



قسم جراحة أورام الجهاز الهضمي

Service de Chirurgie Oncologique Digestive

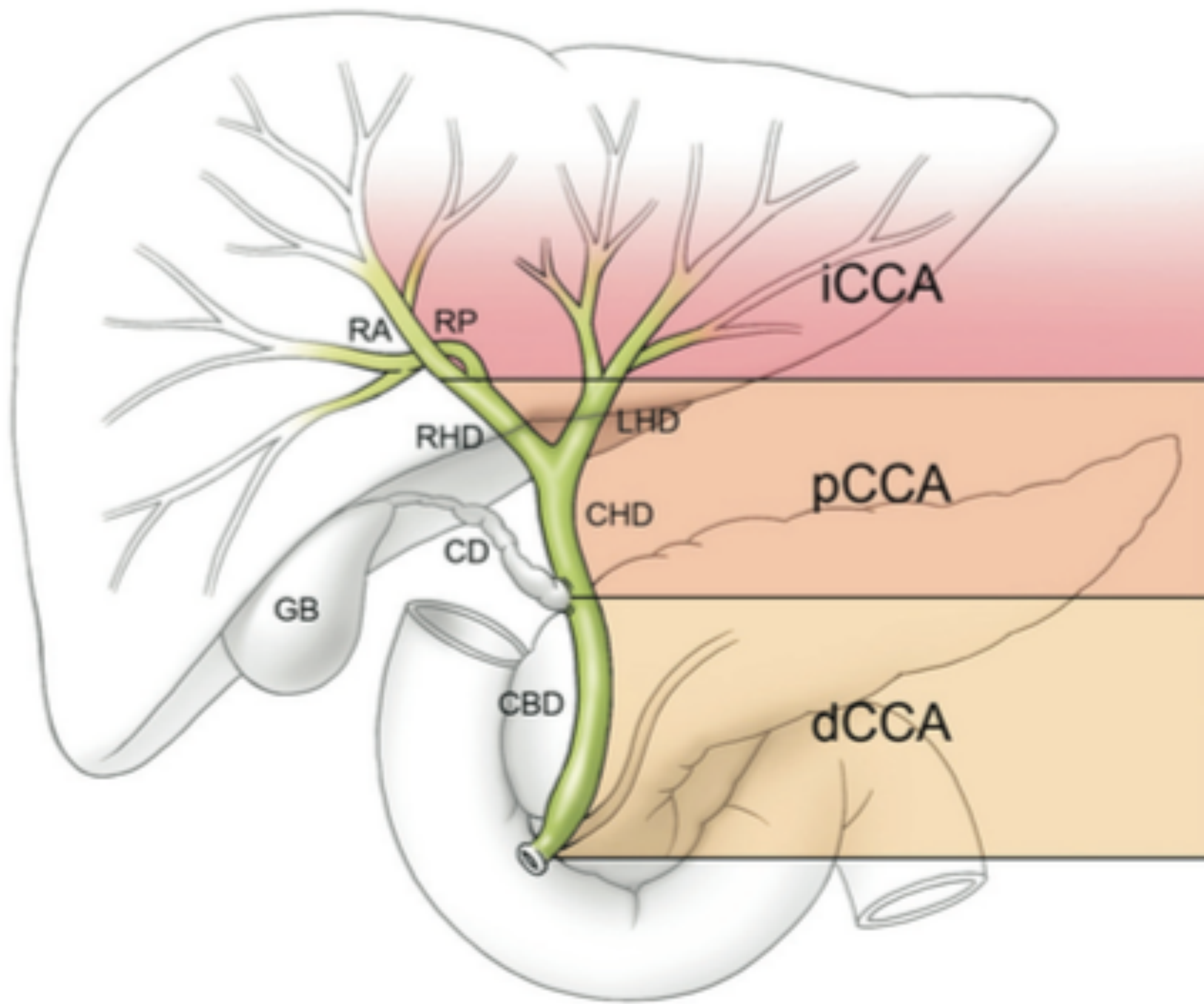
◦◎ξ◦X ◦X ∥∧◦| |+∞◎◎|◦ +◦Γ◦✱ξΥ+

Cholangiocarcinome

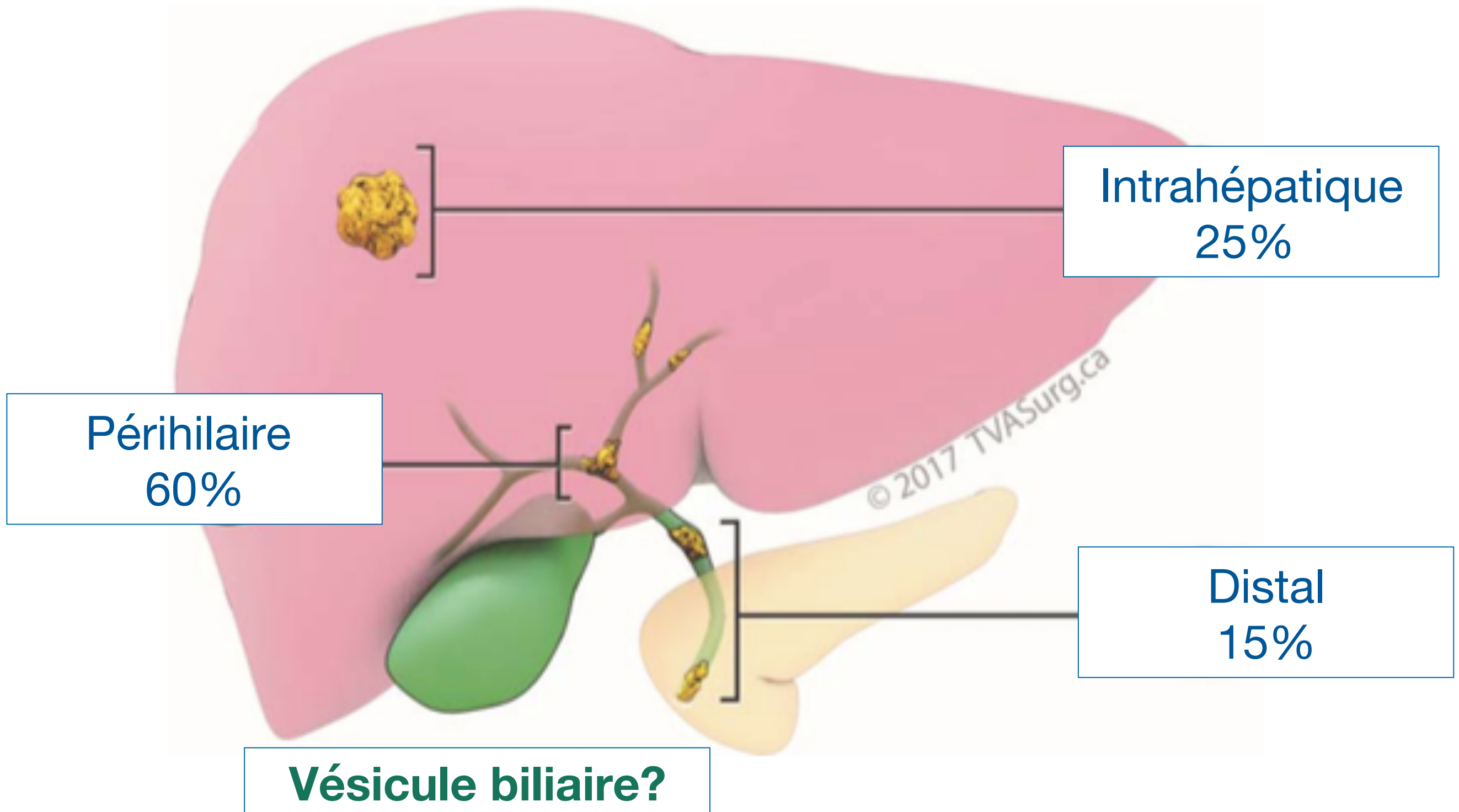
Epidémiologie, diagnostic et preuve histologique

Pr Laïla Amrani

Institut National d'Oncologie



Les Cholangiocarcinomes!



Quelques chiffres

- 3 % des Tm gastro-intestinales
- 10 à 15% des Cancers Hépato-biliaires
- Tm très agressive.

Pronostic : 5 à 10 % de survie à 5 ans

- Chirurgie: Seul traitement curatif
- Traitement Curatif chez 1/3 patients

*A. Bergquist. Epidemiology of Cholangiocarcinoma.
Best Practice & Research Clinical Gastroenterology 29 (2015)*

Quelques chiffres

- Age >65 ans
- Rare avant 40 ans sauf CSP
- Prédominance masculine
- Incidence en augmentation surtout au dépens du
CC Intrahépatique/ CC Extrahépatique stable.

*Update on the Diagnosis and Treatment of Cholangiocarcinoma
Curr Gastroenterol Rep (2017)*

Quelques chiffres

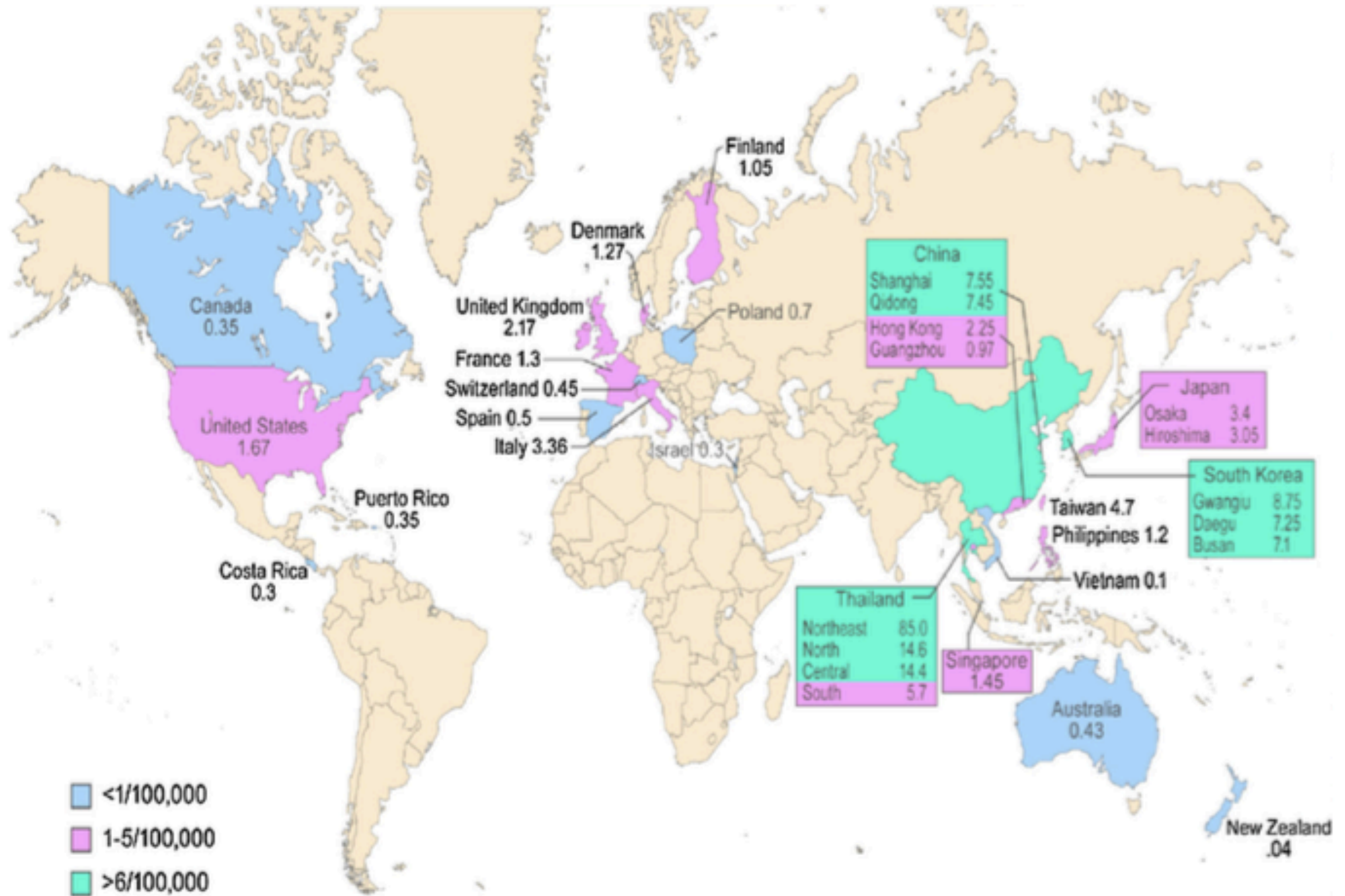


Fig. 1. Incidence of cholangiocarcinoma worldwide (where reported) (Source: Bridgewater 2014 (RARECARE project, 2008).

FDR: Infections parasitaires

- Douves

Opistorchis Viverrini

Clonorchis Sinensis

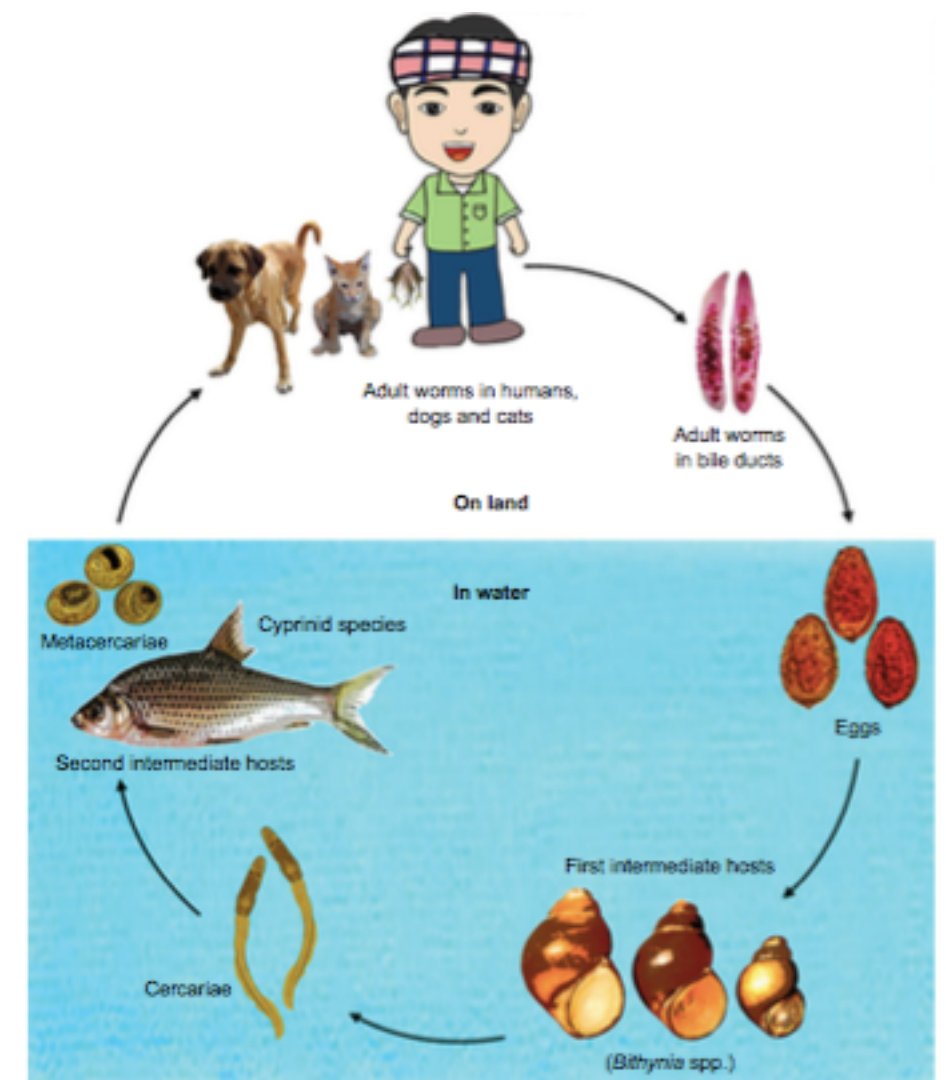
- Endémique : Sud Est Asie

Thaïlande

- Ingestion de poisson cru

- Reconnus Cancérogènes

pour l'Homme (*IARC 1994 et 2009*)



CSP

- Risque de développer CC: 7 à 14%
- 50% première année
- Incidence annuelle: 0,5 à 1,5%
- Périhilaire+++
- FDR: Alcool, Tabac,

Age avancé au moment du Diagnostic,

Score Mayo > 4

Ancienneté de la MICI

Cancer ColoRectal

*A. Bergquist. Epidemiology of Cholangiocarcinoma.
Best Practice & Research Clinical Gastroenterology 29 (2015)*

CSP : Surveillance

- **6 mois:** Examen Clinique

CA19-9 : au delà de 129UI/ml
en l'absence d'Angiocholite

Sensibilité: 79%, Spécificité: 99%

A. Bergquist. Epidemiology of Cholangiocarcinoma.
Best Practice & Research Clinical Gastroenterology 29 (2015)

- **Annuellement**

IRM Hépatique et Cholangio-IRM

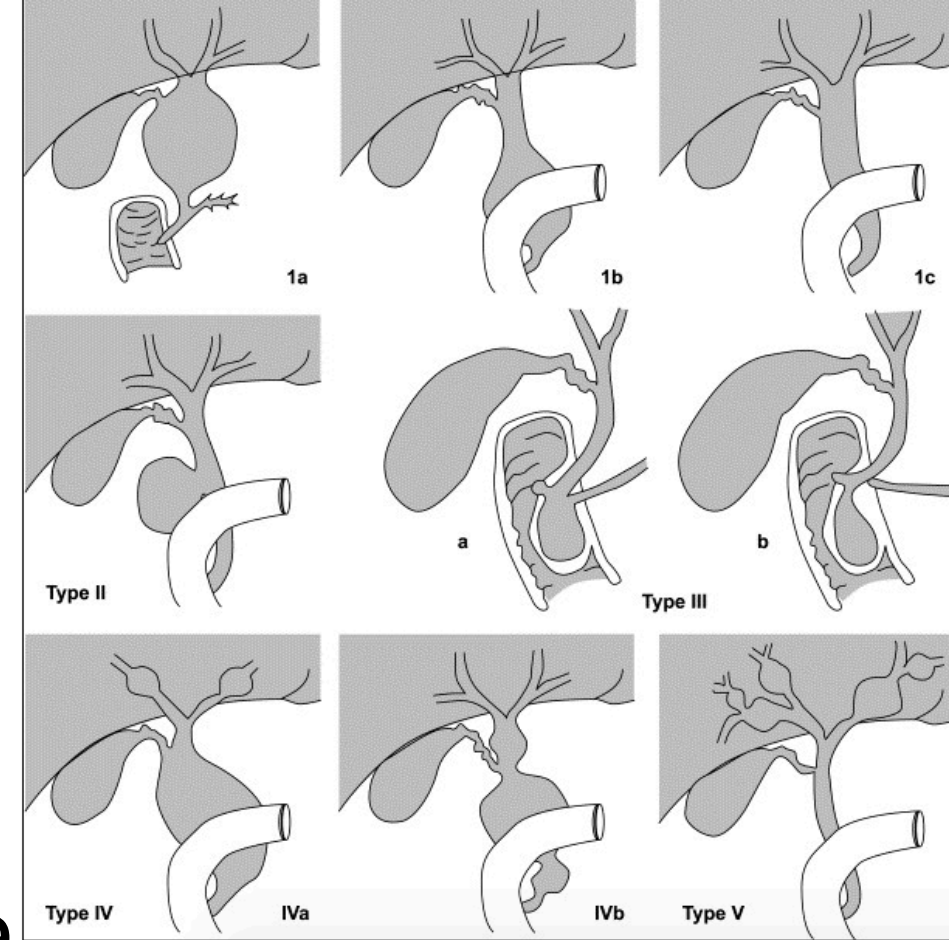
A défaut : Echographie experte

Coloscopie

Malformations Biliaires

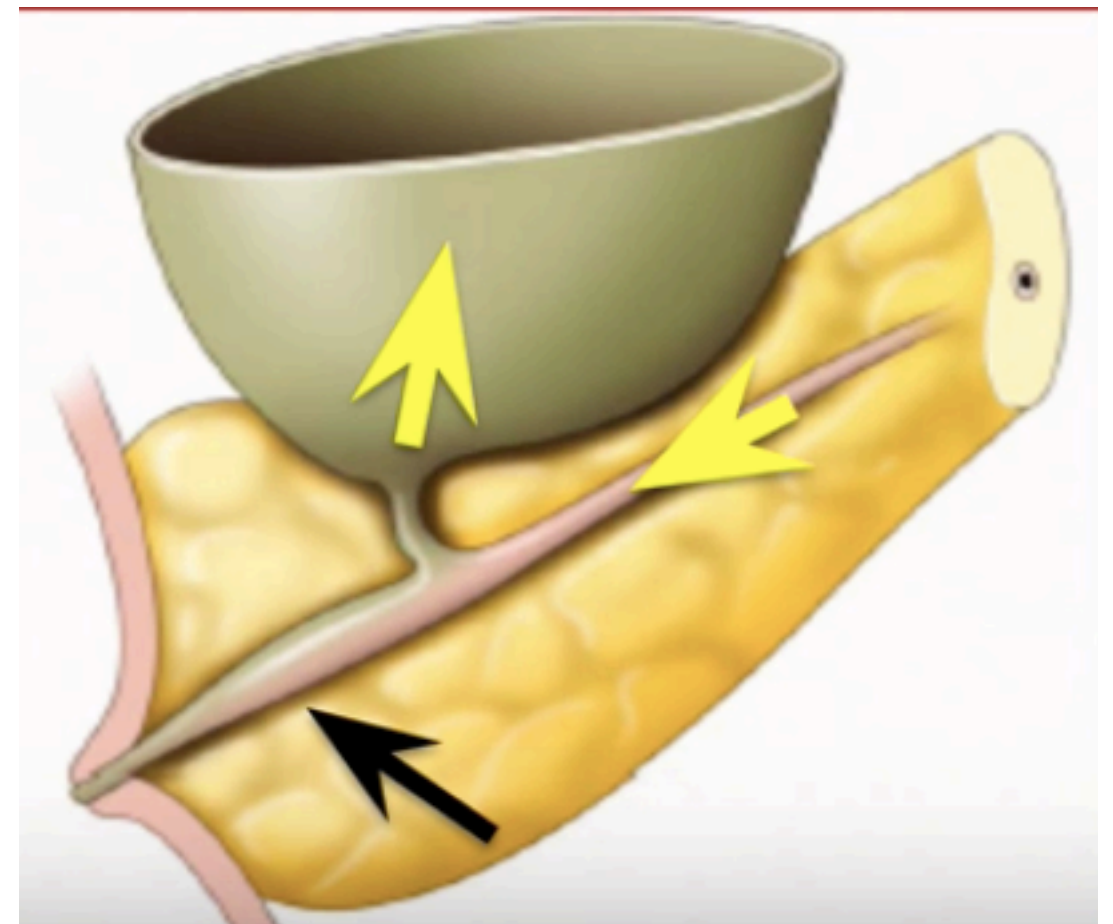
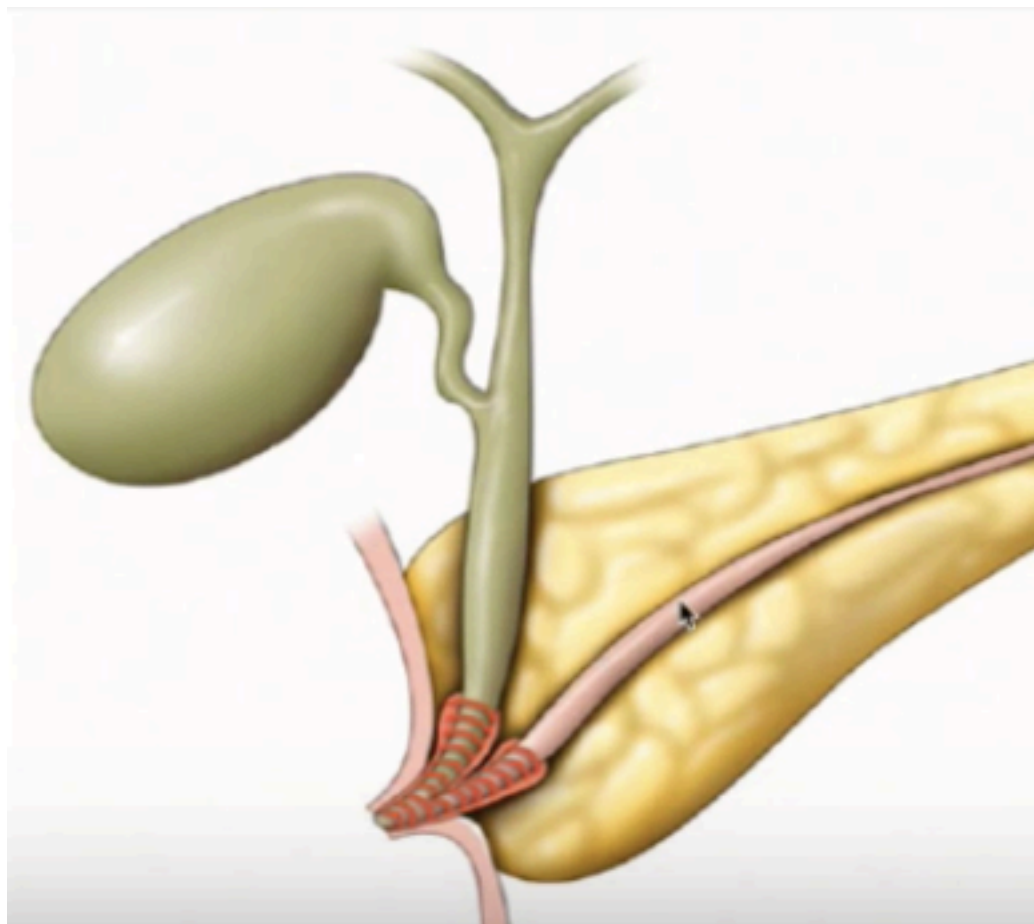
Kystes du Cholédoque:

- Anomalies congénitales
- 60% diagnostiquées dans l'enfance
- 20% à l'âge adulte
- Cancer se développe au niveau du kyste ou zone non dilatée
- Risque diminue mais persiste après résection
- Fréquents chez la femme asiatique



Malformations Biliaires

Anomalies de Jonction



Lithiases intrahépatiques

- Stase Biliaire
- Inflammation

Autres FDR: Cirrhose, Virus B et C, Alcool, Diabète

Overview of established and possible risk factors for cholangiocarcinoma evaluated in meta-analyses and case-control studies.

Risk factor	Reference	Type of study	Type of CCA	Risk estimate (95% CI)
<i>Liver flukes</i>				
<i>O. viverrini</i> or <i>C. sinensis</i>	Shin [30]	Meta-analysis	CCA	4.7 (2.2–9.8)
<i>Biliary tract conditions</i>				
Choledochal cysts	Welzel [39]	Case-control	EH-CCA	47.1 (30.4–73.2)
	Welzel [39]	Case-control	IH-CCA	36.9 (22.7–59.7)
Hepatholithiasis	Lee [81]	Case-control	EH-CCA	16.5 (1.9–146.3)
	Donato [82]	Case-control	IH-CCA	6.7 (1.3–33.4)
Choledocholithiasis ^a	Shaib [38]	Case-control	IH-CCA	8.8 (4.9–16.0)
	Welzel [40]	Case-control	IH-CCA	22.5 (16.9–30.0)
	Welzel [39]	Case-control	EH-CCA	34.0 (26.6–43.6)
<i>Hepatic disorders</i>				
Hepatitis B	Palmer [42]	Meta-analysis	IH-CCA	5.10 (2.91–8.95)
	Zhou [43]	Meta-analysis	IH-CCA	3.17 (1.88–5.34)
	Li [44]	Meta-analysis	IH-CCA	3.42 (2.46–43.74)
Hepatitis C	Palmer [42]	Meta-analysis	IH-CCA	4.84 (2.41–9.71)
	Zhou [43]	Meta-analysis	IH-CCA	3.42 (1.96–5.99)
Cirrhosis	Palmer [42]	Meta-analysis	IH-CCA	22.92 (18.24–26.79)
<i>Other conditions</i>				
Diabetes mellitus type II ^a	Palmer [42]	Meta-analysis	IH-CCA	1.89 (1.74–2.07)
Obesity ^a	Palmer [42]	Meta-analysis	IH-CCA	1.56 (1.26–1.94)
Alcohol use ^b	Palmer [42]	Meta-analysis	IH-CCA	2.81 (1.52–5.21)

Cancer Vésicule Biliaire



Cancer Vésicule Biliaire

- Polype >10mm
- Cholecystite chronique
- Calcifications vésiculaires

Indications de cholecystectomie préventive

*Journal of Hepatology 2016 vol. 65 | 146–181
Recommandations de Pratique Clinique sur la prévention,
le diagnostic et le traitement des calculs biliaires selon l'EASL*

CSP, Infection biliaire chronique, Anomalies de Jonction..

Diagnostic

Circonstances de découverte

Avant Symptomes

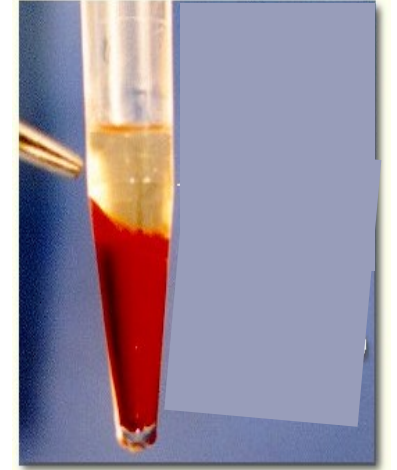
**imagerie,
Biologie**

Pièce de cholecystectomie

Symptômes

**Tardif
AEG, douleurs, pesanteur
HMG
Prurit
Ictère
Ascite**

Biologie



- Cholestase
 - Marqueurs tumoraux:
 - CA 19-9: Sen et Spé 80% (si CSP)
 - ACE: Sen et Spé insuffisante
- adénocarcinomes en général (colon, pancréas, estomac, grêle)
- Elevation en cas d'obstruction bénigne

Imagerie

- **Diagnostic positif et niveau lésionnel**

- **Bilan d'extension:**

Biliaire

Vasculaire artériel et veineux, lymphatique

Locorégional (parenchyme hépatique et organes de voisinage)

A distance

Evaluation de la **résécabilité tumorale**

Imagerie

- **Diagnostic positif et niveau lésionnel**

- **Bilan d'extension:**

Biliaire

Vasculaire artériel et veineux , lymphatique

Locorégional (parenchyme hépatique et organes de voisinage)

A distance

Evaluation de la résecabilité tumorale

TDM/ IRM Hépatique

Tumeur souvent petite mais fibreuse et infiltrante.

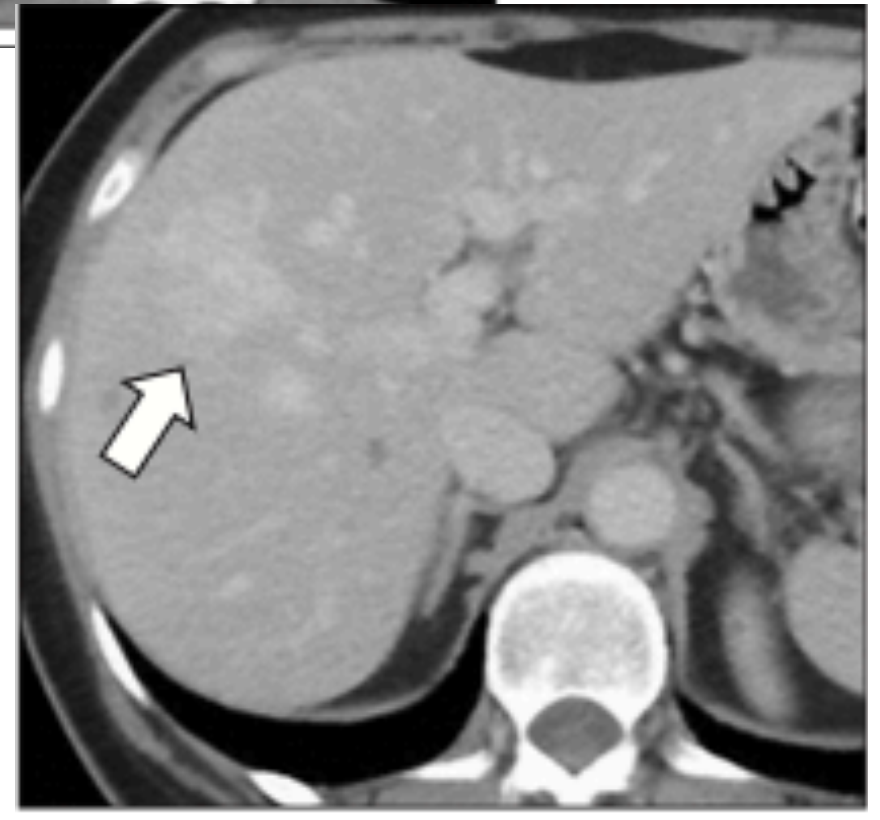
Mieux visible à la phase « portale », voire tardive

Rétraction capsulaire

Nodules autour de la tumeur principale (nodules satellites)

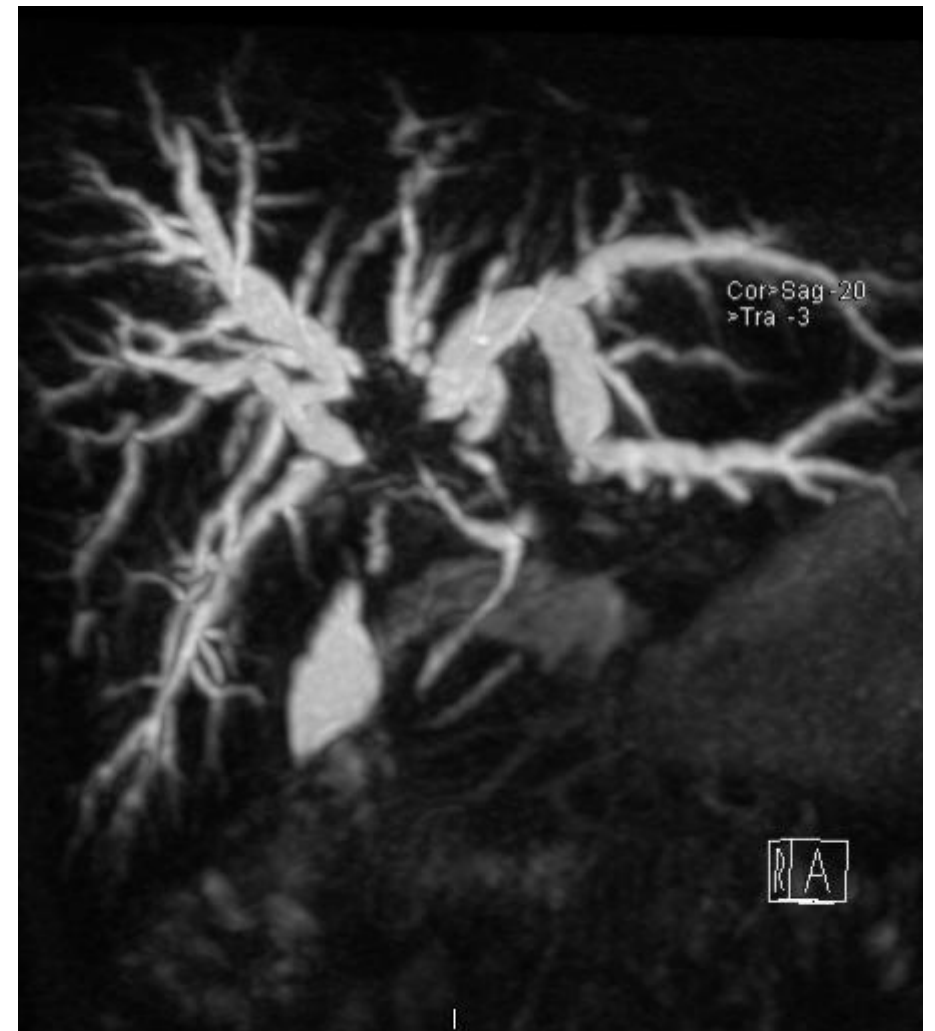
Ganglions métastatiques au niveau du pédicule hépatique ou à distance

CC Intrahépatique

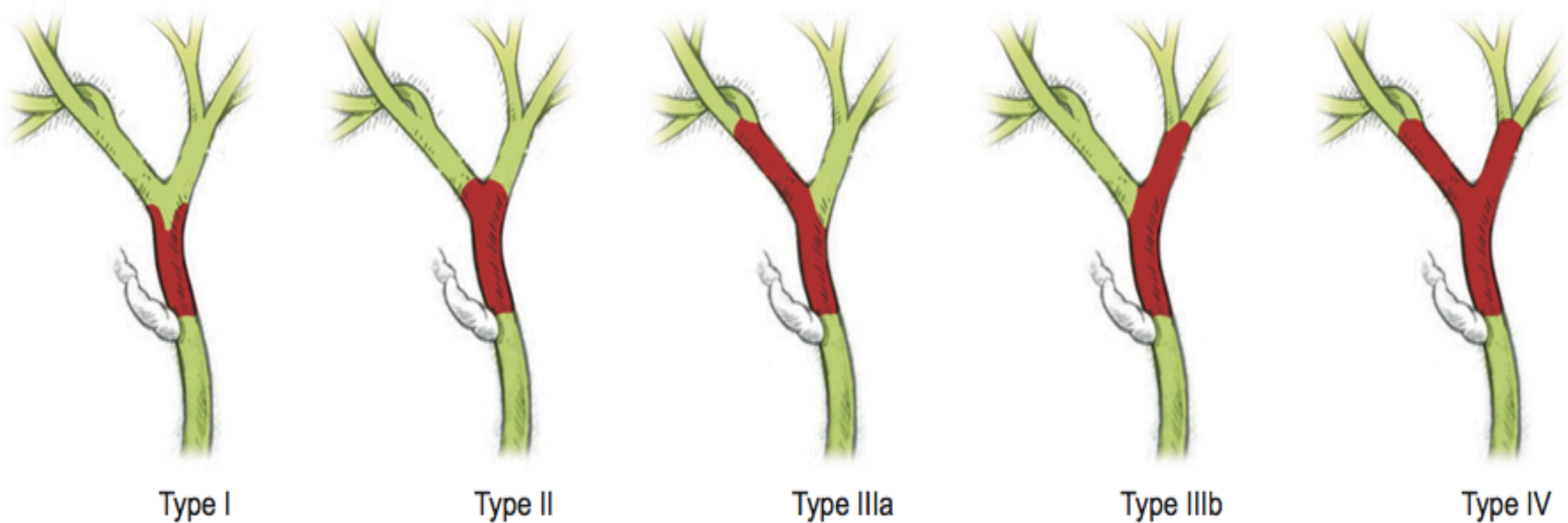


Cholangio-IRM

Cartographie biliaire : Envahissement canaux biliaires
(Bismuth)



Classification de Bismuth Corlette



Type I : atteinte de la convergence sans obstruction

Type II : atteinte de la convergence avec obstruction

Type IIIa : atteinte et obstruction des voies biliaires secondaires D

Type IIIb : atteinte et obstruction des voies biliaires secondaires G

Type IV : atteinte des 2 convergences secondaires

Imagerie

- **Diagnostic positif et niveau lésionnel**
- **Bilan d'extension:**
 - Biliaire
 - Vasculaire artériel et veineux , lymphatique
 - Locorégional (parenchyme hépatique et organes de voisinage)
 - A distance

Evaluation de la résecabilité tumorale

Bilan d'Extension

Angio-TDM, Cholangio-IRM et TEP-Scan

Extension Tumorale

- Envahissement biliaire avec limites d'amont et d'aval
- Envahissement vasculaire (Artériel et veineux)
- Envahissement ganglionnaire
- Parenchyme hépatique
- Métastases

Bilan d'Extension

Angio-TDM, Cholangio-IRM et TEP-Scan

Résécabilité

- Evaluer les marges (10 à 20mm nécessaires) pour résection R0
- Volume de Foie restant

Cytoponction sous Echoendoscopie: ADP suspectes

Coelioscopie:

Métastases péritonéales et ganglionnaires

Cholangiocarcinome intra-hépatique

Extension		M0		M1
		N0	N1	
Tis	<i>In situ</i> (carcinome intraductal)	0	-	-
T1	Tumeur solitaire sans invasion vasculaire	I	IVA	IVB
T2a	Tumeur solitaire avec invasion vasculaire	II		
T2b	Tumeurs multiples			
T3	Péritoine viscéral (perforation) Organes extra-hépatiques adjacents	III		
T4	Péri-ductale	IVA		

T : tumeur primitive (TX : non évaluable ; T0 : non décelable).

N : métastases ganglionnaires régionales (NX : non évaluables ; N0 : absence ; N1/N2 : présence).

M : métastases à distance (M0 : absence ; M1 : présence ; N.B. : MX : abandonné).

Classification TNM (7^e édition) – UICC – AJCC (2010) des cancers des voies biliaires intra-hépatiques.

Cholangiocarcinome péri-hilaire

Extension		M0			M1
		N0	N1*	N2**	
Tis	<i>In situ</i>	0	-	-	-
T1	Paroi biliaire (jusqu'au muscle ou au tissu fibreux)	I	IIIB	IVB	
T2a	Au-delà de la paroi biliaire (jusqu'au tissu adipeux)	II			
T2b	Parenchyme hépatique adjacent				
T3	Veine porte (atteinte unilatérale) Artère hépatique (atteinte unilatérale)	IIIA			
T4	Veine porte (tronc ou atteinte bilatérale) Artère hépatique commune Canaux biliaires secondaires - Atteinte bilatérale - Atteinte unilatérale avec envahissement controlatéral de la veine porte ou de l'artère hépatique	IVA			

Classification TNM (7e édition)

UICC

AJCC (2010)

Cholangiocarcinome distaux

Extension		M0		M1
		N0	N1	
Tis	<i>In situ</i>	0	-	-
T1	Paroi biliaire (jusqu'au muscle ou au tissu fibreux)	IA	IIB	IV
T2	Au-delà de la paroi biliaire	IB		
T3	Organes adjacents*	IIA		
T4	Tronc cœliaque Artère mésentérique supérieure	III		

* Vésicule biliaire, pancréas, duodénum ou autres organes adjacents.

T : tumeur primitive (TX : non évaluable ; T0 : non décelable).

N : métastases ganglionnaires régionales (NX : non évaluables ; N0 : absence ; N1/N2 : présence).

M : métastases à distance (M0 : absence ; M1 : présence ; N.B. : MX : abandonné).

Preuve Histologique?

Preuve histologique

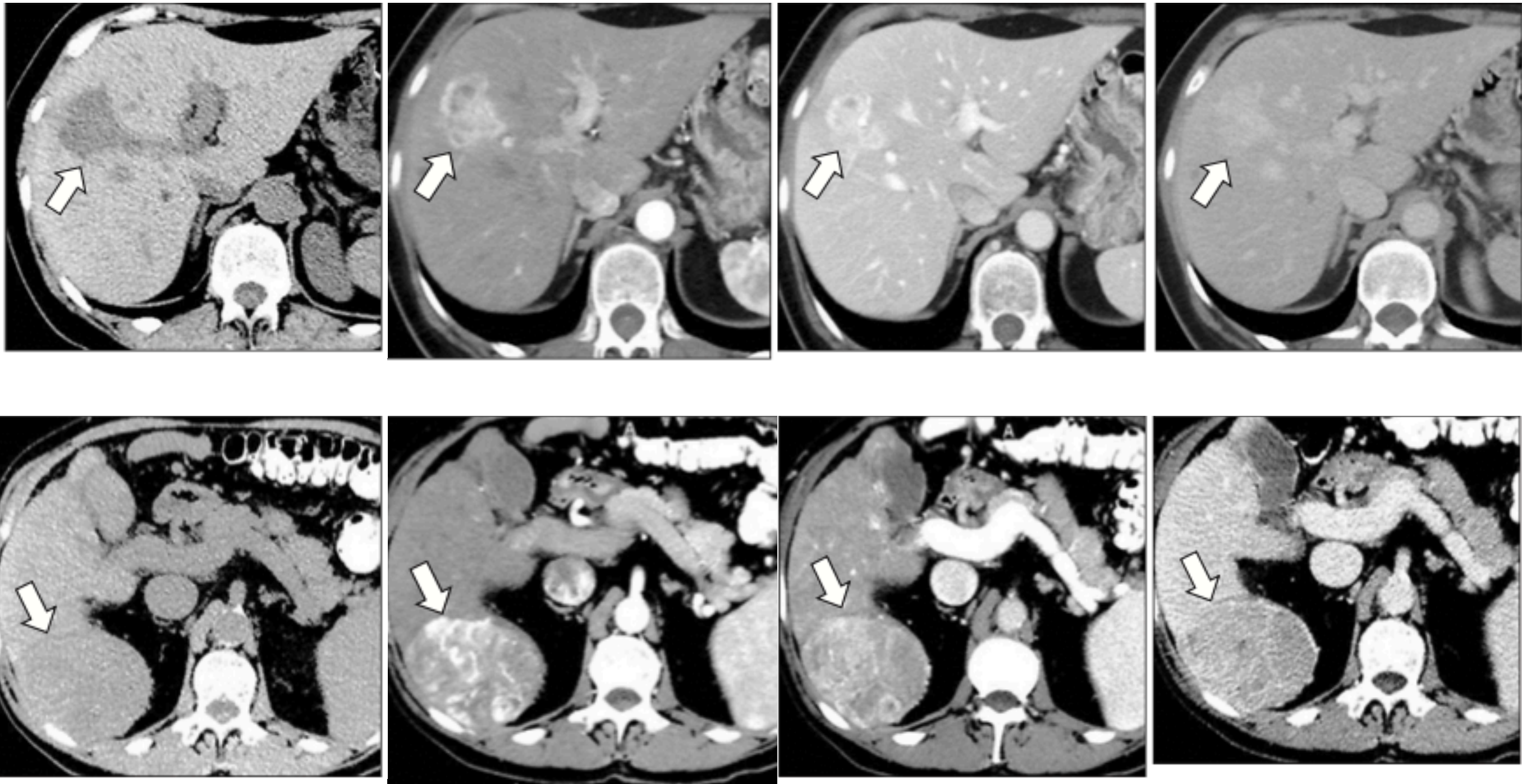
Chirurgie
Lourde

Essaimage
Fistule

Bénéfice / Risques



CC Intrahepatique: OUI



CC Intrahépatique

- CHC
- Métastase hépatique d'un Adénocarcinome

METASTASE D'UN ADENOCARCINOME DE PRIMITIF INCONNU

CK7- CK20+



Adénocarcinome colorectal
Adénocarcinome gastrique

Probabilité d'une tumeur primitive colorectale: 78%

CK7+ CK20+ ou -



Adénocarcinome pancréatique
Adénocarcinome gastrique
Cholangiocarcinome
Adénocarcinome mammaire

CK7+CK20+ Probabilité d'une tumeur primitive
pancréatico-biliaire: 74%

CK7- CK20 -



Adénocarcinome prostatique
Adénocarcinome rénal
Carcinome hépatocellulaire

CC périhilaire

- **Diagnostic difficile:**

Forme hilare infiltrant la sous-muqueuse

Tumeur petite taille

Voies biliaires dilatées

- **Facteurs prédictifs de malignité:**

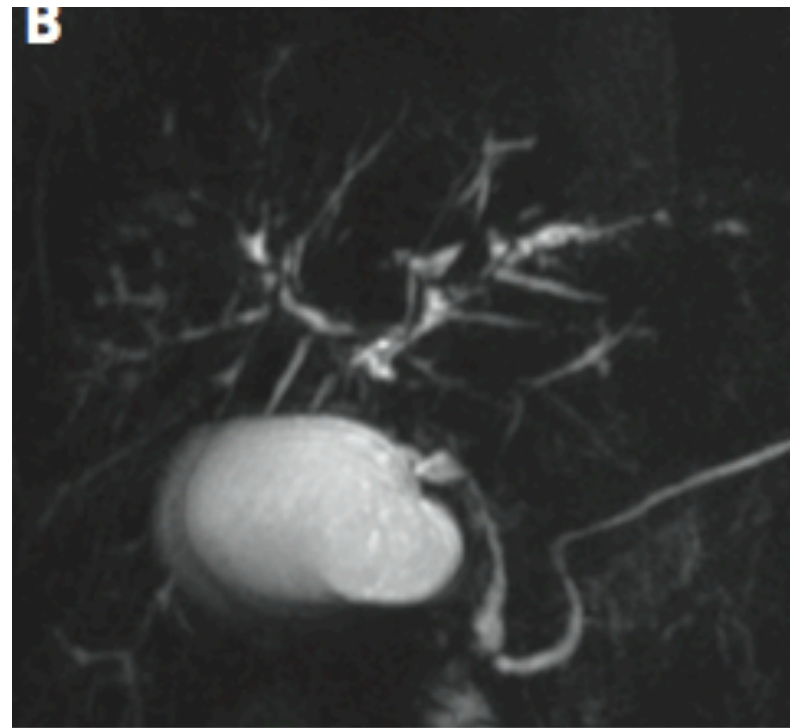
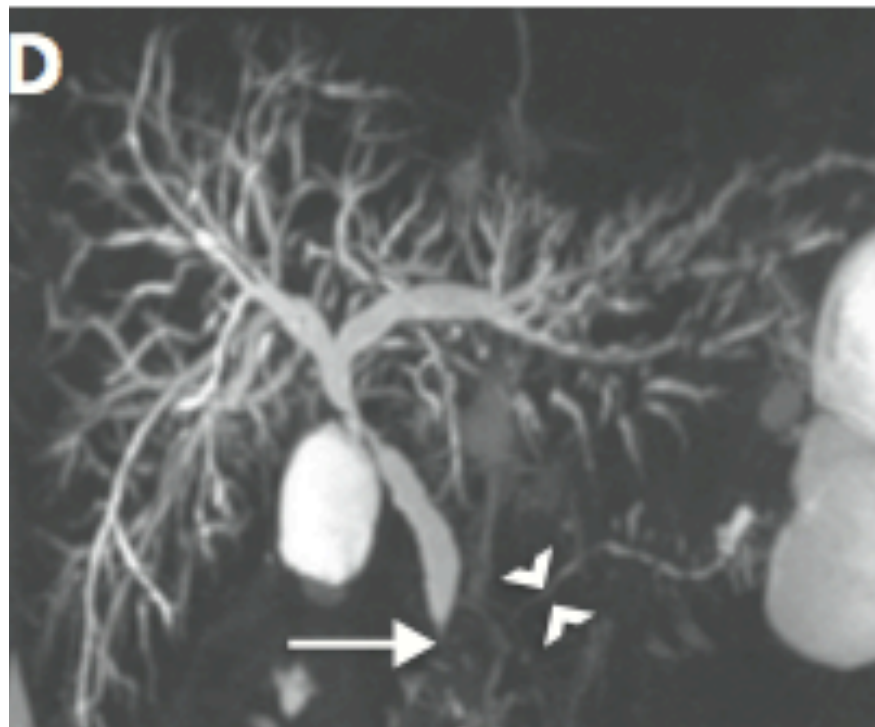
Atteinte Convergence secondaire

Atteinte vasculaire

Atrophie

Sténoses bénignes

- Cholangite sclérosante Primitive
- Cholangite à IgG4

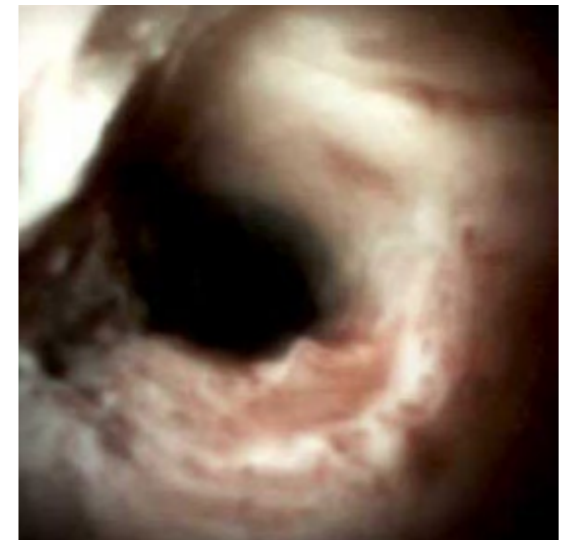
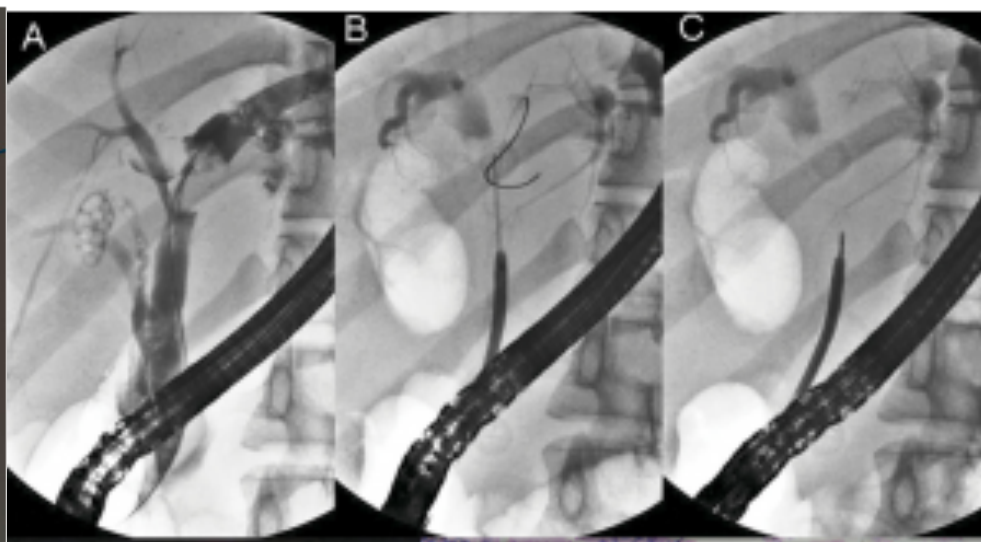
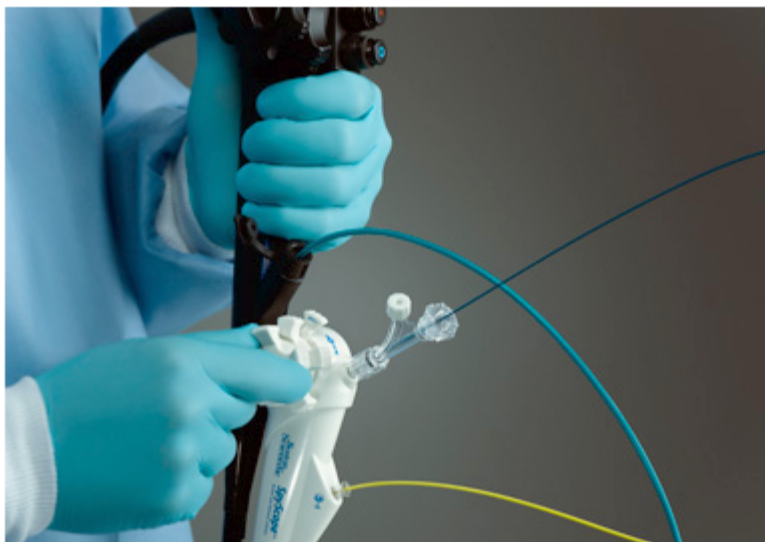


Biopsie percutanée transhépatique

- Formes intra-hépatiques
- VB localement avancées non résécables
- Risque de Fistule ou de péritonite si rétention biliaire
- Risque d'essaimage

CPRE

- Brossage : Rendement diagnostique faible <50%
- Biopsie
- Spyglass



Synthèse

- CC : Tm très hétérogènes
- Mauvais Pronostic
- Plusieurs Facteurs de risque
- La plupart des CC sporadiques
- Surveiller CSP

Stratégie thérapeutique...

RCP

- Diagnostic difficile
- Seul Traitement curatif : Chirurgie
- Rôle central de l'Imagerie
- Résection Biliaire +/- Hépatectomie majeure
Optimisation au préalable
- Multidisciplinaire

