

## **L'adenocarcinoma primitivo del duodeno.**

V. LEONE, R. PARENTI, S. BRUNO

Estratto dalla rivista

**CHIRURGIA GENERALE - *GENERAL SURGERY***

Vol. XII - Fasc. 4 - Luglio-Agosto 1991

## L'adenocarcinoma primitivo del duodeno.

V. LEONE, \* R. PARENTI, S. BRUNO

*Ospedale Olga Basilewsky - Firenze*

*Divisione di Chirurgia Generale (Prim.: Dott. S. Bruno)*

*\* U.O. di Radiologia (Respons.: Dott. R. Parenti)*

### PRIMARY DUODENAL ADENOCARCINOMA

The primary carcinoma of the duodenum constitutes 0.3 to 0.5% of all the digestive neoplasms and 33 to 45% of those of the small intestine.

The authors describe the case of a 68-year old man who had presented itching for three months and fever and vomiting for one month. At hospitalization, he had neither jaundice nor a palpable mass.

Bilirubinemia levels were normal, the alkaline phosphatase was increased and the transaminase and GT levels were slightly altered.

Ecography showed dilation of all the biliary tract without gallstones. The CT scan was negative. At hypotonic duodenography, the contrast medium did not completely fill the second portion of the duodenum near the papilla extending to the lower knee. After opening the duodenum, a vegetating mass in the second portion of the duodenum was found. The intraoperative cholangiography showed a marked dilation of the biliary ducts. The patient was therefore submitted to a duodenocephalopancreatectomy.

The histological examination showed a differentiated adenocarcinoma from an original villous adenoma. The patient died on the 41st day of an atrial flutter and serious thrombocytopenia, resistant to intensive and transfusional therapy.

The atypical characteristics of the symptoms of this case are stressed. The diagnosis is based on the ecography, hypotonic duodenography and endoscopy.

The treatment calls for the duodenocephalopancreatectomy with radical intents or a palliative gastrojejunal bypass.

Key words: **Duodenum - Duodenal adenocarcinoma**

Il carcinoma primitivo del duodeno, con un'incidenza dello 0,3-0,5% è tra le neoplasie maligne più rare del tubo gastroenterico; esso rappresenta tuttavia la forma più frequente a carico dell'intestino tenue (33-45%), anche in considerazione del fatto che il duodeno costituisce solo l'8% del piccolo intestino.

Tale maggiore resistenza dell'intestino mesenteriale nei confronti delle localizzazioni neoplastiche è stata attribuita a diversi fattori (4): elevata velocità di transito degli alimenti, ricchezza di tessuto linfatico, produzione locale di IgA, relativa sterilità dell'ambiente. Al contrario, per spiegare la più frequente localizzazione duodenale, viene attribuita importanza all'escrezione biliare e/o pancreatiche di

eventuali sostanze ad azione cancerogena e/o cocancerogena, anche in considerazione del fatto che il segmento maggiormente interessato è costituito dalla II<sup>a</sup> porzione duodenale (7).

### CASO CLINICO

C.L., di anni 68 e sesso maschile. Circa 3 mesi prima del ricovero presenta sintomatologia di tipo pruriginoso diffuso che regredisce dopo terapia a base di antistaminici. A distanza di 1 mese ricomparsa della sintomatologia pruriginosa, cui si associa poi ipertensione e vomito alimentare. Il p. si sottopone ad alcune indagini di laboratorio che evidenziano lieve incremento di bilirubina, fosfatasi alcalina e transaminasi. Viene anche effettuato es. ecografico che dimostra una dilatazione delle vie biliari intra ed extra-epatiche senza segni di litiasi. Anche una TAC confer-

ma tale dilatazione delle vie biliari non attribuibile ad un'evidente causa anatomica.

Il p. si ricovera pertanto nella nostra divisione per ulteriori accertamenti. All'ingresso l'e.o. è negativo, in particolare si nota assenza di ittero e di masse palpabili addominali; normale è il fegato. Gli es. di laboratorio evidenziano: GOT 53 U/l, GPT 101 U/l, fosfatasi alcalina 707 mU/ml, amilasi 235 U/l, gamma GT 512 U/l, VES 21, bilirubina tot. 1 mg%.

Non diagnostica risulta la colangiografia perfusionale, non ottenendosi opacizzazione delle vie biliari anche dopo osservazione protratta.

Nel sospetto di una lesione iuxta-papillare si sottopone pertanto il p.a. duodenografia ipotonica, la quale evidenzia un grossolano difetto di riempimento in sede iuxta-papillare, che si estende in basso fino al ginocchio duodenale inferiore (Fig. 1).

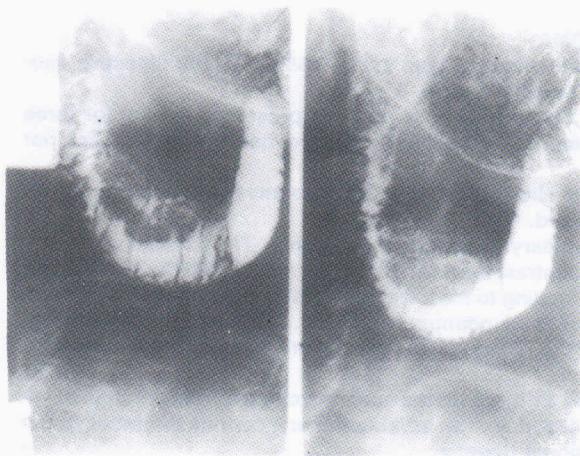


Fig. 1 - Duodenografia ipotonica: presenza di difetto di riempimento in sede iuxtaampollare, che si estende fino al ginocchio duodenale inferiore.

Scaturita quindi l'indicazione chirurgica, il p. viene sottoposto ad intervento durante il quale si procede a duodenotomia e si conferma la presenza di un'estesa neoplasia vegetante a carico della II<sup>a</sup> porzione duodenale. La colangiografia intraoperatoria dimostra un ostacolato deflusso bilio-duodenale con marcata ectasia delle vie biliari intra- ed extra-epatiche (Fig. 2); infine si esegue duodenocefalopancreasectomia (Fig. 3).

L'esame istologico conferma che si tratta di un adenocarcinoma duodenale ad elevato grado di differenziazione sullo sfondo di un adenoma villosa.

Il decorso post-operatorio, inizialmente regolare, si complica a partire dalla 9<sup>a</sup> giornata per la comparsa di turbe della canalizzazione che richiedono il ricorso alla NPT. In seguito compare flutter atriale a piastrinopenia sino a valori di 8mila/mmc che, malgrado la terapia intensiva intrapresa e le continue trasfusioni di pappe piastriniche, portano il p. all'exitus in 41<sup>a</sup> giornata.

## DISCUSSIONE

La prima descrizione di un carcinoma primitivo del duodeno è del 1746 ad opera di Hamburger, ma



Fig. 2 - Colangiografia intraoperatoria: è evidente la dilatazione delle vie biliari intra- ed extra-epatiche.

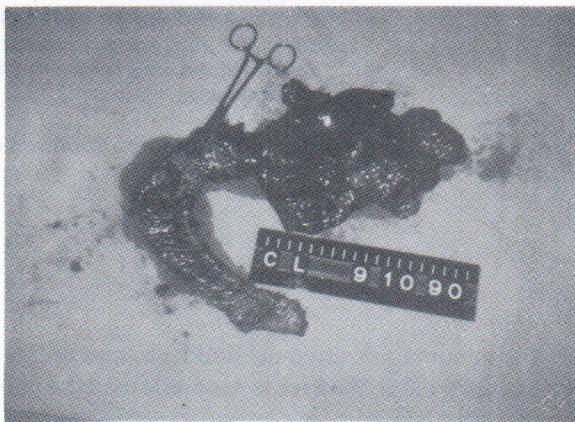


Fig. 3 - Pezzo operatorio: la pinza è introdotta nel coledoco ed intorno al suo sbocco in duodeno si nota la neoplasia.

solo nel 1932 grazie al lavoro di Mateer ed Hartmann i suoi aspetti clinici ed anatomico-patologici sono stati pienamente illustrati.

L'adenocarcinoma rappresenta l'istotipo più frequente (87% dei casi), mentre più rari sono il leiomioma ed il linfosarcoma. Analogamente a quanto avviene nel colon, tale neoplasia può derivare da una degenerazione di un adenoma villosa

(rischio di degenerazione superiore all'85% sec. Perzin) (5); maggiore incidenza si osserva in p. con poliposi familiare del colon o con sindrome di Gardner.

Eccezionale viene considerata la correlazione ulcera duodenale-cancro.

La sintomatologia è considerata non specifica, con una durata media di 10 mesi antecedente la diagnosi (3). Si possono osservare: 1) Segni di occlusione duodenale, con vomito, dolori postprandiali, calo ponderale. 2) Melena o, più raramente, ematemesi, o positività all'Hemocult per stitico ematico e/o anemia ipocromica sideropenica. 3) Dolore in sede epigastrica e/o ipocondriaca destra, non modificato dall'assunzione di alimenti o antiacidi. 4) Ittero, qualora sussista un interessamento papillare. In particolare va sottolineato come tale segno debba far sospettare la natura maligna della lesione, essendo presente in oltre l'83% dei casi di degenerazione maligna di un adenoma villosa (7).

Riguardo alla diagnosi nel nostro caso ha rivestito importanza lo studio contrastografico del tratto digestivo superiore, associato a duodenografia ipotonica, mentre l'ecografia e la TAC non hanno consentito alcuna diagnosi, salvo l'evidenziazione di una generica dilatazione delle vie biliari. Lo studio endoscopico, anche se da noi non effettuato per motivi di ordine tecnico, riveste a parer nostro importanza specie per una diagnosi precoce, come è confermato da casistiche di Autori giapponesi (8).

La terapia è essenzialmente chirurgica e comporta la duodenocefalopancreasectomia nelle localizzazioni a carico della II<sup>a</sup> porzione duodenale, mentre per le localizzazioni a carico della III<sup>a</sup> e IV<sup>a</sup> porzione è indicata un'estesa resezione segmentaria. Secondo alcuni A.A. (2,9) però, quando possibile, sarebbe sempre da preferirsi la resezione segmentaria, poichè questa, sebbene comporti una sopravvivenza a 5 anni inferiore all'al DCP (20% contro il 25%), è però gravata da una mortalità operatoria molto più bassa (5% contro il 10-15% della DCP). All'opposto, i fautori di una chirurgia demolitiva sostengono che solo con la DCP può realizzarsi una completa eradicazione della neoplasia, portando a sostegno di tale atteggiamento la documentata possibilità che foci di cellule neoplastiche dal duodeno possano infiltrare verso l'alto la via biliare (7).

Minori garanzie di radicalità offre invece la resezione endoscopica, sia perchè sovente si tratta di tumori sessili a larga base di impianto, sia perchè per la loro frequente localizzazione iuxtapapillare presentano un più elevato rischio di complicanze emorragiche, pancreatiche e perforative in corso di rimozione endoscopica.

Infine, per quanto riguarda le forme disseminate ormai non più suscettibili di trattamento radica-

le, si potrà ripiegare su interventi palliativi di bypass gastro-digiunale o di resezione minima. Tale trattamento palliativo comunque non consente una sopravvivenza media superiore a 6 mesi, mentre un intervento radicale è seguito da una sopravvivenza a 5 anni che oscilla tra il 20 ed il 40% a seconda delle casistiche.

## RIASSUNTO

**Il carcinoma primitivo del duodeno costituisce lo 0,3-0,5% di tutte le neoplasie digestive e il 33-45% di quelle del tenue. Gli Autori ne presentano un caso (uomo di 68 anni), che da tre mesi aveva soltanto prurito e da 1 mese febbre e vomito. Al ricovero, assenza di ittero e di massa palpabile. Bilirubinemia normale, aumento della fosfatasi alcalina e lieve alterazione delle transaminasi e GT.**

**All'ecografia: dilatazione di tutto l'albero biliare, senza calcoli. TC negativa. Duodenografia ipotonica: grossolano difetto di riempimento della II<sup>a</sup> porzione del duodeno in sede iuxta-papillare, fino al ginocchio inferiore.**

**All'intervento: aperto il duodeno, si conferma la presenza di una massa vegetante a carico della II<sup>a</sup> porzione del duodeno.**

**Colangiografia intraoperatoria: marcata dilatazione delle vie biliari. Viene eseguita una duodenocefalopancreasectomia. All'esame istologico: adenocarcinoma differenziato, su adenoma villosa. Il paziente è deceduto in 41<sup>a</sup> giornata per flutter atriale e grave piastrinopenia, resistente alla terapia intensiva e trasfusionale.**

**Gli Autori richiamano l'attenzione sull'atipicità dei sintomi nel caso osservato. La diagnostica è basata sull'ecografia, duodenografia ipotonica ed endoscopia. Il trattamento impone la duodenocefalopancreasectomia a intento radicale o il bypass gastro-digiunale a scopo palliativo.**

## BIBLIOGRAFIA

- 1) COOPERMAN M., CAUSEN K.P., HECHT C., LUCAS J.G., KEITH L.M.: *Villous adenomas of the duodenum*. Gastroenterology, 74: 1295-7; 1978.
- 2) JOESTING D.R., BEART R.W. jr., VAN HEERDEN J.A., WEILAND L.H.: *Improving survival in adenocarcinoma of the duodenum*. Am. J. Surg., 141: 228; 1981.
- 3) KENEFICK J.S.: *Carcinoma of the duodenum*. Br. J. Surg., 59 (1): 50-5; 1972.
- 4) LOWENFELS A.B.: *Why are small bowel tumors so rare?* Lancet, 1: 24 1973.
- 5) PERZIN K.H., BRIDGE M.F.: *Adenomas of the small intestine: a clinicopathologic review of 51 cases and study of their relationship to carcinoma*. Cancer, 48: 799-819, 1981.
- 6) RUDAN N., NOLA P., POPOVIC S.: *Primary adenocarcinoma of the duodenum. Report of two cases*. Cancer, 54: 1105-9; 1984.
- 7) RYAN D.P., SHAPIRO R.H., WARSHAW A.L.: *Villous tumors of the duodenum*. Ann. Surg., 203 (3): 301-6; 1986.
- 8) SATAKE K., SOWA M., YAMASCHITA K., KAMINO K., KINOSHITA H.: *Carcinoma of the duodenum: its preoperative diagnosis*. Br. J. Surg., 62: 973-6; 1975.
- 9) SPIRA I.A., GHAZI A., WOLFF W.I.: *Primary adenocarcinoma of the duodenum*. Cancer, 39: 1721-6; 1977.
- 10) VANOOIJEN B., KALSBECK H.L.: *Carcinoma of the duodenum*. Surg. Gynecol. Obst., 166: 343; 1988.