan du duodénum sont fondamentales pour éliminer les faux positifs représentés par les plicatures intestinales.

Une technique complémentaire appelée endoscopie duodénale virtuelle est proposée par certaines équipes^[3]. Elle consiste à réaliser des reconstructions endoscopiques sur console avec un logiciel de visualisation endoscopique. L'acquisition est réalisée en latérocubitus droit à 45° après distension gazeuse duodénale. Le protocole classique utilisé associe l'injection intramusculaire de 15 mg d'anisodamine 15 minutes avant le scanner et l'ingestion de 8 g de poudre orale gazogène. Les reconstructions utilisées ont surtout un intérêt dans l'exploration des tumeurs de la région périampullaire puisqu'elles permettent d'authentifier et de découvrir l'aspect endoscopique des masses sur le site ampullaire, se présentant en temps normal en forme de V, de Y ou discrètement bombante.

Le duodénoscanner, par son excellente résolution spatiale, sa reproductibilité, au prix d'une irradiation souvent non négligeable, est un examen de choix pour l'étude des lésions transmursales ou extrinsèques, tumorales et inflammatoires^[1].

Imagerie par résonance magnétique

Le principal intérêt de l'IRM duodénopancréatique réside dans son caractère non irradiant et son excellente résolution en contraste, bien supérieure à celle du scanner. La résolution spatiale est par ailleurs en constante amélioration. Le balisage du duodénum peut être réalisé à l'eau ou bien avec un agent de contraste superparamagnétique, avantageusement remplacé en pratique quotidienne par du jus de myrtille ou d'ananas. L'eau est un agent de contraste positif en T2 permettant de visualiser la

lumière du tube digestif, alors que le jus de myrtille ou d'ananas sont des agents négatifs T2 permettant de supprimer le signal des structures digestives notamment pour les séquences de cholangiographie par résonance magnétique (cholangio-IRM ou bili-IRM). Le protocole d'exploration comprend au minimum des séquences *single shot fast spin echo* (SS-FSE) (ou *turbo spin echo* [TSE] ou *half-Fourier acquisition single shot turbo spin echo* [HASTE]) T2 axial et frontal, des séquences en écho de gradient (EG) T1 3D avec suppression du signal de la graisse avant et après injection de chélate de gadolinium, des séquences EG T1 2D axial et frontal tardives. Des séquences de cholangio-IRM radiaires et tridimensionnelles sont associées en cas de lésion tumorale ampullaire ou périampullaire. Les limites de l'IRM sont ses inconvénients propres : durée importante de l'examen (20 à 30 minutes), résorption rapide du liquide de distension, artefacts cinétiques générés par le péristaltisme, d'autant plus gênants que la tumeur est distale^[1].

Méthodes endoscopiques

Fibroscopie œso-gastro-duodénale

La fibroscopie œso-gastro-duodénale (FOGD) est une exploration endoscopique des muqueuses de l'œsophage, de l'estomac et du duodénum, par l'intermédiaire d'un fibroscope souple de moins d'1 cm de diamètre, contenant des fibres optiques ou muni d'une microcaméra à son extrémité, permettant la vision directe ou sur un écran.

Elle permet aussi de pratiquer des biopsies des lésions découvertes ou des prélèvements de sécrétions digestives.

La duodénoscopie avec un duodéno-scopie à vision latérale permet d'explorer de façon optimale la papille, mais n'est pas réalisée en première intention.

Échoendoscopie

L'échoendoscopie (EE) est une exploration qui combine une approche échographique haute résolution et une approche endoscopique. Une sonde d'échographie haute fréquence (10–12 MHz) est ainsi amenée à l'aide d'un endoscope à proximité de l'organe à étudier. Elle permet d'apprécier les lésions intramurales sous-muqueuses, l'extension en profondeur des lésions, de détecter une atteinte ganglionnaire satellite, une atteinte extrinsèque, par exemple pancréatique. Elle est très contributive principalement dans les deux premières portions du duodénum grâce à sa très bonne résolution spatiale et à une grande proximité avec les organes à explorer. Elle permet également les biopsies sous guidage échographique.

Cependant, si la sténose tumorale est importante, la réalisation de l'échoendoscopie peut s'avérer impossible.

Méthodes isotopiques

Il est important de bien distinguer les méthodes spécifiques (Octréoscan®) ciblant certains récepteurs (SST2), des méthodes aspécifiques (morpho-tomographie par émission de positons [TEP]) révélant une activité proliférative.

La scintigraphie à l'octréotide (analogue de synthèse de l'hormone somatostatine) marqué à l'indium 111 (Octréoscan®) peut être utilisée pour localiser et suivre sous traitement une tumeur carcinoïde primitive : dans la plupart de ces lésions, les cellules tumorales expriment en effet à leur surface des récepteurs à la somatostatine de sous-type II. La sensibilité de la scintigraphie est de 80 à 95 % dans les tumeurs exprimant ces récepteurs.

Le morpho-TEP (TEP-CT) est une méthode d'imagerie hybride associant une caméra à positons et un scanner conventionnel. La technique utilise un radiopharmaceutique (18-fluorodésoxyglucose), émetteur β^+ , qui se concentre dans les cellules hypermétaboliques.

La présence d'un hypermétabolisme au sein d'une tumeur duodénale n'est pas spécifique, et n'a donc pas d'intérêt dans la caractérisation. En revanche le morphoTEP peut s'avérer précieux dans le bilan d'extension pour rechercher d'autres localisations, notamment dans le lymphome, ou pour déterminer le caractère pathologique de ganglions.

Cet examen présente également un intérêt dans le suivi de l'efficacité thérapeutique, particulièrement pour identifier les bons répondeurs dans le cadre des tumeurs stromales sous Glivec®^[4].

Stratégie diagnostique : en pratique

Actuellement, les examens de première intention sont l'endoscopie digestive haute et le scanner. Une excellente visibilité des lésions superficielles est assurée par la fibroscopie. L'extension locorégionale ou à distance est évaluée par le scanner. L'échoendoscopie sera réalisée s'il est nécessaire de guider de nouveaux prélèvements (si les prélèvements sous endoscopie sont négatifs par exemple ou si la lésion est sous-muqueuse).

En pratique, les modes de découverte de la pathologie duodénale sont variables et celle-ci peut même être fortuite, en particulier en scanner et échographie. La stratégie d'exploration découlera du mode de révélation, du type et de la topographie de la tumeur :

- en cas de tumeur non ampullaire découverte en endoscopie à l'occasion d'un bilan de dyspepsie, douleurs abdominales ou anémie, un complément d'investigation par duodénoscanner et échoendoscopie pourra être proposé.
- en cas de tumeur de la région périampullaire découverte en endoscopie ou suspectée cliniquement devant l'association d'un ictère et d'une anémie, éventuellement associées à des douleurs abdominales : un complément par duodénoscanner et IRM duodénopancréatique sera proposé avant un bilan endoscopique complet (EE et FOGD si non réalisées antérieurement).

En cas de suspicion de tumeur neuroendocrine devant une élévation des marqueurs ou un syndrome fonctionnel, on discutera alors un duodéno-entéroscanner multiphasique, une IRM duodénopancréatique, une échoendoscopie et une scintigraphie à l'octréotide (70 % de sensibilité)^[5].

■ Tumeurs fréquentes

Adénome

Les adénomes sont des lésions bénignes, sessiles ou pédiculées, majoritairement infracentimétriques (Fig. 1), souvent difficilement individualisées en imagerie et asymptomatique la plupart du temps. L'âge de découverte moyen est de 60 ans^[6].

Selon leur architecture on distingue des adénomes tubuleux, tubulovilleux ou vilieux. Ils siègent préférentiellement sur le duodénum proximal (D1-D2)^[7].

Quand il est individualisé en scanner, l'adénome apparaît sous forme d'une lésion murale ou polypoïde endoluminale, se rehaussant progressivement après injection de produit de contraste. La distinction entre adénome et adénocarcinome n'est pas aisée, mais compte tenu de la séquence adénome-adénocarcinome, l'adénome doit également bénéficier d'un traitement radical. La probabilité qu'un adénome évolue vers un adénocarcinome est principalement liée à sa taille (> 10 mm) et à son type vilieux.

Les adénomes sont très fréquents au cours de la polyposse adénomateuse familiale (PAF) ou syndrome de Gardner^[8] associant polyposse intestinale, ostéomes et diverses lésions des tissus mous (kystes sébacés, etc.).

Lipome

Le lipome est la deuxième tumeur bénigne la plus fréquente du duodénum. Sa découverte est le plus souvent fortuite, mais il peut devenir symptomatique^[9] par ulcération et hémorragie, ou occlusion généralement par invagination.

Son diagnostic est facilement posé sur la constatation d'une lésion pariétale présentant des densités graisseuses (–50 à –100 UH) pathognomoniques du lipome^[7]. Son développement est initialement sous-muqueux^[10].

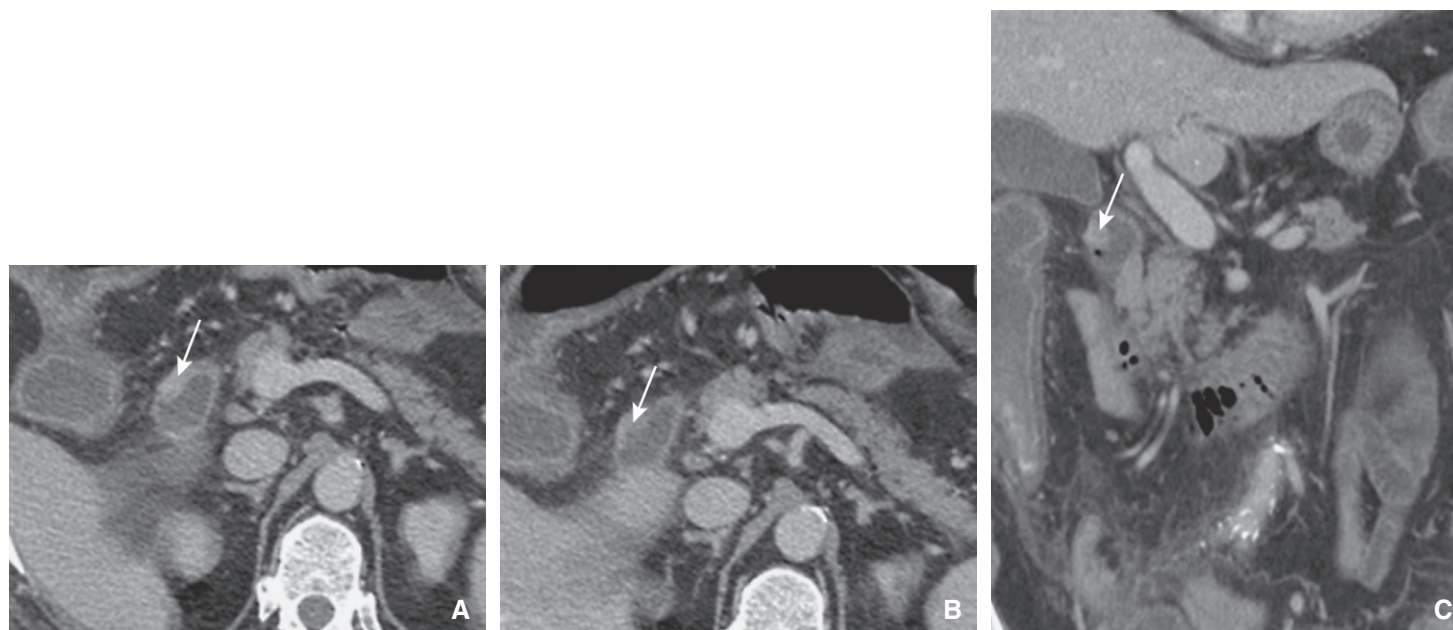


Figure 1. Découverte fortuite d'une lésion sessile infracentimétrique du deuxième duodénum (flèches) correspondant à un adénome tubuleux sans signe de dégénérescence.

A, B. Scanner en coupes axiales.

C. Reformation coronale oblique.

Adénocarcinome

Tumeur duodénale maligne la plus fréquente (80 à 90 %) [8], l'adénocarcinome peut s'associer au syndrome de Gardner [7]. L'âge moyen de découverte est la septième décennie [11]. Il siège plus fréquemment sur le deuxième duodénum.

En imagerie, il se présente sous forme d'un nodule ou d'un épaississement pariétal court et asymétrique (Fig. 2). Ses angles de raccords à la paroi sont classiquement abrupts.

Le caractère fibreux de ces lésions est révélé par un rehaussement progressif et un retentissement mécanique souvent important même pour des lésions de faible volume. Ceci peut permettre de les distinguer des lymphomes qui n'ont souvent qu'un faible retentissement mécanique pour un volume tumoral important. L'occlusion se rencontre dans toutes les portions du duodénum. Une dilatation des voies biliaires est également possible en cas de tumeur volumineuse ou périampullaire.

Lymphome

Le lymphome duodénal représente moins de 10 % des atteintes lymphomateuses du grêle. Les formes primitives digestives sont rares et l'atteinte duodénale est souvent l'extension d'un lymphome ganglionnaire. Les lymphomes malins non hodgkiniens de type B sont les plus fréquents, divisés en lymphomes du tissu lymphoïde associé aux muqueuses (*mucosa-associated lymphoid tissue* [MALT]), lymphomes B diffus à grande cellules, lymphomes à cellules du manteau et lymphomes de Burkitt [12]. Citons également le lymphome folliculaire primitif qui présente en endoscopie de petites nodulations caractéristiques (polypose lymphomateuse multiple) voire des ulcérations [13]. En scanner, le lymphome duodénal peut se présenter sous différentes formes [11] :

- nodulaire ou multinodulaire ;
- infiltrante avec épaississement diffus circonférentiel (Fig. 3). Son rehaussement est peu intense. La distinction entre lymphome et adénocarcinome peut être complexe. Les arguments en faveur du lymphome sont :
 - des angles de raccords progressifs à la paroi digestive ;
 - la présence d'adénopathies régionales nombreuses et souvent volumineuses [14] ;
 - la dilatation « anévrysmale » du segment digestif atteint [8], caractéristique du lymphome ;

- peu de retentissement mécanique malgré un volume tumoral important.

Lorsque les lésions sont volumineuses, une fistulisation aux organes de voisinage est possible.

Tumeurs stromales

Les GIST sont les tumeurs conjonctives les plus fréquentes du tube digestif. Ce sont des lésions bénignes (80 %) ou malignes (20 %) issues des cellules de Cajal, à développement initialement sous-muqueux. Ces tumeurs ont longtemps été méconnues et classées à tort comme léiomyome ou léiomyosarcome (beaucoup plus rares) [15]. Comme les léiomyomes, elles expriment la desmine et l'actine du muscle lisse (SMA), mais leur caractéristique est d'exprimer c-Kit.

La localisation duodénale est rare (3 à 5 %), loin derrière l'estomac (70 %) [16-18]. L'âge moyen de découverte est de 53 ans, et le mode de révélation le plus courant est le saignement [16]. Elles ont un meilleur pronostic que les GIST gastriques [19].

En scanner, les GIST peuvent être volumineuses (de 2 à 13 cm) [20] et présentent plusieurs caractéristiques (Fig. 4) :

- contours bien réguliers, sphérique (80 % des cas) [20] ;
- hypervascularisation : fortement rehaussées au temps artériel [7,20] ;
- développement exophytique [17,18,20].

Plus rarement elles peuvent présenter un développement endoluminal, des calcifications [7]. Lorsque ces tumeurs sont volumineuses (plus de 5 cm), leur rehaussement est hétérogène avec des phénomènes de nécrose centrale pouvant leur conférer un aspect partiellement kystique [7]. L'ulcération ou la fistulisation est possible avec présence de gaz intratumoral. Exceptionnellement, la tumeur stromale est circonférentielle pouvant réaliser un aspect anévrysmal.

La distinction entre GIST malignes et bénignes est difficile en imagerie, le meilleur critère de malignité étant la taille supérieure à 5 cm [18].

L'extension à distance concerne essentiellement le mésentère et le foie (métastases hypervasculaires). Il est indispensable d'éviter l'effraction tumorale (biopsie percutanée contre-indiquée en cas de tumeurs opérables) pour limiter le risque de dissémination.

Le traitement est chirurgical quand la lésion est extirpable ou à défaut médical, par inhibiteurs de la tyrosine kinase.

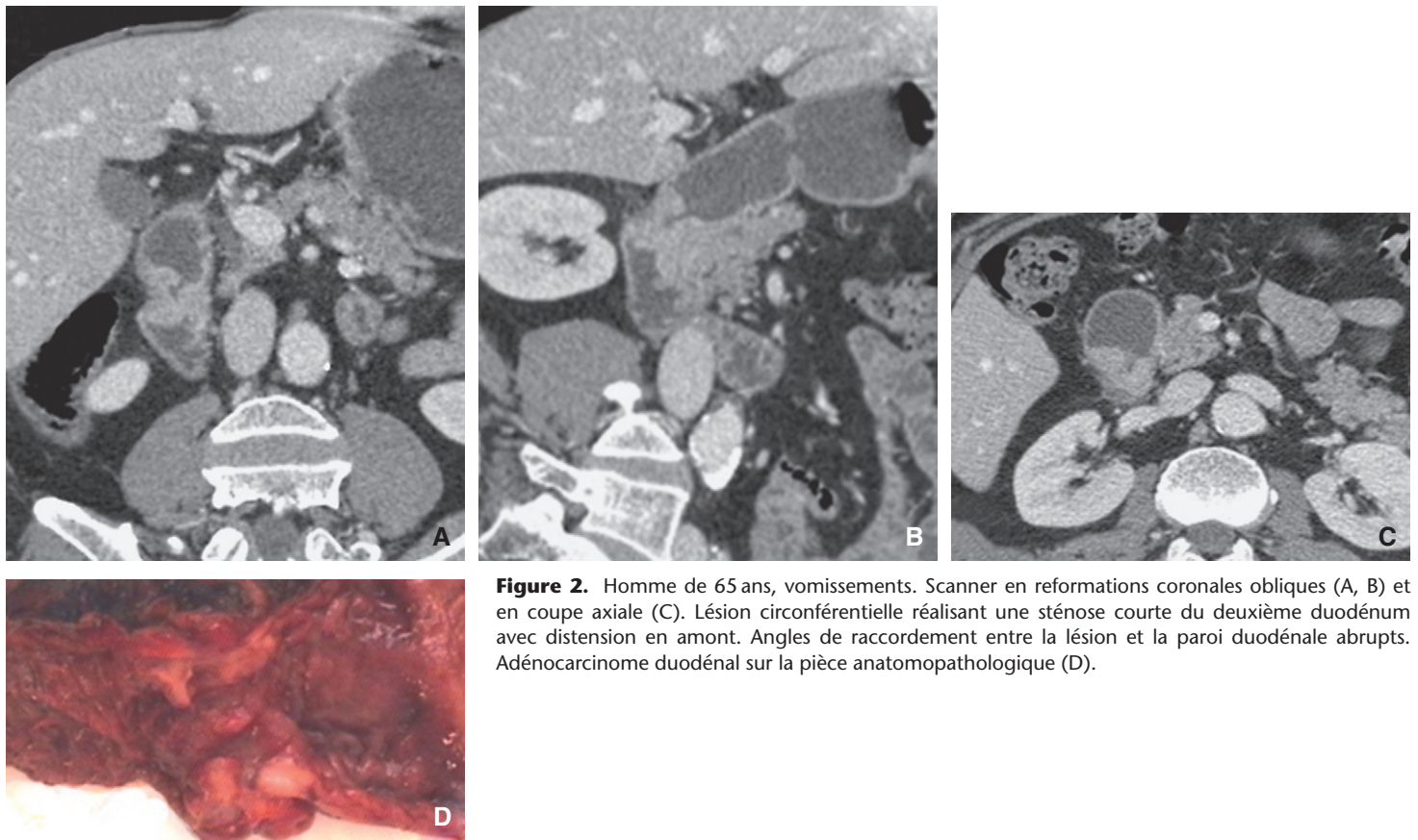


Figure 2. Homme de 65 ans, vomissements. Scanner en reformations coronales obliques (A, B) et en coupe axiale (C). Lésion circonférentielle réalisant une sténose courte du deuxième duodénum avec distension en amont. Angles de raccordement entre la lésion et la paroi duodénale abrupts. Adénocarcinome duodénal sur la pièce anatomopathologique (D).

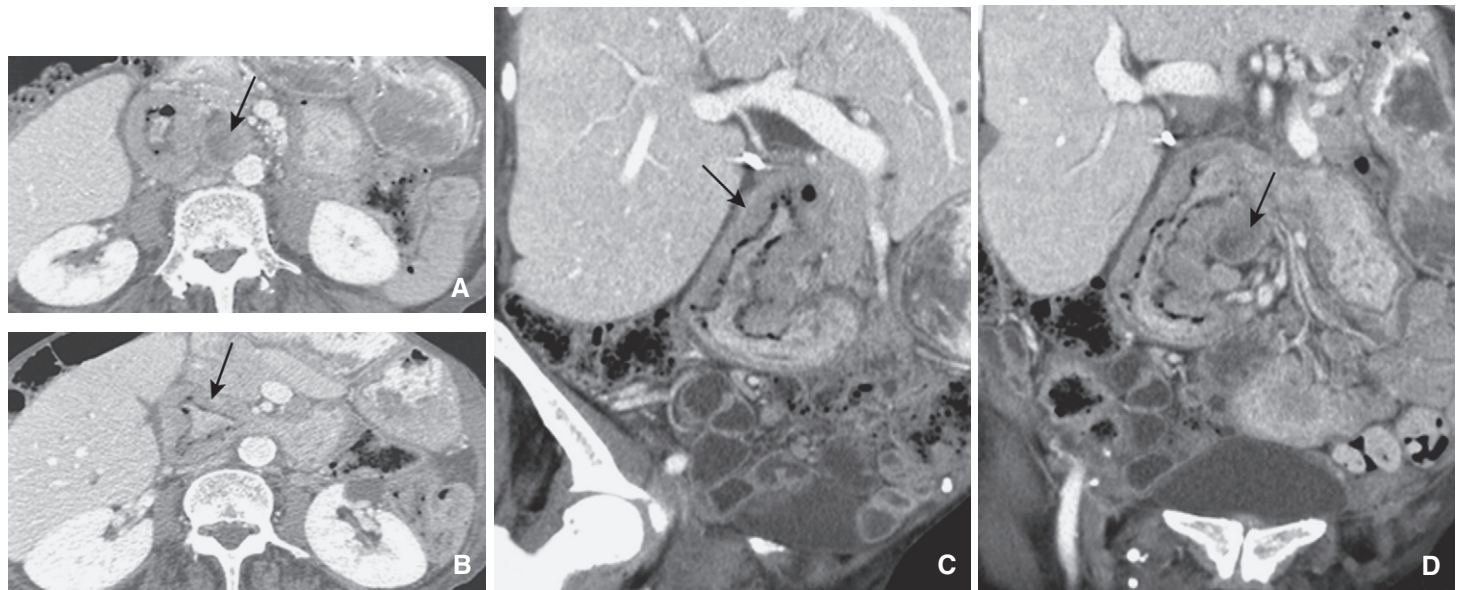


Figure 3. Femme de 72 ans. Scanner en coupes axiales (A, B) et reformations coronales obliques (C, D). Fièvre et altération de l'état général. Lymphome duodénal sous forme d'un épaissement diffus du duodénum non sténosant (A à D, flèches) avec adénopathie rétropéritonéale en regard (A, D).

Tumeurs endocrines

Les tumeurs endocrines duodénales représentent 2 à 3 % de toutes les tumeurs endocrines digestives et 1 à 3 % des tumeurs duodénales^[21]. L'âge moyen est la sixième décennie. En fonction de leur degré de différenciation, la classification de l'Organisation mondiale de la santé de 2010 (OMS) divise les tumeurs endocrines digestives en^[22] :

- tumeurs neuroendocrines G1 (bien différenciées, index mitotique < 2 et Ki67 ≤ 2), synonymes de « carcinoïde » ;
- tumeurs neuroendocrines G2 (bien différenciées, index mitotique : 2–20, Ki67 : 3–20) ;



- carcinomes neuroendocrines G3 (peu différenciées, index mitotique > 20 , Ki67 > 20) à petites ou à grandes cellules ;
- carcinomes mixtes adénoneuroendocrines.

Cette classification est indépendante de leur caractère fonctionnel ou non. Elle fait réapparaître le terme « carcinoïde » qui historiquement désignait des tumeurs qui ressemblaient aux carcinomes épithéliaux mais dont l'évolution était différente (plus lente). Le Ki67 est un antigène marqueur de prolifération cellulaire, détecté par l'anticorps anti-Ki67 en immunohistochimie.

On trouve dans le duodénum différents types de tumeurs endocrines : les gastrinomes (23–75 % des cas), les somatostatinoïdes (6–20 % des cas), les tumeurs non fonctionnelles (10 % des cas), les

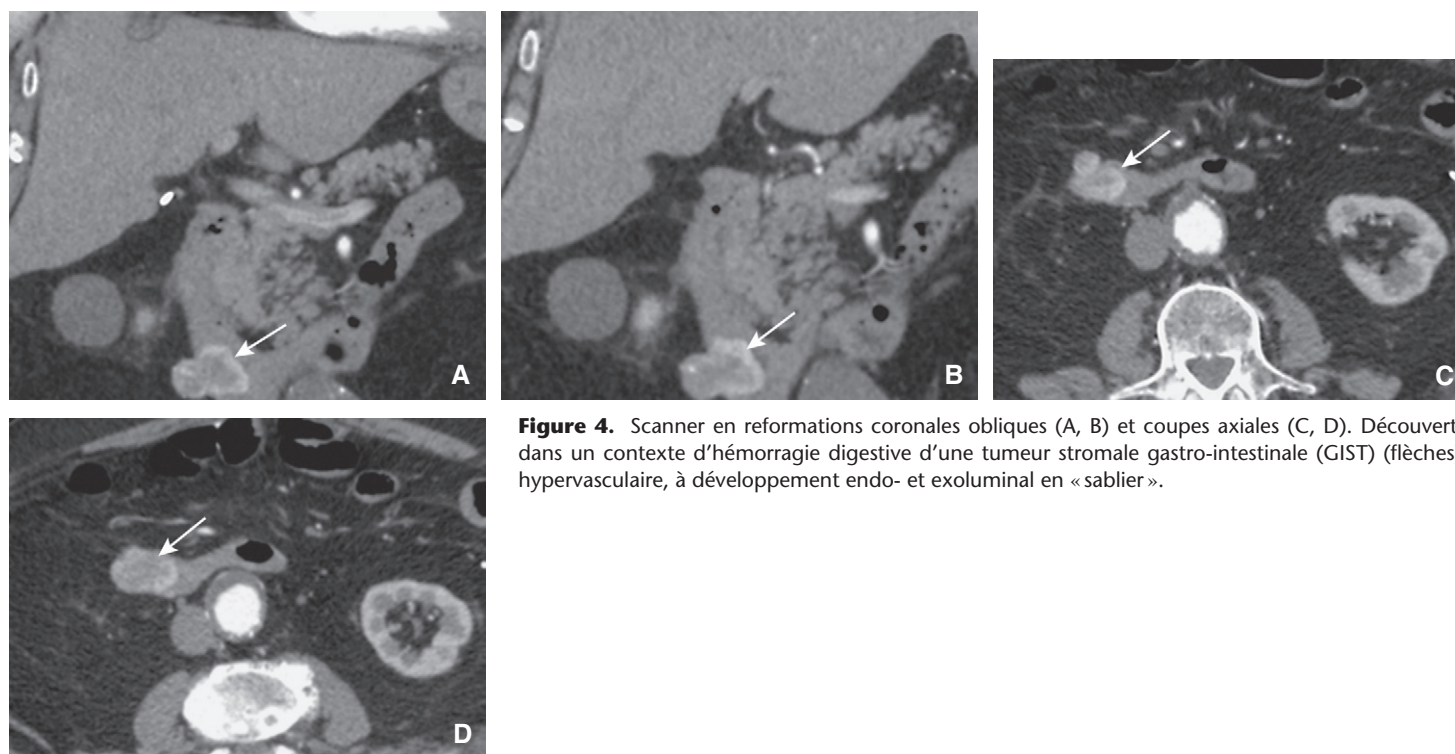


Figure 4. Scanner en reformations coronales obliques (A, B) et coupes axiales (C, D). Découverte dans un contexte d'hémorragie digestive d'une tumeur stromale gastro-intestinale (GIST) (flèches), hypervasculaire, à développement endo- et exoluminal en « sablier».

“ Point fort

Tumeurs stromales

- Développement sous-muqueux initial puis souvent exoluminal
- Hypervasculaire
- Possiblement kystique
- C-Kit positif
- Dans certains cas, traitement médical par inhibiteur de la tyrosine kinase

tumeurs peu différenciées et les paragangliomes gangliocytiques (exceptionnels). Toutes ces tumeurs ont comme point commun des marqueurs très sensibles (75–100 % des cas) [23] : synaptophysine, chromogranine A et *neuron specific enolase* (NSE). Les tumeurs fonctionnelles sont à l'origine d'un syndrome clinique : le syndrome de Zollinger-Ellison (ZES) (douleurs épigastriques, diarrhées, reflux gastro-œsophagien et/ou ulcère gastroduodénal résistant au traitement) pour 30 à 50 % des gastrinomes, beaucoup plus rarement syndrome carcinoïde (diarrhées, flush, etc.) en rapport avec la sécrétion de sérotonine, syndrome de Cushing..., etc. Les tumeurs non fonctionnelles ne génèrent pas de symptômes mais peuvent présenter une sécrétion : sérotonine, calcitonine, gastrine, somatostatine. Les tumeurs endocrines duodénales s'associent fréquemment à la neurofibromatose de type 1 [24]. Les gastrinomes sont sporadiques dans 80 % des cas et associés à une néoplasie endocrinienne multiple de type 1 (NEM1) dans 20 % des cas.

Ces tumeurs ont un potentiel métastatique, les gastrinomes étant plus souvent agressifs que les tumeurs non fonctionnelles [23], avec des métastases dans 60 % des cas.

En imagerie, la majorité des tumeurs endocrines duodénales sont localisées dans le premier et le deuxième duodénum [23], mesurant en moyenne 2,5 cm (0,5 à 7,5 cm), sous forme d'une lésion murale ou polypoïde endoluminale [24]. Leur développement initial est sous-muqueux. Le gastrinome est typiquement une tumeur hypervasculaire, de petite taille, localisée dans le

triangle de Stable et Passaro (entre le confluent cysticohépatique, l'isthme pancréatique et le genu inferius) (Fig. 5), possiblement associée à une hypertrophie des plis gastriques (ZES) [24]. Inversement les tumeurs peu différenciées sont souvent volumineuses, hypovasculaires, avec un faible retentissement mécanique et des métastases fréquentes (chromogranine A souvent négative dans les tumeurs peu différenciées mais synaptophysine très sensible). Des calcifications sont possibles.

Les tumeurs endocrines sont parfois difficilement détectables en IRM ou en scanner, en raison de leur petite taille. L'Octréoscan® est alors essentiel avec une bonne sensibilité (70 %) pour la tumeur primitive [5,25], mais également pour le bilan d'extension.

La chirurgie améliore le pronostic de ces tumeurs quelle que soit l'extension à distance [23].

“ Point fort

Tumeurs endocrines

- Aspect variable en fonction de leur différenciation
- Les tumeurs bien différenciées sont souvent de petite taille et hypervasculaires, alors que les tumeurs dédifférenciées sont volumineuses et hypovasculaires
- Le gastrinome est la tumeur endocrine la plus fréquente du duodénum mais n'est pas toujours fonctionnel
- Dans la région périampullaire : penser au somatostatine
- Ces lésions sont parfois calcifiées

■ Tumeurs rares

Hamartomes et hyperplasies des glandes de Brünner (Fig. 6)

L'existence des hyperplasies des glandes de Brünner est connue depuis 1835, où un premier cas révélé par une invagination fut décrit [26].

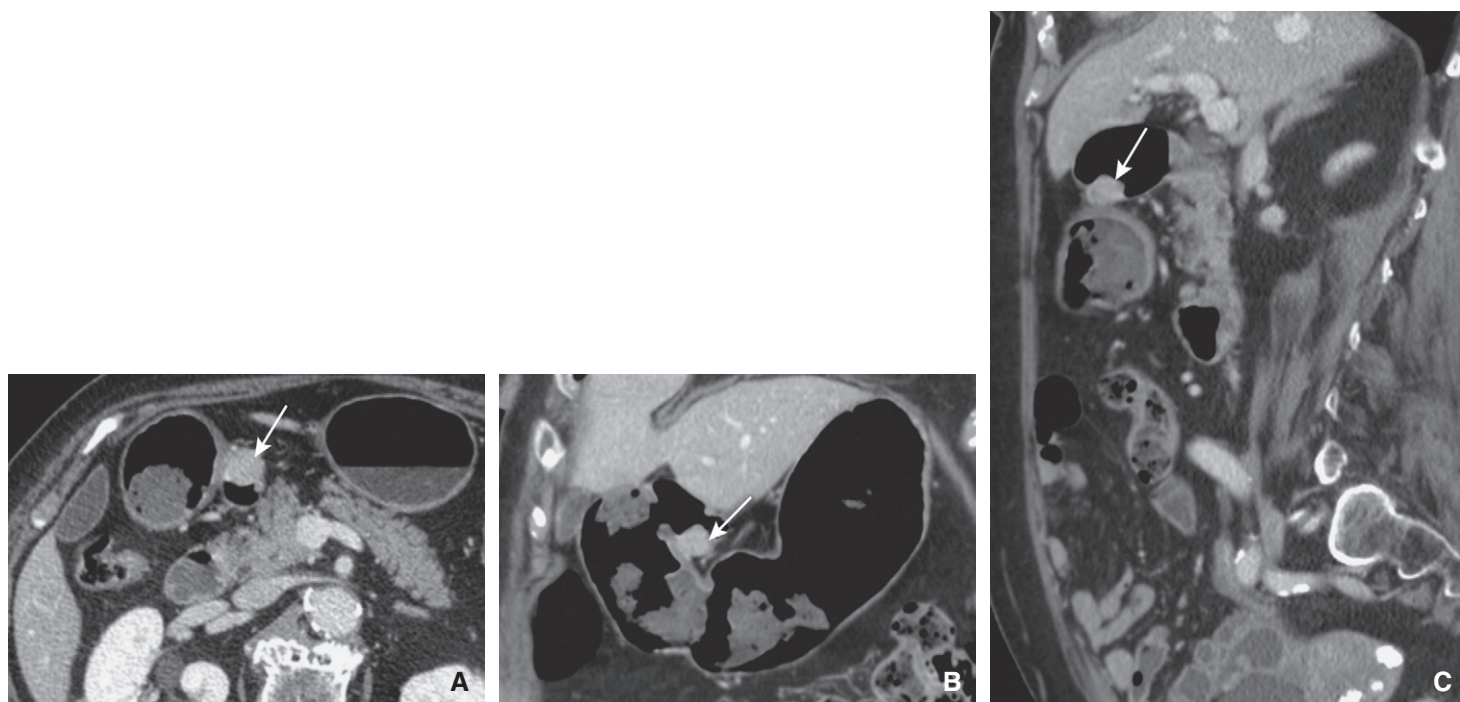


Figure 5. Gastrinome découvert devant un bilan pour dyspepsie. Scanner en coupe axiale (A), reformation sagittale oblique (C) et coronale oblique (B). Lésion pariétale nodulaire de D1 fortement rehaussée (flèches).

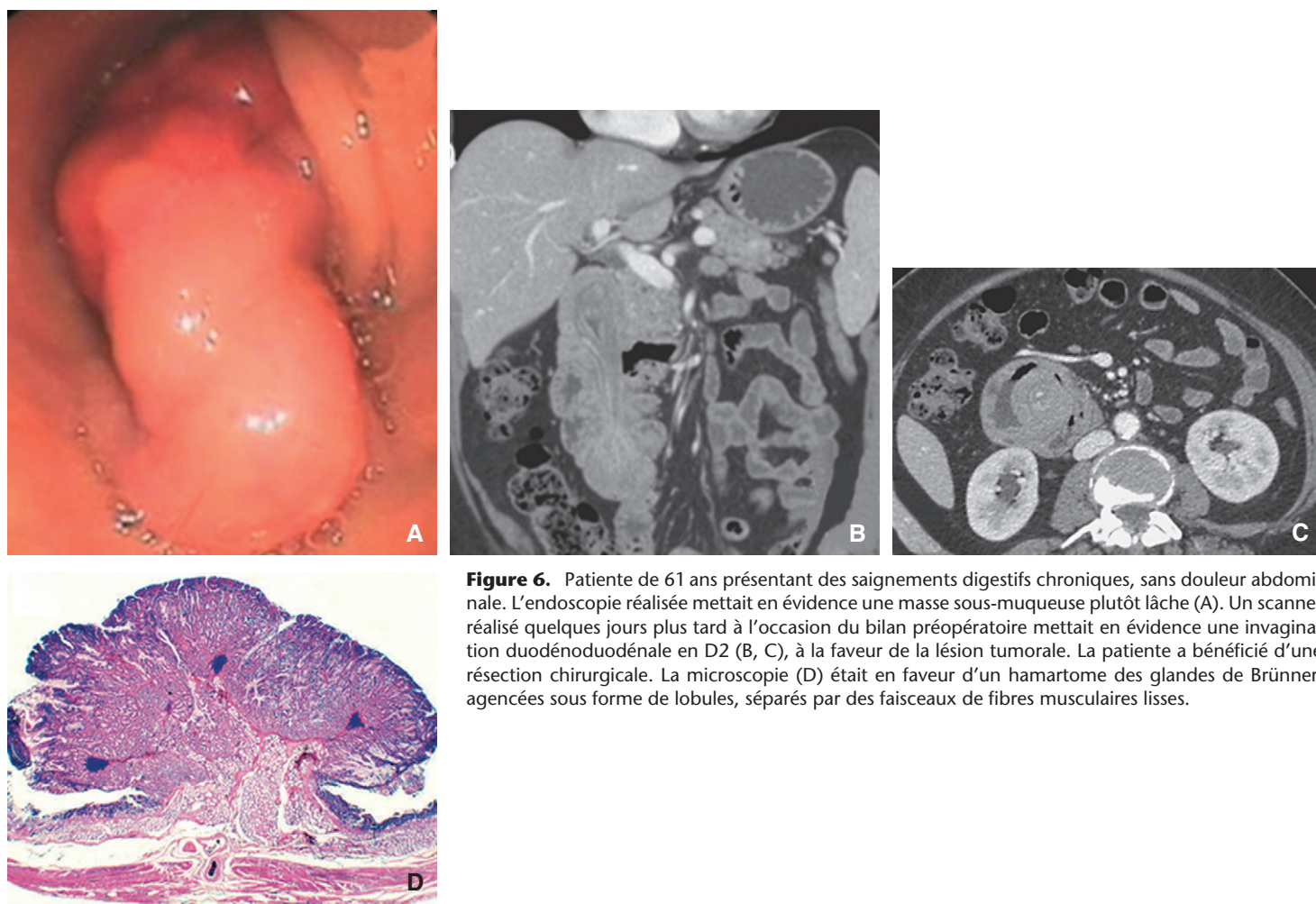


Figure 6. Patiente de 61 ans présentant des saignements digestifs chroniques, sans douleur abdominale. L'endoscopie réalisée mettait en évidence une masse sous-muqueuse plutôt lâche (A). Un scanner réalisé quelques jours plus tard à l'occasion du bilan préopératoire mettait en évidence une invagination duodénoduodénale en D2 (B, C), à la faveur de la lésion tumorale. La patiente a bénéficié d'une résection chirurgicale. La microscopie (D) était en faveur d'un hamartome des glandes de Brunner, agencées sous forme de lobules, séparés par des faisceaux de fibres musculaires lisses.

Les cellules de Brünner sont situées dans les muqueuses ou sous muqueuses duodénales principalement dans le duodénum proximal, leur nombre décroissant progressivement de D1 à D4, et leur présence étant encore plus rare dans le jéjunum et l'estomac. Elles assurent la sécrétion d'un mucus alcalin qui sert à neutraliser l'acide gastrique.

Ces cellules peuvent « proliférer » à la faveur d'une pancréatite chronique, d'ulcères duodénaux et d'une gastrite érosive mais parfois aucun facteur de risque connu n'est retrouvé. L'hypothèse physiopathologique pour ces proliférations cellulaires est une hyperactivation réactionnelle à un excès de sécrétion acide et/ou un déficit de production pancréatique exocrine. Une hyperactivité des facteurs modulant les productions exocrines est incriminée^[27].

Seulement 150 cas d'hamartomes ou hyperplasies des glandes de Brünner sont décrits dans la littérature^[28] mais leur fréquence est évidemment nettement plus répandue, notamment pour les formes hyperplasiques. Certaines sources affirment que toutes lésions confondues, ils représenteraient 5 % des tumeurs duodénales.

Les proliférations anormales des glandes de Brünner sont principalement rencontrées entre 50 et 60 ans. La plupart du temps, ce sont des découvertes fortuites mais plus rarement les lésions peuvent se révéler sous forme de douleurs, d'hémorragie voire de syndrome occlusif haut.

Les formes diffuses et de petite taille (<5 mm) ne sont pas visualisées en imagerie. Les masses uniques ou symptomatiques représentent en revanche un véritable piège. Situées le plus souvent dans le duodénum proximal, ces lésions prennent le masque de tumeurs bien circonscrites, d'aspect lobulaire, pouvant être sessiles ou pédiculées. Plusieurs aspects sont décrits : rehaussement homogène le plus souvent mais parfois lésions partiellement kystiques.

D'un point de vue histologique, on différenciait classiquement :

- hyperplasie : multiples lésions nodulaires de Brünner séparées par du tissu fibreux ;
- hamartome : masse solitaire avec mélange acini, canaux, muscles lisses, tissus graisseux et lymphoïdes ;
- adénome : terme devenu obsolète car, stricto sensu, il n'existe pas d'atypies cellulaires.

Selon l'Armed Force Institute of Pathology (AFIP), seuls les termes d'hyperplasie (lésion <5 mm) et d'hamartome (lésion >5 mm) restent en vigueur.

D'exceptionnelles formes malignes développées aux dépens des glandes de Brünner ont été décrites dans la littérature (sept cas au total)^[28].

Lorsqu'elles sont symptomatiques, les tumeurs requièrent une prise en charge chirurgicale ou une résection endoscopique. Ces lésions peuvent être à l'origine d'invaginations duodénales chroniques. Pour les lésions asymptomatiques, un traitement médical par inhibiteurs des pompes à protons (IPP) est recommandé pour neutraliser l'acidité gastrique.

Les principaux diagnostics différentiels incluent les hamartomes s'intégrant dans la maladie de Peutz-Jeghers, les adénomes, les lymphomes, les GIST, les léiomyomes, les tumeurs neurogènes, les métastases et les hétérotopies pancréatiques^[29].

Hamartomes ou polypes hamartomateux



Les hamartomes sont des lésions malformatives, constituées par un mélange de différents éléments du tissu normal avec un excès d'un ou plusieurs de ses constituants.

Ils se rencontrent préférentiellement dans le syndrome de Peutz-Jeghers-Touraine (ou polyposé hamartomateux familial), maladie rare de transmission autosomique dominante, touchant l'ensemble du tube digestif, comportant des polypes souvent de grande taille. Il s'y associe une lentiginose cutanéomuqueuse (typiquement périorificielle buccale et anale). Cette maladie expose à un risque accru de tumeurs extradiigestives (polypes nasaux, bronchiques, vésicaux, tumeurs ovariennes ou testiculaires, ostéomes). Les polypes sont en nombre variable, mesurant souvent plusieurs centimètres, et peuvent, en dehors de l'intestin grêle, se localiser également à l'estomac et au côlon. Les symp-

tômes surviennent chez l'adulte jeune, à type d'invaginations ou d'hémorragie. Une transformation maligne est possible et est le fait de rares lésions renfermant un contingent adénomateux. Certaines équipes préconisent ainsi la réalisation systématique d'une vidéocapsule endoscopique chez ces malades, dans le bilan initial de la maladie^[30].

Dans le syndrome de Cronkhite-Canada, polyposé sans notion héréditaire, il existe une polyposé hamartomateuse digestive associée à une dystrophie unguéale, une alopecie, et une hyperpigmentation cutanée (taches café au lait péniennes).

L'exceptionnel syndrome de Ruvalcaba-Myrhe-Smith associe une polyposé hamartomateuse digestive, une macrocéphalie, des lésions pigmentaires génitales.

Enfin, dans le syndrome de Cowden (ou syndrome des hamartomes multiples), il existe des polypes hamartomateux digestifs coexistant avec des lésions cutanéomuqueuses, mammaires, thyroïdiennes, endométriales et cérébrales^[30].

Tumeurs mésenchymateuses sous-muqueuses rares (hors GIST, lipomes, paragangliomes)

Bien que largement dominantes, les GIST ne représentent qu'environ la moitié de toutes les tumeurs sous-épithéliales, l'autre moitié étant représenté par les tumeurs glomiques (cf. infra), les schwannomes, les pancréas ectopiques et à un degré moindre les léiomyomes, les léiomyosarcomes et les neurofibromes^[31].

Contrairement aux tumeurs stromales vraies (GIST), les autres tumeurs mésenchymateuses n'expriment pas c-Kit. Leur aspect iconographique est toutefois quasi superposable. Comme pour les GIST, il est très difficile de faire la différence entre bénin et malin, les critères de malignité étant la taille supérieure à 5 cm, une nécrose importante et la présence d'adénopathies.

Concernant les tumeurs nerveuses, les schwannomes (ou neurinomes) sont les plus fréquents dans le duodénum. Ils peuvent être hypervasculaires et sont quasiment toujours bénins. Les neurofibromes, plus rares, peuvent être isolés ou multiples chez les patients suivis pour neurofibromatose. Dans tous les cas, le diagnostic différentiel est très souvent difficile avec les léiomyomes, y compris en anatomopathologie, seules les données de l'immunohistochimie permettant de les différencier^[18, 32].

Histiocytomes fibreux malins

Les histiocytomes fibreux malins (HFM) appartiennent à la famille de sarcomes. Quarante cas d'HFM duodénaux sont décrits dans la littérature mondiale. Tous les âges sont concernés et il existe une discrète prévalence masculine (sex-ratio : 1,5 homme/1 femme). La distribution de ces sarcomes est ubiquitaire et en fait le plus fréquent des sarcomes des parties molles de l'adulte. D'un point de vue histologique, on en décrit quatre types : pléomorphe, inflammatoire, myxoïde et angiomatoïde^[33].

Carcinomes épidermoïdes primitifs

Les carcinomes épidermoïdes primitifs du duodénum sont exceptionnels et de très mauvais pronostic^[34].

Choriocarcinomes extragénitaux

D'exceptionnels choriocarcinomes extragénitaux sont décrits dans la littérature^[35].

Métastases (Fig. 7)

Les métastases duodénales sont peu fréquentes. Comme pour les métastases du reste de grêle, les primitifs les plus fréquemment retrouvés sont le mélanome ainsi que les tumeurs malpighiennes (col utérin, bronchique ou œsophagienne) et les adénocarcinomes (colorectal, estomac, Grawitz, sein, ovaire, pancréas, vésicule biliaire). Des primitifs moins classiques peuvent bien évidemment également être retrouvés, tels que les mésothéliomes^[8, 36].

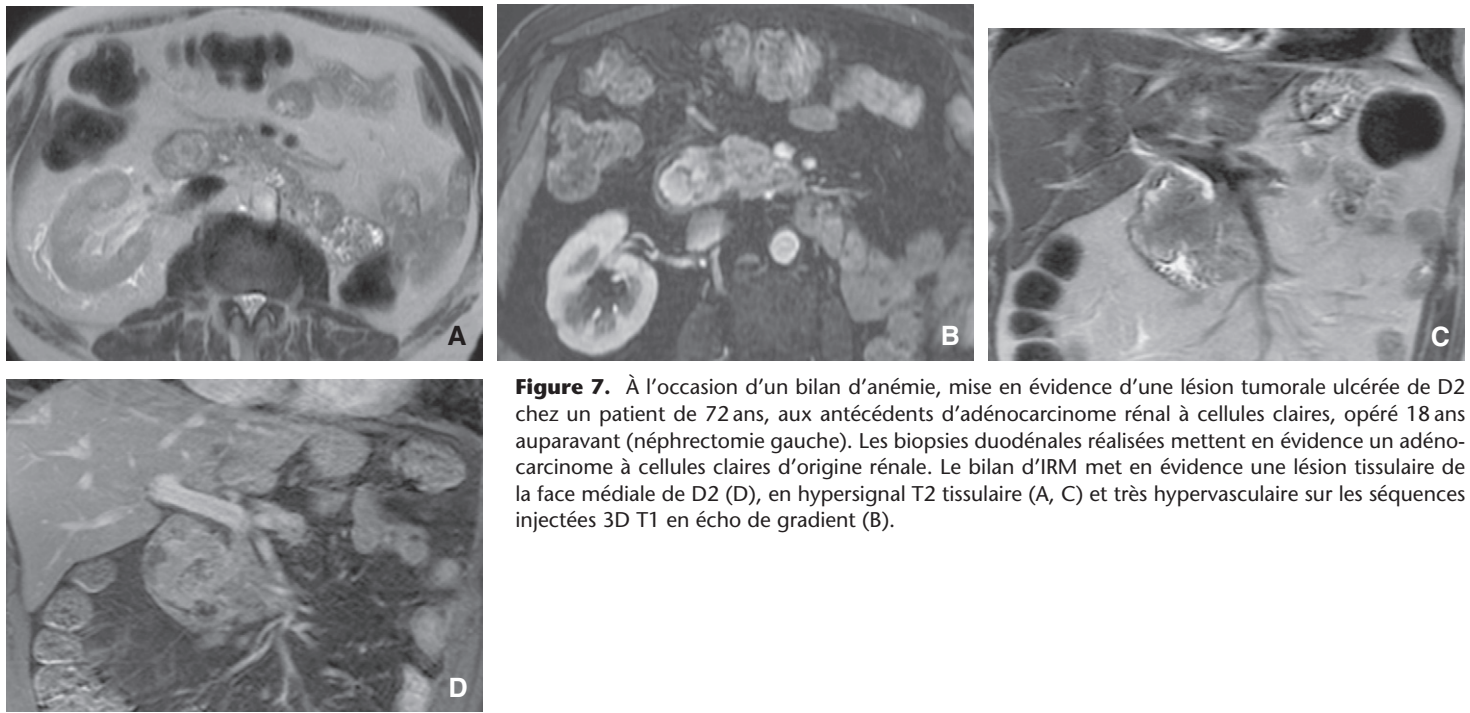


Figure 7. À l'occasion d'un bilan d'anémie, mise en évidence d'une lésion tumorale ulcérée de D2 chez un patient de 72 ans, aux antécédents d'adénocarcinome rénal à cellules claires, opéré 18 ans auparavant (néphrectomie gauche). Les biopsies duodénales réalisées mettent en évidence un adénocarcinome à cellules claires d'origine rénale. Le bilan d'IRM met en évidence une lésion tissulaire de la face médiale de D2 (D), en hypersignal T2 tissulaire (A, C) et très hypervascularisée sur les séquences injectées 3D T1 en écho de gradient (B).

Les lésions métastatiques sont le plus souvent des nodules pariétaux, parfois ulcérés lorsque la dissémination est d'origine hématogène.

Un envahissement tumoral par contiguïté (foie, pancréas, vésicule biliaire et rein) peut également être le mode de dissémination^[1].

Plasmocytomes et autres hémopathies

Seulement 7 % des plasmocytomes extraosseux sont localisés dans le tube digestif.

Quelques cas seulement de plasmocytomes du duodénum sont reportés dans la littérature. Les sujets atteints sont en général âgés de 60 à 80 ans, pic de fréquence de la maladie myélomateuse^[37].

Le traitement est le plus souvent local (chirurgie) mais des traitements adjuvants type radiochimiothérapie peuvent également être proposés selon la topographie des lésions^[38].

L'infiltration leucémique du duodénum existe dans 25 à 50 % des leucémies aiguës. L'atteinte est souvent diffuse.

Le sarcome granulocytaire (chlorome) représente une forme tumorale des leucémies aiguës granuleuses avec un foyer de granulopoïèse extramédullaire. Ces sarcomes apparaissent dans l'évolution des leucémies aiguës lymphoblastiques ou myéloblastiques, en particulier la leucémie granuleuse avec une composante monocyttaire. La localisation intestinale est rare, sous forme de nodule polypoïde intraluminal, d'ulcération gastrique, de sténose du grêle, d'épaississement circonférentiel de la paroi colique ou de masse pseudolymphomateuse.

Enfin, l'hémangiopericytome et l'hémangioendothéliome relèvent du diagnostic anatomopathologique, exception faite de leur caractère richement vascularisé qui peut être observé en imagerie.

Hémangiomes

L'hémangiome représente 7 à 10 % des tumeurs bénignes du grêle. Il est plus rare dans le duodénum que dans le jéjunum (atteinte préférentielle) et l'iléon. Il s'agit d'une tumeur rare généralement révélée par de petits saignements, constituée de structures vasculaires dilatées, délimitées par un endothélium et des septas conjonctifs. De forme plane, sessile ou pédiculée, mesurant de quelques millimètres à plusieurs centimètres, il peut parfois contenir des phlébolithes calcifiés qui éclairent le diagnostic. Il peut s'intégrer dans une maladie de Rendu-Osler-Weber

(atteinte intestinale dans 20 % des cas), un syndrome de Turner, de Sturge-Weber, de Mafucci, de Klippel-Trenaunay, ou dans la sclérose tubéreuse de Bourneville.

■ Pseudotumeurs

Polypes fibro-inflammatoires

Il s'agit de polypes pédiculés bénins prenant insertion sur la sous-muqueuse, composés d'un tissu conjonctif riche en capillaires, fibroblastes, cellules inflammatoires notamment éosinophiles. Des associations à la maladie de Crohn, à des tumeurs ovariennes et des formes familiales ont été rapportées. Leur localisation duodénale est exceptionnelle (plus fréquemment retrouvés dans l'iléon).

Dans la littérature, les dénominations sont nombreuses : granulome éosinophile, hémangiopericytome, fibrome, pseudotumeur inflammatoire, myxome, etc.

Pancréas aberrant et dystrophie kystique sur pancréas aberrant (DKPA) (Fig. 8)

Des îlots de pancréas aberrant sont retrouvés fréquemment chez des patients asymptomatiques, avec une incidence estimée à 14 % sur des séries autopsiques. La plupart de ces îlots sont situés dans le duodénum, en D2, entre le bulbe et la papille le plus souvent. Ils sont plus rarement retrouvés dans l'estomac^[1].

La DKPA, d'un point de vue histologique, correspond à des dilatactions kystiques de la paroi duodénale, le plus souvent au sein de la musculature et parfois même de la sous-muqueuse (région ampullaire). Ces formations kystiques, développées aux dépens de pancréas ectopique, peuvent être d'authentiques kystes rétentionnels dont la paroi est faite d'épithélium pancréatique ou des pseudokystes dont la paroi est faite par du tissu inflammatoire. Dans ce dernier cas, il existe plus classiquement une prise de contraste de la paroi du kyste.

D'un point de vue physiopathologique, une obstruction des petits canaux pancréatiques est incriminée. Concernant la physiopathologie, l'alcool et le tabac sont retrouvés dans 90 % des cas. L'action toxique se surajoute au facteur prédisposant. La pancréatite chronique n'est pas le facteur véritable incriminé mais plutôt associé^[39].

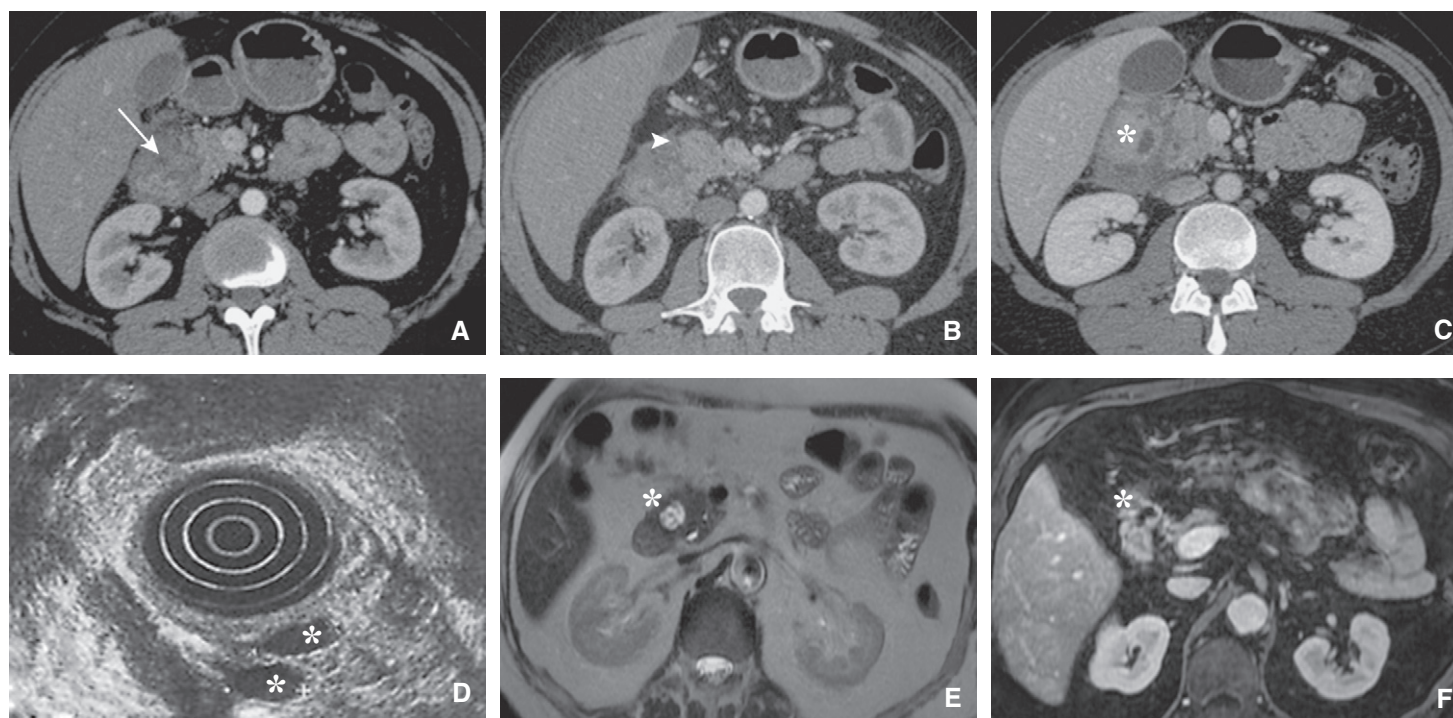


Figure 8. Homme de 32 ans, douleurs abdominales aiguës aux antécédents d'éthylisme chronique non sévère. Le scanner met en évidence un épaississement hypodense d'allure oedémateuse interduodéno-pancréatique (A, flèche), une infiltration de la graisse du sillon duodéno-pancréatique (B, tête de flèche) et des kystes de la paroi du deuxième duodénum (C, astérisques). La présence de ces kystes était retrouvée en échoendoscopie (D, astérisques). Aspect en IRM d'une dystrophie kystique sur pancréas aberrant (DKPA) chez un autre patient, âgé de 64 ans (E, F, astérisques) (séquence T2 et 3DEC T1 injectées).

Des calcifications pancréatiques en rapport seraient retrouvées dans 25 à 50 % des cas.

Le scanner retrouve ces lésions sous forme d'images kystiques au sein de la paroi duodénale épaissie et d'aspect inflammatoire [40].

L'IRM et l'EE permettent également la mise en évidence de ces kystes de la paroi duodénale. Elles permettent également de confirmer la DKPA et d'éliminer les diagnostics différentiels tels que les autres tumeurs duodénales, à fortiori quand il n'y a pas de formation kystique associée [41].

Il faut savoir évoquer ces DKPA devant une pancréatite du sillon pure.

La prise en charge consiste en la fenestration endoscopique, la résection duodénale segmentaire voire même la duodéno-pancréatectomie céphalique [42].

Le principal diagnostic différentiel est l'adénocarcinome du sillon duodéno-pancréatique [43].

Pseudokyste intraduodénaux

Bien que la topographie soit rare, les pseudokystes duodénaux sont de banals pseudokystes compliquant l'évolution d'une pancréatite aiguë ou d'une acutisation de pancréatite chronique. Ils ont le plus souvent une morphologie tubulaire.

La topographie la plus classique est l'atteinte de D2, plus rarement en D1 et D3.



Diverticule duodénal

Des diverticules du duodénum sont retrouvés chez 5 à 22 % des patients. Ils sont développés dans 60 % des cas sur la face interne du deuxième duodénum (fenêtre de Retori). Ils peuvent contenir du gaz, du liquide ou des débris alimentaires. Cliniquement, ils sont habituellement asymptomatiques et de découverte fortuite (95 % des cas), en dehors des rares formes compliquées douloureuses, fébriles ou ictériques. Une cholestase isolée peut également être la seule anomalie biologique, traduisant une complication mécanique intermittente soit par compression soit par une incompétence sphinctérienne. En TOGD comme en scanner, ils se

manifestent par des images d'addition habituellement sur la face interne du duodénum ou plus exceptionnellement une image lacunaire simulant un banal adénome brünérien inséré sur la face interne du duodénum en cas de diverticule duodénal inversé (non communiquant à l'inverse du diverticule intraluminal). On décrit radiologiquement de rares complications (5 % des cas) comme une diverticulite, associée ou non à une pancréatite, un bégard intradiverticulaire, une compression canalaire biliopancréatique, une complication hémorragique ou une perforation. La diverticulite (souvent associée à une cholestase ou une angiocholite) se traduit par un épaississement de la paroi diverticulaire, un comblement pseudotumoral d'allure tissulaire de la cavité diverticulaire collabée, et une infiltration des espaces graisseux adjacents. Les perforations se traduisent plus volontiers par un rétropneumopéritoine dans l'espace pararénal antérieur droit et plus rarement par un pneumopéritoine [1].

Duplication digestive duodénale

Le duodénum est le siège le plus rare de toutes les duplications digestives (incidence : 1/1 000 000 naissances). Le diagnostic est quasiment toujours posé dans l'enfance, à l'occasion d'une obstruction digestive haute ou d'une pancréatite aiguë [44].

Le principal diagnostic différentiel est le kyste congénital du cholédoque. Les différencier consiste à mettre en évidence une continuité entre les couches pariétales de la formation para-duodénale et le duodénum (échographie +++) ou à montrer l'opacification du kyste congénital par les produits de contraste à élimination biliaire en IRM [1].

Pseudolymphome

Un seul cas de pseudolymphome est décrit dans la littérature mondiale. Comme son nom l'indique, il s'agit de lésions se présentant macroscopiquement comme des lymphomes. Certains facteurs prédisposants sont reconnus : maladie auto-immune (Gougerot, thyroïdite), infection chronique à *Helicobacter pylori*, etc.

En histologie, il s'agit d'une lésion nodulaire bénigne, avec prolifération cellulaire polyclonale et non néoplasique.

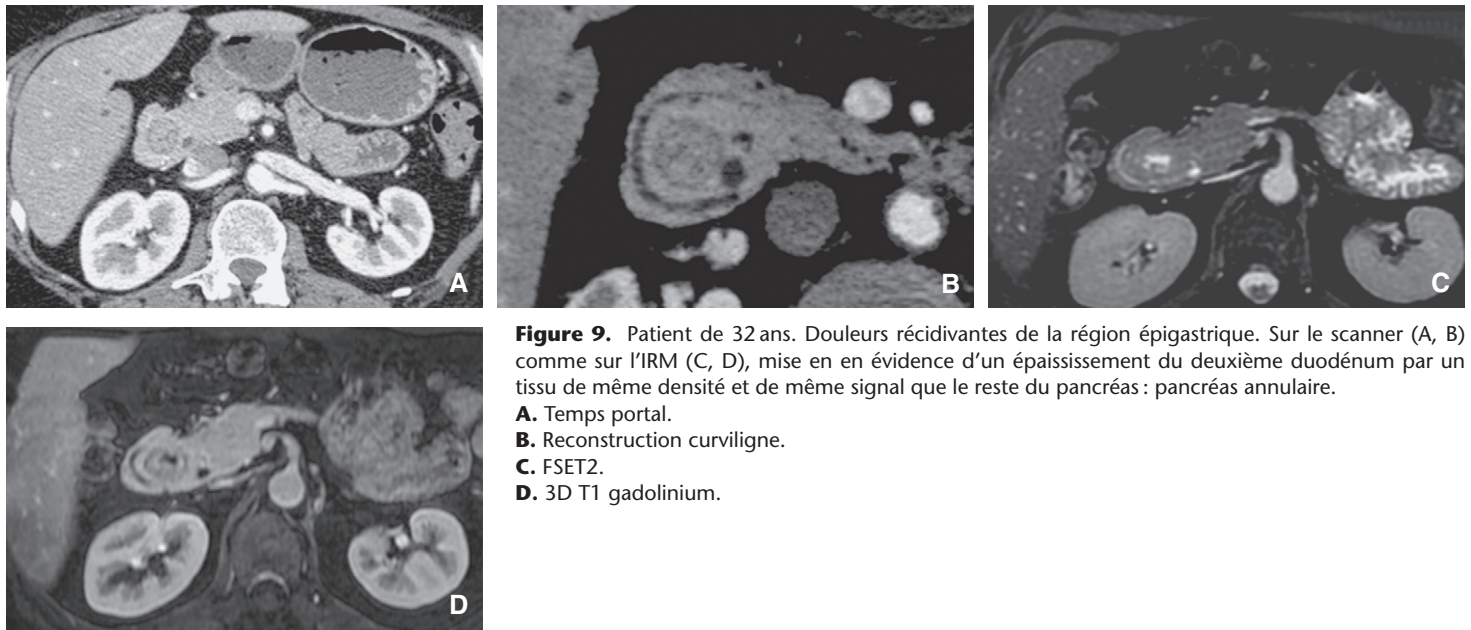


Figure 9. Patient de 32 ans. Douleurs récidivantes de la région épigastrique. Sur le scanner (A, B) comme sur l'IRM (C, D), mise en évidence d'un épaississement du deuxième duodénum par un tissu de même densité et de même signal que le reste du pancréas : pancréas annulaire.

- A. Temps portal.
- B. Reconstruction curviligne.
- C. FSET2.
- D. 3D T1 gadolinium.

Des cas de transformation en authentiques lymphomes ont néanmoins été rapportés^[45].

Granulomes

Un granulome digestif (en rapport par exemple avec une maladie de Crohn, une sarcoïdose ou une amylose) peut se traduire par un épaississement pseudotumoral non spécifique, le plus souvent de D1^[7].

Hématome

Le duodénum, particulièrement le D2 et le D3, est le siège le plus fréquent des hématomes traumatiques de la paroi du tractus digestif en raison de sa situation profonde et fixe, en avant du rachis (billot lors des contusions abdominales antérieures). Les hématomes sont d'origine traumatique le plus souvent mais parfois, ils sont simplement la conséquence de troubles de l'hémostase ou d'un traitement anticoagulant.

En scanner, ils se présentent comme un épaississement pariétal oblong, sous-muqueux, souvent hétérogène, avec un aspect de ligne hyperdense autour de l'hématome (signe de l'anneau). Il en existe deux formes : sous-séreux, excentré par rapport à la lumière, ou intramural (sous-anticoagulants), circonférentiel.



Pancréas annulaire (Fig. 9)

Le pancréas annulaire est la conséquence d'un défaut de rotation de l'ébauche ventrale du pancréas pouvant se révéler tardivement chez l'adulte. Il peut être en rapport avec un syndrome de Down (trisomie 21). Un pancréas divisum est associé dans un tiers des cas. Il existe deux modes de présentation clinique : chez le nouveau-né avec souvent un tableau de sténose duodénale (simulant une atésie duodénale) et chez l'adulte, vers la cinquantaine, avec des douleurs abdominales, des vomissements ou des ulcères gastroduodénaux. Dans un tiers des cas, le pancréas annulaire reste asymptomatique. En imagerie, le pancréas annulaire se révèle par une dilatation proximale du duodénum en amont d'une sténose du deuxième duodénum en « embrasse de rideau » et on peut reconnaître en échographie comme au scanner une masse tissulaire entourant le duodénum et venant s'étendre sur sa face postérieure. Le cathétérisme rétrograde, l'EE et la bili-IRM peuvent faire le diagnostic par les anomalies canalaire avec notamment un canal ventral réalisant un anneau autour du duodénum, communiquant avec le canal de Wirsung ou plus rarement le canal de Santorini.

Tumeurs périampullaires

L'ampullome est développée à partir de l'ampoule de Vater. Son origine exacte est souvent difficile à déterminer en imagerie. C'est pourquoi il est plus pertinent de parler de tumeurs périampullaires qui regroupent les tumeurs provenant des 2 cm autour de l'ampoule : origine duodénale, ampillaire, cholédocienne, pancréatique et tumeurs endocrines.

Adénocarcinomes, adénomes (Fig. 10)



Ce sont les tumeurs les plus fréquentes de la région périampillaire. Ces lésions sont d'origine ampillaire (15–25 %), duodénale (10 %), pancréatique (50–70 %) ou biliaire (10 %)^[46]. Leur mode de révélation est différent des autres tumeurs duodénales avec ictère, pancréatite ou angiocholite.

Le scanner permet de dépister la masse tumorale centrée sur l'ampoule (jusqu'à 84 % des cas^[47]), sous forme d'une petite lésion tissulaire sans caractéristique spécifique. L'IRM a une sensibilité équivalente pour la lésion elle-même^[46], mais permet de caractériser au mieux les sténoses canalaire. Une sténose brutale, asymétrique, est en faveur d'une origine tumorale par opposition aux causes non tumorales (oddite, dysfonction oddienne)^[48]. L'IRM peut permettre de différencier les tumeurs d'origine digestive sous forme d'un défaut oval en hypersignal T2 bombant dans le duodénum, des tumeurs d'origine pancréatobiliaire, infiltrantes en hyposignal T2^[48]. En cas de tumeur trop petite pour être visualisée, l'EE doit être réalisée, permettant d'effectuer des biopsies.

L'imagerie ne permet pas de distinguer les tumeurs malignes des tumeurs bénignes (sauf lésion métastatique).

Le pronostic est meilleur pour les tumeurs ampillaires vraies ou d'origine duodénale que pour les tumeurs d'origine biliaire ou pancréatique.

Tumeurs endocrines

Elles représentent 0,05 % des tumeurs endocrines digestives^[49] et sont représentées essentiellement par les somatostatinoles. Les gastrinomes ne se situent jamais dans cette région. Elles peuvent se révéler par un ictère ou une hémorragie^[21] mais ne s'accompagnent quasiment jamais de symptômes en rapport avec une sécrétion hormonale, même en cas de sécrétion de somatostatine. Les somatostatinoles peuvent être associés à la neurofibromatose de type 1 (NF1).

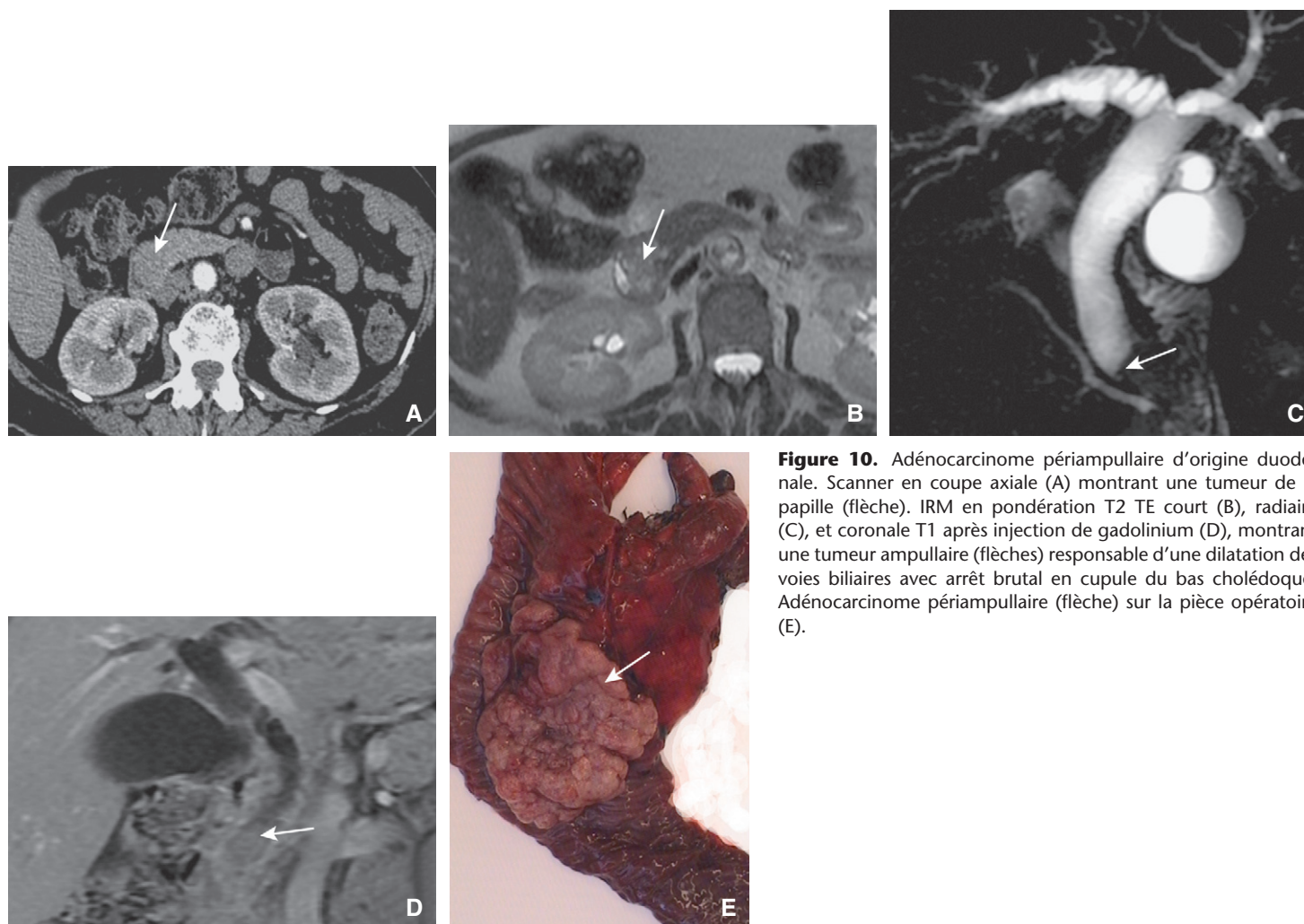


Figure 10. Adénocarcinome périampullaire d'origine duodénale. Scanner en coupe axiale (A) montrant une tumeur de la papille (flèche). IRM en pondération T2 TE court (B), radiaire (C), et coronale T1 après injection de gadolinium (D), montrant une tumeur ampillaire (flèches) responsable d'une dilatation des voies biliaires avec arrêt brutal en cupule du bas cholédoque. Adénocarcinome périampullaire (flèche) sur la pièce opératoire (E).

L'IRM et l'EE montrent une lésion ampillaire sous-muqueuse de petite taille aspécifique avec souvent une dilatation bicanaulaire (voie biliaire principale [VBP] et canal pancréatique principal [CPP]).

L'Octréoscan® peut améliorer la détection de ces tumeurs ampillaires.

■ Conclusion

Les lésions tumorales du duodénum sont rares comparativement à l'ensemble des tumeurs du tube digestif. Leur exploration

en imagerie est spécifique avec trois examens prépondérants : le duodénoscanner, l'EE et l'IRM (pour la région périampillaire). À la lumière de ce bilan d'imagerie adapté, le radiologue doit savoir reconnaître les différentes tumeurs duodénales. Ce diagnostic précis repose sur des caractéristiques iconographiques mais également sur le contexte clinicobiologique qu'il faut impérativement prendre en compte. La démarche thérapeutique qui en découle peut être radicalement différente.

Conflit d'intérêt : aucun



■ Références

- [1] Aubé C, Ridereau-Zins C, Croquet V, Pessaix P. Imagerie en coupes de l'estomac et du duodénum. *J Radiol* 2004;**85**:503–14.
- [2] Kermarrec E, Barbary C, Corby S, Beot S, Laurent V, Regent D. L'entéroscanner : revue iconographique. *J Radiol* 2007;**88**:235–50.
- [3] Guo ZJ, Chen YF, Zhang YH. CT virtual endoscopy of the ampulla of Vater: preliminary report. *Abdom Imaging* 2011;**36**:514–9.
- [4] Laurent V, Olivier P. Imagerie et TEPscanner dans les cancers du tube digestif. *J Radiol* 2008;**89**:413–35.
- [5] Pfannenberger AC, Burkart C, Krober SM, Eschmann SM, Horger MS, Claussen CD. Dual-phase multidetector thin-section CT in detecting duodenal gastrinoma. *Abdom Imaging* 2005;**30**:543–7.
- [6] Catania G, Cardì F, Migliore M, Romeo G. Villous adenocarcinoma of the duodenum invading the ampulla of Vater case report and review of literature. *HPB Surg* 1996;**10**:105–9.
- [7] Small JH, Aitchison F, Carroll NR. Computed tomography of the gastro-duodenal region. *Eur J Radiol* 1996;**22**:95–103.
- [8] Zissin R, Osadchy A, Gayer G, Shapiro-Feinberg M. Pictorial review. CT of duodenal pathology. *Br J Radiol* 2002;**75**:78–84.

“ Points essentiels

Le duodénoscanner est l'examen d'imagerie le plus performant pour explorer la pathologie tumorale du duodénum. L'endoscopie ou l'EE sont des compléments souvent indispensables.

Les lésions tumorales ne sont pas toujours spécifiques mais il faut retenir quelques grandes caractéristiques :

- lésion sténosante, irrégulière : adénocarcinome (lésion maligne la plus fréquente) ;
- volumineuse lésion sans retentissement mécanique : lymphome ;
- lésion hypervasculaire : tumeur stromale ou tumeur endocrine.

- [9] Blanchet MC, Arnal E, Paparel P, Grima F, Voiglio EJ, Caillot JL. Obstructive duodenal lipoma successfully treated by endoscopic polypectomy. *Gastrointest Endosc* 2003;**58**:938–9.
- [10] Wei CJ, Chiang JH, Lin WC, Tiu CM, Chang CY. Tumor and tumor-like lesions of duodenum: CT and barium imaging features. *Clin Imaging* 2003;**27**:89–96.
- [11] Jayaraman MV, Mayo-Smith WW, Movson JS, Dupuy DE, Wallach MT. CT of the duodenum: an overlooked segment gets its due. *Radiographics* 2001;**21**:147–60.
- [12] Ndzengue A, Khurana R, Mora M. Gastric marginal zone B cell lymphoma of the duodenum. *Case Rep Gastroenterol* 2011;**5**:578–82.
- [13] Takeuchi H, Matsumoto T, Kusumoto T, Yoshikawa Y, Muto Y. Duodenal gastrointestinal stromal tumor treated by wedge resection in a patient with neurofibromatosis type 1: report of a case and review of the Japanese literature. *Case Rep Gastroenterol* 2009;**3**:343–9.
- [14] Megibow AJ, Balthazar EJ, Naidich DP, Bosniak MA. Computed tomography of gastrointestinal lymphoma. *AJR Am J Roentgenol* 1983;**141**:541–7.
- [15] Gong JS, Zuo M, Yang P. Value of CT in the diagnosis and follow-up of gastrointestinal stromal tumors. *Clin Imaging* 2008;**32**:172–7.
- [16] Ghidirim G, Mishin I, Gagauz I, Vozian M, Cernii A, Cernat M. Duodenal gastrointestinal stromal tumor. *Rom J Morphol Embryol* 2011;**52**:1121–5.
- [17] Sandrasegaran K, Rajesh A, Rushing DA, Rydberg J, Akisik FM, Henley JD. Gastrointestinal stromal tumors: CT and MRI findings. *Eur Radiol* 2005;**15**:1407–14.
- [18] Oh JY, Nam KJ, Choi JC. Benign submucosal lesions of the stomach and duodenum: imaging characteristics with endoscopic and pathologic correlation. *Eur J Radiol* 2008;**67**:112–24.
- [19] Yang WL, Yu JR, Wu YJ. Duodenal gastrointestinal stromal tumor: clinical, pathologic, immunohistochemical characteristics, and surgical prognosis. *J Surg Oncol* 2009;**100**:606–10.
- [20] Kim HC, Lee JM, Son KR. Gastrointestinal stromal tumors of the duodenum: CT and barium study findings. *AJR Am J Roentgenol* 2004;**183**:415–9.
- [21] Hoffmann KM, Furukawa M, Jensen RT. Duodenal neuroendocrine tumors: classification, functional syndromes, diagnosis and medical treatment. *Best Pract Res Clin Gastroenterol* 2005;**19**:675–97.
- [22] Scoazec JY, Couvelard A. Une nouvelle classification OMS des tumeurs (neuro)endocrines digestives. *Ann Pathol* 2011;**31**:88–92.
- [23] Mullen JT, Wang H, Yao JC. Carcinoid tumors of the duodenum. *Surgery* 2005;**138**:971–7.
- [24] Levy AD, Taylor LD, Abbott RM, Sobin LH. Duodenal carcinoids: imaging features with clinical-pathologic comparison. *Radiology* 2005;**237**:967–72.
- [25] Jensen RT, Niederle B, Mitry E. Gastrinoma (duodenal and pancreatic). *Neuroendocrinology* 2006;**84**:173–82.
- [26] de Silva S, Chandrasoma P. Giant duodenal hamartoma consisting mainly of Brunner's glands. *Am J Surg* 1977;**133**:240–3.
- [27] Lee WC, Yang HW, Lee YJ. Brunner's gland hyperplasia: treatment of severe diffuse nodular hyperplasia mimicking a malignancy on pancreatic-duodenal area. *J Korean Med Sci* 2008;**23**:540–3.
- [28] Gupta V, Gupta P, Jain A. Giant Brunner's gland adenoma of the duodenal bulb presenting with ampullary and duodenal obstruction mimicking pancreatic malignancy. *JOP* 2011;**12**:413–9.
- [29] Patel ND, Levy AD, Mehrotra AK, Sobin LH. Brunner's gland hyperplasia and hamartoma: imaging features with clinicopathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol* 2006;**187**:715–22.
- [30] Paulsen SR, Huprich JE, Fletcher JG. CT enterography as a diagnostic tool in evaluating small bowel disorders: review of clinical experience with over 700 cases. *Radiographics* 2006;**26**:641–62.
- [31] Hur BY, Kim SH, Choi JY. Gastroduodenal glomus tumors: differentiation from other subepithelial lesions based on dynamic contrast-enhanced CT findings. *AJR Am J Roentgenol* 2011;**197**:1351–9.
- [32] Quiroga S, Alvarez-Castells A, Pallisa E, Sebastia MC. Duodenal schwannoma causing gastrointestinal bleeding: helical CT findings. *Abdom Imaging* 1997;**22**:154–5.
- [33] Terada T. Pathologic observations of the duodenum in 615 consecutive duodenal specimens in a single Japanese hospital: II. malignant lesions. *Int J Clin Exp Pathol* 2012;**5**:52–7.
- [34] Terada T. Primary pure squamous cell carcinoma of the duodenum: report of three cases. *Endoscopy* 2009;**41**:329–30.
- [35] Engel JM, Deitch EA, Risch J. Extragenital choriocarcinoma in the duodenum. *AJR Am J Roentgenol* 1979;**133**:933–5.
- [36] Martinez Caselles A, Banos Madrid R, Egea Valenzuela J, Molina Martinez J, Carballo Alvarez F. Gastrointestinal bleeding secondary to duodenal metastases of malignant pleural mesothelioma. *Rev Esp Enferm Dig* 2010;**102**:602–3.
- [37] Magagnoli M, Pedicini V, Rahal D, Santoro A. Solitary plasmacytoma of the duodenum. *Am J Hematol* 2004;**76**:185–6.
- [38] Karam AR, Semaan RJ, Buch K, Shankar S. Extramedullary duodenal plasmacytoma presenting with gastric outlet obstruction and painless jaundice. *J Radiol Case Rep* 2010;**4**:22–8.
- [39] Rebours V, Levy P, Vullierme MP. Clinical and morphological features of duodenal cystic dystrophy in heterotopic pancreas. *Am J Gastroenterol* 2007;**102**:871–9.
- [40] Vullierme MP, Vilgrain V, Flejou JF. Cystic dystrophy of the duodenal wall in the heterotopic pancreas: radiopathological correlations. *J Comput Assist Tomogr* 2000;**24**:635–43.
- [41] Jouannaud V, Coutarel P, Tossou H. Cystic dystrophy of the duodenal wall associated with chronic alcoholic pancreatitis. Clinical features, diagnostic procedures and therapeutic management in a retrospective multicenter series of 23 patients. *Gastroenterol Clin Biol* 2006;**30**:580–6.
- [42] Marmorale A, Tercier S, Peroux JL, Monticelli I, McNamara M, Huguet C. Cystic dystrophy in heterotopic pancreas of the second part of the duodenum. One case of conservative surgical procedure. *Ann Chir* 2003;**128**:180–4.
- [43] Gabata T, Kadoya M, Terayama N, Sanada J, Kobayashi S, Matsui O. Groove pancreatic carcinomas: radiological and pathological findings. *Eur Radiol* 2003;**13**:1679–84.
- [44] Prasad TR, Tan CE. Duodenal duplication cyst communicating with an aberrant pancreatic duct. *Pediatr Surg Int* 2005;**21**:320–2.
- [45] Huang YH, Long TZ, Xiao ZY, Ye H, Wan YL, Wang J. Duodenal pseudolymphoma: a case report and review of literature. *World J Gastroenterol* 2011;**17**:3267–70.
- [46] Walsh RM, Connelly M, Baker M. Imaging for the diagnosis and staging of periampullary carcinomas. *Surg Endosc* 2003;**17**:1514–20.
- [47] Chen WX, Xie QG, Zhang WF. Multiple imaging techniques in the diagnosis of ampullary carcinoma. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int* 2008;**7**:649–53.
- [48] Chung YE, Kim MJ, Park MS. Differential features of pancreatobiliary- and intestinal-type ampullary carcinomas at MR imaging. *Radiology* 2010;**257**:384–93.
- [49] Hartel M, Wente MN, Sido B, Friess H, Buchler MW. Carcinoid of the ampulla of Vater. *J Gastroenterol Hepatol* 2005;**20**:676–81.

F. Jausset, Assistant-chef de clinique (francois.jausset@gmail.com).

A. Oliver, Assistant-chef de clinique.

C. Sellal, Assistant-chef de clinique.

J. Mathias, Praticien hospitalier.

V. Laurent, Professeur des Universités, praticien hospitalier.

D. Régent, Professeur des Universités, praticien hospitalier.

Service d'imagerie Brabois adultes, CHU Brabois-Nancy, rue du Morvan, 54500 Vandœuvre-lès-Nancy, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Jausset F, Oliver A, Sellal C, Mathias J, Laurent V, Régent D. Imagerie des syndromes tumoraux du duodénum chez l'adulte. *EMC - Radiologie et imagerie médicale - abdominale - digestive* 2013;**8**(1):1-13 [Article 33-155-A-10].

Disponibles sur www.em-consulte.com



Arbres
décisionnels



Iconographies
supplémentaires



Vidéos/
Animations



Documents
légaux



Information
au patient



Informations
supplémentaires



Auto-
évaluations



Cas
clinique

Cet article comporte également le contenu multimédia suivant, accessible en ligne sur em-consulte.com et em-premium.com :

1 autoévaluation

[Cliquez ici](#)

18 iconographies supplémentaires

Iconosup 11

Adénome vilieux. Scanner en coupes axiales (a, b) et en reformations coronales obliques (c, d) montrant une lésion polylobée du genu inferius (flèches).

[Cliquez ici](#)

Iconosup 12

Adénome. Lésion nodulaire pariétale sessile (flèches) sur le scanner en coupe axiale (a) et en reformation coronale (b).

[Cliquez ici](#)

Iconosup 13

Lipome duodénal (a à c). La constatation de densité graisseuse (-50 UH à -100 UH) au sein de cette lésion pariétale (flèches) signe le diagnostic de lipome.

[Cliquez ici](#)

Iconosup 14

Adénocarcinome duodénal. Épaississement pariétal sténosant de D1 (flèches), irrégulier sur les reformations coronales et sagittale obliques (a, b, d) et la coupe axiale (c).

[Cliquez ici](#)

Iconosup 15

Adénocarcinome duodénal. Scanner en reformations coronales obliques (a, b) coupes axiale (c) et sagittale oblique (d). Épaississement pariétal irrégulier (flèches) avec angles de raccordements aigus à la paroi du D3.

[Cliquez ici](#)

Iconosup 16

Scanner en coupes axiales (a, b) montrant un lymphome de forme nodulaire de la face médiale de D2 (flèches).

[Cliquez ici](#)

Iconosup 17

Lymphome de Burkitt révélé par des vomissements. Scanner en coupes axiales (a, c) et reformation coronale (b) montrant un épaississement circonférentiel de D3, avec distension duodénale et gastrique en amont (flèche).

[Cliquez ici](#)

Iconosup 18

Lymphome duodénal. Tumeur circonférentielle de D2 (flèches), volumineuse sans retentissement mécanique significatif sur le scanner en coupes axiales (a, c) et sur le transit œso-gastro-duodénal (b, d).

[Cliquez ici](#) © 2013 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés. - Document téléchargé le 23/05/2013 par REGENT Denis (98961)

Iconosup 19

Tumeur stromale gastro-intestinale exoluminale de D3. Scanner en coupes axiales (a, b) et en reformations coronales (c, d).

Tumeur hypervasculaire de D2 à développement exoluminal (flèches).

[Cliquez ici](#)

Iconosup 20

Tumeur stromale de D2. Scanner en coupes axiales (a, b) et reformation coronale oblique (c) montrant une lésion nodulaire de la face médiale de D2 (flèches), à développement sous-muqueux sur la pièce opératoire (d).

[Cliquez ici](#)

Iconosup 21

Tumeur stromale. Scanner en coupe axiale (a) et reformations coronale et sagittale (b, c) montrant une volumineuse tumeur stromale gastro-intestinale maligne du D2 (flèches) avec envahissement locorégional (uretère droit avec sonde JJ).

[Cliquez ici](#)

Iconosup 22

Tumeur endocrine peu différenciée. Scanner en coupes axiales (a, b) et reformations coronales obliques (c, d). Volumineuse tumeur circonférentielle de D2 (flèches), sans retentissement mécanique, partiellement calcifiée (b).

[Cliquez ici](#)

Iconosup 23

Tumeur endocrine de la face médiale de D2 dans un contexte de neurofibromatose. Scanner en coupes axiales (a à c) et reformation coronale oblique (d) montrant une tumeur nodulaire de la face médiale de D2, infracentimétrique (flèches).

[Cliquez ici](#)

Iconosup 24

Patiente de 40 ans suivie pour une maladie de Peutz-Jeghers. Volumineuse lésion du troisième et du quatrième duodénum : hamartome (a à c, flèches).

[Cliquez ici](#)

Iconosup 25

a. TOGD mettant en évidence une image typique (aspect en « chaussette ») de diverticule duodénal inversé de D2 chez une patiente de 33 ans présentant des douleurs postprandiales depuis plusieurs années.

b. Scanner permettant de visualiser un banal diverticule parapapillaire, sans signe de complication.

c. Patient présentant des douleurs épigastriques depuis 24 h en rapport avec une diverticulite duodénale de D3.

[Cliquez ici](#)

Iconosup 26

Patient de 79 ans, sous antivitamines K (AVK) pour valve mécanique (INR 2,2), ayant présenté un épisode de méléna avec importantes douleurs épigastriques au décours d'une endoscopie pour bilan d'ulcère. Le scanner met en évidence un hématome sous-séreux du deuxième duodénum révélé par une formation pariétale sous-séreuse spontanément hyperdense sur le scanner sans injection (a, b) avec une plage de saignement actif sur les temps tardifs (c, d, flèches).

[Cliquez ici](#)

Iconosup 27

Adénocarcinome ampillaire. IRM en pondération T1 injectée (a), T2 (b) et séquence radiaire (c) montrant une lésion nodulaire de la papille (flèches) responsable d'une dilatation des voies biliaires. Arrêt brutal du bas de la voie biliaire principale. La lésion est visualisée en endoscopie (d).

[Cliquez ici](#)

Iconosup 28

Adénome ampullaire. Lésion nodulaire de la papille (flèches) visualisée sur les séquences radiaire (a) et frontale T2 TE court (b).

[Cliquez ici](#)

[Cliquez ici pour télécharger le PDF des iconographies supplémentaires](#)