

Cholangiocarcinome extrahépatique

Ce référentiel, dont l'utilisation s'effectue sur le fondement des principes déontologiques d'exercice personnel de la médecine, a été élaboré par un groupe de travail pluridisciplinaire de professionnels des réseaux régionaux de cancérologie de Lorraine (ONCOLOR), d'Alsace (CAROL) et de Franche-Comté (ONCOLIE), en tenant compte des recommandations nationales, et conformément aux données acquises de la science au **09 décembre 2015**.

1. Généralités

- Seule la prise en charge des **tumeurs de Klatskin** sera abordée dans ce référentiel.
- Tumeur de KLATSKIN :
 - elle correspond à un adénocarcinome biliaire situé au niveau du hile
 - elle est appelée cholangiocarcinome et intégrée aux cholangiocarcinomes extrahépatiques de la voie biliaire.

2. Bilans

2.1. Bilan diagnostique

- IRM hépatique et cholangio-IRM.

2.2. Bilan d'extension

- Le bilan d'évaluation doit idéalement être pratiqué au sein ou en relation étroite avec une équipe chirurgicale entraînée à la chirurgie hépatique.
- IRM hépatique et cholangio-IRM dans les meilleurs délais.
- TDM thoraco-abdomino-pelvien avec reconstructions et évaluation :
 - du retour portal
 - de la distribution artérielle (recherche de l'envahissement de l'artère hépatique gauche pour les tumeurs classées IIIb).
- Si la résécabilité apparaît possible :
 - pas d'abord endoscopique
 - une opacification des voies biliaires par voie percutanée (suivie d'un drainage externe du foie destiné à rester en place) est à discuter avec l'équipe chirurgicale.
- **Option** : morpho-TEP si résection curative envisagée et si la réalisation de cet examen ne retarde pas le bilan.

3. Classifications

3.1. Classification anatomique

3.1.1. Cancer du tiers supérieur

- Atteignant le canal hépatique commun et la convergence biliaire = tumeur de KLATSKIN.

3.1.2. Cancer du tiers moyen

- Tumeur entre le canal cystique et le bord supérieur du duodénum.

3.1.3. Cancer du tiers inférieur

- Tumeur comprise entre le bord supérieur du duodénum et l'ampoule de Vater.

3.2. Classification de Bismuth-Corlette (tumeur de Klatskin)

Type I	Tumeur sous la convergence, sans l'atteindre
Type II	Tumeur atteignant le plafond de la convergence
Type III	Droit : atteint la convergence secondaire du canal droit
	Gauche : atteint la convergence secondaire du canal gauche
Type IV	Atteinte des deux convergences secondaires des canaux droit et gauche

- Cette classification est peu utile car elle n'évalue pas l'envahissement vasculaire.

3.3. Classification du MSKCC (Memorial Sloan-Kettering Cancer Center)

T1	Tumeur envahissant la confluence biliaire ± extension unilatérale à un canal biliaire secondaire
T2	Tumeur envahissant la confluence biliaire ± extension unilatérale à un canal biliaire secondaire avec envahissement d'une branche de la veine porte homolatérale sans atrophie lobaire hépatique homolatérale
T3	Tumeur envahissant la confluence biliaire avec extension bilatérale aux canaux secondaires ou extension unilatérale à un canal biliaire secondaire avec envahissement controlatérale de la veine porte ou extension unilatérale à un canal biliaire secondaire avec atrophie lobaire controlatérale ou envahissement de la veine porte

Référence

- Jarnagin W, Winston C.
Hilar cholangiocarcinoma: diagnosis and staging.
HPB . 2005;7:244-51.

3.4. Classification TNM (2009)

- Cette classification s'applique uniquement aux carcinomes des voies biliaires extrahépatiques et au canal cholédoque. Une confirmation histologique est indispensable.
- Les **ganglions lymphatiques régionaux** sont les ganglions cystiques, les ganglions péricholédociens, hilaires, péri-pancréatiques (tête seulement), périoduodénaux, périportaux, cœliaques et mésentériques supérieurs.

T - Tumeur primitive	
TX	La tumeur primitive ne peut être évaluée
T0	Pas de tumeur primitive décelable
Tis	Carcinome <i>in situ</i>
T1	Tumeur limitée à la paroi des canaux biliaires
T2	Tumeur envahissant la paroi des canaux biliaires
Note : la "paroi des canaux biliaires" comprend l'épithélium, le tissu conjonctif sous-	

épithélial et la couche fibromusculaire	
T3	Tumeur envahissant le foie, la vésicule biliaire, le pancréas et/ou l'une des branches de la veine porte (droite ou gauche) ou de l'artère hépatique (droite ou gauche)
T4	Tumeur envahissant l'une des structures suivantes : tronc de la veine porte ou ses deux branches, l'artère hépatique commune ou d'autres structures adjacentes, p.ex. : le côlon, l'estomac, le duodénum, la paroi abdominale
N - Adénopathies régionales	
NX	Les adénopathies régionales ne peuvent être évaluées
N0	Pas d'adénopathie régionale métastatique
N1	Métastases ganglionnaires régionales

3.5. Classification histopathologique pTN

- Les catégories pT et pN correspondent aux catégories T et N.
- **pN0** : l'examen histologique d'un prélèvement de ganglions régionaux comprend habituellement 3 ganglions ou plus. Si les ganglions lymphatiques examinés sont négatifs, mais que le nombre habituellement réséqué n'est pas atteint, classer **pN0**.

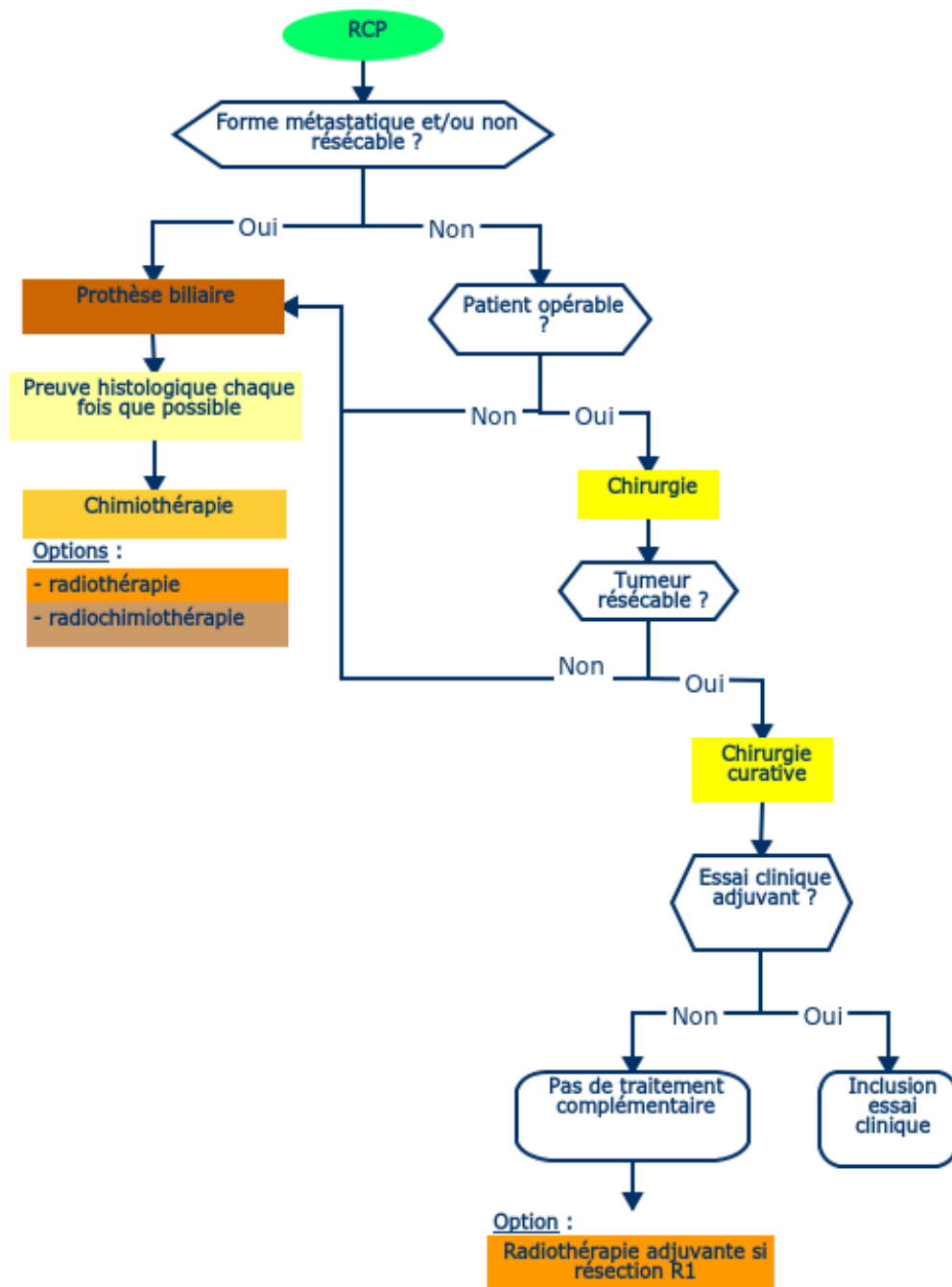
3.6. Stades (AJCC 2002)

Groupement par stades			
Stade 0	Tis	N0	M0
Stade IA	T1	N0	M0
Stade IB	T2	N0	M0
Stade IIA	T3	N0	M0
Stade IIB	T1, T2, T3	N1	M0
Stade III	T4	tous N	M0
Stade IV	tous T	tous N	M1

4. Informations minimales pour présenter un dossier de cholangiocarcinome extrahépatique en RCP

- Données démographiques (âge, lieu d'habitation).
- Médecin correspondant.
- Coordonnées de l'équipe chirurgicale sollicitée.
- Date et lieu du diagnostic.
- Index OMS, poids, taille.
- Comorbidités du patient (cardiologique, rénale, neurologique en particulier).
- Bilan d'extension selon référentiel.

5. Cholangiocarcinome extrahépatique ou tumeur de Klatskin



6. Chirurgie

- Ce référentiel a été élaboré en intégrant la [recommandation](#) produite par la Société Française de Chirurgie Digestive (SFCD) et l'Association de Chirurgie Hépatobiliaire et de Transplantation Hépatique (ACHBT) intitulée "**Cancérologie digestive : pratiques chirurgicales**". Elle a reçu le label INCa-HAS en février 2009. Le texte argumenté des recommandations ([version longue](#)) est disponible sur le site de l'[INCa](#) ainsi qu'une [version synthétique](#).
- Le **drainage biliaire** préopératoire est optionnel, son indication devrait n'être posée qu'après concertation avec l'équipe chirurgicale.

- Les **caractéristiques techniques du geste** chirurgical à visée curative seront déterminées par l'équipe chirurgicale en fonction des résultats du bilan d'extension locale.
- **Objectif** : chirurgie R0.
- **Option** : examen extemporané de la tranche de section biliaire/vasculaire.
- En cas de **contre-indication** à un geste de résection curative, liée à l'extension de la maladie ou à toute autre cause, une **preuve histologique** devra être recherchée avant d'entreprendre toute procédure palliative, particulièrement pour ce qui concerne une décision de chimiothérapie.
- Il n'y a, à l'heure actuelle, aucune indication de transplantation hépatique dans les cholangiocarcinomes extrahépatiques.

7. Traitements adjuvants

7.1. Chimiothérapie adjuvante

- Les résultats de l'essai clinique français (PRODIGE 12) sont attendus (évaluation de l'intérêt d'une chimiothérapie adjuvante).

7.2. Radiothérapie adjuvante

- Une méta-analyse sur l'utilité de la radiothérapie adjuvante a montré un bénéfice en survie globale pour les patients atteints d'un cholangiocarcinome extrahépatique, les patients irradiés étant plus souvent R1 que les autres.

Référence

- Bonet Beltrán M, Allal AS, Gich I, Solé JM *et al.*
Is adjuvant radiotherapy needed after curative resection of extrahepatic biliary tract cancers? A systematic review with a meta-analysis of observational studies.
Cancer Treat Rev. 2012; 38:111-9.

8. Procédures palliatives

- Toutes les remarques effectuées pour la [chimiothérapie](#), la [radiothérapie](#) et les [procédures palliatives](#) des cancers de la [vésicule biliaire](#) s'appliquent aux cholangiocarcinomes.

9. Surveillance

- Aucune recommandation particulière de surveillance n'est formulée.

10. Thésaurus de protocoles de chimiothérapie

- Le thésaurus est identique à celui des [cancers de la vésicule biliaire](#).

11. Essais cliniques

- Pas d'essai en cours.
- Les résultats de l'essai ACCORD 18-PRODIGE 12 sont attendus.