



REFERENTIELS

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 du Grand Est regroupant les réseaux ONCOLOR (Lorraine), CAROL (Alsace) et ONCOLIE (Franche-Comté), conformément aux données acquises de la science au **29 décembre 2010**.*

Ce référentiel fera l'objet d'une mise à jour annuelle prenant en compte les recommandations nationales de pratique clinique.

▶ Généralités

▶ Bilan

▶ Classifications

▶ Critères RCP

▶ Tumeur de Klatskin

▶ Chirurgie

▶ Formes métastatiques

▶ Surveillance

▶ Thésaurus

▶ Essais cliniques

Date de révision : **29 décembre 2010**

Généralités

Seule la prise en charge des [tumeurs de Klatskin](#) sera abordée dans ce référentiel.

▶ Tumeur de KLATSKIN

- correspond à un adénocarcinome biliaire situé au niveau du hile
- appelée cholangiocarcinome et intégrée aux cholangiocarcinomes extrahépatiques de la voie biliaire.

REFERENTIELS

Cholangiocarcinome extrahépatique ● ● ●

- ▶ Généralités
- ▶ Bilan
- ▶ Classifications
- ▶ Critères RCP
- ▶ Tumeur de Klatskin
- ▶ Chirurgie
- ▶ Formes métastatiques
- ▶ Surveillance
- ▶ Thésaurus
- ▶ Essais cliniques

Date de révision : 29 décembre 2010

Bilan

Bilan diagnostique

- ▶ IRM hépatique et Cholangio-IRM

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 thoracoabdominopelvien 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 ne retarde pas le bilan.

REFERENTIELS

Cholangiocarcinome extrahépatique ●●●

- ▶ Généralités
- ▶ Bilan
- ▶ Classifications
- ▶ Critères RCP
- ▶ Tumeur de Klatskin
- ▶ Chirurgie
- ▶ Formes métastatiques
- ▶ Surveillance
- ▶ Thésaurus
- ▶ Essais cliniques

Date de révision : 29 décembre 2010

■ Classifications

Classification anatomique

Cancer du tiers supérieur

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

Cancer du tiers moyen

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

Cancer du tiers inférieur

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

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.

Classification TNM (2009)

Classification pour un cholangiocarcinome extrahépatique périhilaire

► Cette classification s'applique aux carcinomes des voies biliaires hépatiques périhilaires, incluant la voie biliaire principale et les canaux droit et gauche.

► Les **ganglions lymphatiques régionaux** sont les ganglions hilaires et péricholédociens dans le ligament hépatoduodénal.

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 avec extension jusqu'au muscle ou au tissu fibreux
T2a	Tumeur étendue au-delà de la paroi des canaux biliaires jusqu'au tissu adipeux
T2b	Tumeur étendue jusqu'au parenchyme hépatique adjacent
Note : La "paroi des canaux biliaires" comprend l'épithélium, le tissu conjonctif sous-épithélial et la couche fibromusculaire	
T3	Tumeur envahissant les branches de la veine porte ou de l'artère hépatique (uniquement d'un côté)
T4	Tumeur envahissant la veine porte principale ou une de ses branches de manière bilatérale ; ou le tronc de l'artère hépatique ; ou les canaux biliaires secondaires de façon bilatérale ; ou les canaux biliaires secondaires de manière unilatérale avec envahissement contralatéral de la veine porte ou de l'artère hépatique
N - Adénopathies régionales	
NX	Les adénopathies régionales ne peuvent être évaluées
N0	Pas d'adénopathie régionale métastatique
N1	Métastases ganglionnaires régionales incluant des ganglions le long du canal cystique, le canal cholédoque, l'artère hépatique commune, et la veine porte
M - Métastases à distance	
M0	Pas de métastase à distance
M1	Présence de métastases à distance

Classification pour un cholangiocarcinome extrahépatique distal

- ▶ Cette classification s'applique aux carcinomes des voies biliaires au-delà de l'insertion du canal cystique. Un cancer du canal cystique est considéré comme une tumeur de la vésicule biliaire.
- ▶ Les ganglions régionaux sont ceux situés le long du canal cholédoque, de l'artère hépatique commune, vers le tronc cœliaque, pancréaticoduodénaux antérieurs et postérieurs, le long de la veine supérieure mésentérique et du bord latéral droit de l'artère mésentérique supérieure.

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 étendue au-delà de la paroi de la voie biliaire
Note : La "paroi des canaux biliaires" comprend l'épithélium, le tissu conjonctif sous-épithélial et la couche fibromusculaire	
T3	Tumeur envahissant la vésicule biliaire, le foie, le pancréas, le duodénum, ou d'autres organes adjacents.
T4	Tumeur envahissant le tronc cœliaque, ou l'artère mésentérique supérieure
N - Adénopathies régionales	
NX	Les adénopathies régionales ne peuvent être évaluées
N0	Pas d'adénopathie régionale métastatique
N1	Métastases ganglionnaires régionales
M - Métastases à distance	
M0	Pas de métastase à distance
M1	Présence de métastases à distance

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 15 ganglions ou plus pour un carcinome périhilaire et 12 ganglions ou plus pour un carcinome des voies biliaires extrahépatiques distal. Si les ganglions lymphatiques examinés sont négatifs, mais que le nombre habituellement réséqué n'est pas atteint, classer **pN0**.

Stades (AJCC 2009)

Pour un cholangiocarcinome extrahépatique préhilaire

Groupement par stades			
Stade 0	Tis	N0	M0
Stade I	T1	N0	M0
Stade II	T2a, T2b	N0	M0
Stade IIIA	T3	N0	M0
Stade IIIB	T1, T2, T3	N1	M0
Stade IVA	T4	N0, N1	M0
Stade IVB	tous T	tous N	M1

Pour un cholangiocarcinome extrahépatique distal

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



REFERENTIELS

Cholangiocarcinome extrahépatique ● ● ●

- ▶ Généralités
- ▶ Bilan
- ▶ Classifications
- ▶ Critères RCP
- ▶ Tumeur de Klatskin
- ▶ Chirurgie
- ▶ Formes métastatiques
- ▶ Surveillance
- ▶ Thésaurus
- ▶ Essais cliniques

Date de révision : 29 décembre 2010

Informations minimales pour présenter un dossier de cancer 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.

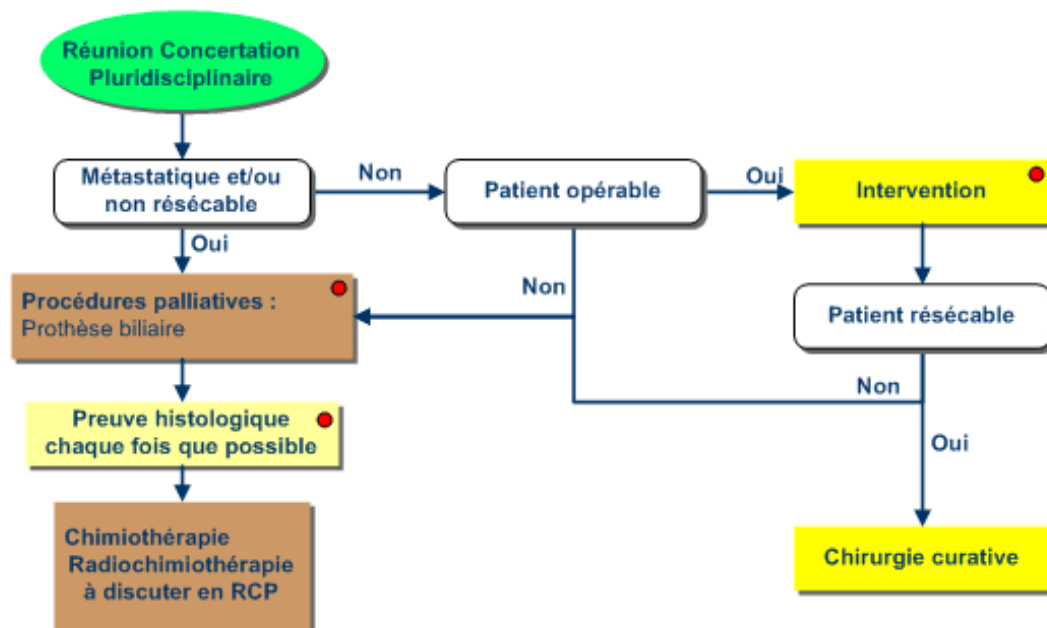
REFERENTIELS

Cholangiocarcinome extra-hépatique ●●●

- ▶ Généralités
- ▶ Bilan
- ▶ Classifications
- ▶ Critères RCP
- ▶ Tumeur de Klatskin
- ▶ Chirurgie
- ▶ Formes métastatiques
- ▶ Surveillance
- ▶ Thésaurus
- ▶ Essais cliniques

Date de révision : 29 décembre 2010

Cholangiocarcinome extra-hépatique ou tumeur de Klatskin



REFERENTIELS

Cholangiocarcinome extrahépatique ●●●

- ▶ Généralités
- ▶ Bilan
- ▶ Classifications
- ▶ Critères RCP
- ▶ Tumeur de Klatskin
- ▶ Chirurgie
- ▶ Formes métastatiques
- ▶ Surveillance
- ▶ Thésaurus
- ▶ Essais cliniques

Date de révision : 29 décembre 2010

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.



REFERENTIELS

Cholangiocarcinome extrahépatique ● ● ●

- ▶ Généralités
- ▶ Bilan
- ▶ Classifications
- ▶ Critères RCP
- ▶ Tumeur de Klatskin
- ▶ Chirurgie
- ▶ Formes métastatiques
- ▶ Surveillance
- ▶ Thésaurus
- ▶ Essais cliniques

Date de révision : 29 décembre 2010

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.



REFERENTIELS

Cholangiocarcinome extrahépatique ● ● ●

- ▶ Généralités
- ▶ Bilan
- ▶ Classifications
- ▶ Critères RCP
- ▶ Tumeur de Klatskin
- ▶ Chirurgie
- ▶ Formes métastatiques
- ▶ Surveillance
- ▶ Thésaurus
- ▶ Essais cliniques

Date de révision : 29 décembre 2010

Surveillance

- ▶ Aucune recommandation particulière de surveillance n' est formulée.



REFERENTIELS

Cholangiocarcinome extrahépatique ● ● ●

- ▶ Généralités
- ▶ Bilan
- ▶ Classifications
- ▶ Critères RCP
- ▶ Tumeur de Klatskin
- ▶ Chirurgie
- ▶ Formes métastatiques
- ▶ Surveillance
- ▶ Thésaurus
- ▶ Essais cliniques

Date de révision : 29 décembre 2010

Thésaurus

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



REFERENTIELS

Cholangiocarcinome extrahépatique ● ● ●

- ▶ Généralités
- ▶ Bilan
- ▶ Classifications
- ▶ Critères RCP
- ▶ Tumeur de Klatskin
- ▶ Chirurgie
- ▶ Formes métastatiques
- ▶ Surveillance
- ▶ Thésaurus
- ▶ Essais cliniques

Date de révision : 29 décembre 2010

Essais cliniques

Essai ACCORD 18- PRODIGE 12

- ▶ Essai de phase III (FFCD/FNCLCC) multicentrique randomisé, comparant l'effet d'une chimiothérapie adjuvante de 6 mois par gemcitabine-oxaliplatine à 85mg/m² (GEMOX 85) à une surveillance, chez des patients opérés d'un cancer des voies biliaires.
- ▶ Clôture prévue le 01/08/2014 avec 190 inclusions.