

ОСОБЕННОСТИ СТАДИРОВАНИЯ ВОРОТНОЙ ХОЛАНГИОКАРЦИНОМЫ (ОПУХОЛИ КЛАТСКИНА)

Е.С. Макаров¹, М.И. Нечушкин¹, И.А. Гладиллина¹, В.А. Вишневский², Н.Р. Молодикова¹

1. Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина Минздрава РФ.

2. Институт хирургии им. А.В. Вишневского Минздрава России, Москва

Реферат

Опухоль Клатскина – редкое, трудно поддающееся лечению злокачественное новообразование с плохим прогнозом. Опухоли Клатскина также называют раком проксимальных желчных протоков или воротной холангиокарциномой. Опухоль названа в честь американского врача Джералда Клатскина. Он был первым, кто сообщил об этой опухоли в 1975 г. Обычно используется классификация, основанная на вовлечении в опухолевый процесс желчных протоков и описанная Bismuth et al в 1975 г. Существует множество классификаций этой опухоли. В данной обзорной статье собрано и обобщено большинство существующих на сегодняшний день терминов и классификаций холангиоцеллюлярного рака.

Ключевые слова: холангиокарцинома, воротная холангиокарцинома, опухоль Клатскина, стадирование

Введение

Исторически рак проксимальных желчных протоков относили к числу редко встречающихся новообразований. В настоящее время совершенствование диагностических методов и приемов изменили взгляд на частоту возникновения этих опухолей. Современные статистические данные свидетельствуют о значительно большей встречаемости этой патологии среди населения.

Клиника холангиокарциномы характеризуется длительным латентным периодом и ранним появлением механической желтухи, являющейся зачастую единственным симптомом заболевания. Поэтому диагностика опухолей данной локализации трудна и во многих случаях несвоевременна.

Билиопанкреатодуоденальная зона является одной из наиболее труднодоступных для оперативного вмешательства локализаций злокачественных опухолей. Тесное соседство в небольшом пространстве многих жизненно важных органов, магистральных сосудов, быстро вовлекаемых в опухолевый инфильтрат, является частой причиной невозможности выполнения радикального оперативного вмешательства.

Существует масса различных терминов и классификаций для определения патологоанатомической и рентгенологической картины холангиокарциномы, и каждая из них характеризует определенный аспект опухоли. Однако некоторые термины и понятия, используемые

для характеристики холангиокарцином, являются неточными и вызывают определенную путаницу. Знание точной локализации опухоли в протоках, степени ее распространенности по протокам, инвазии в паренхиму печени, магистральные сосуды, наличие или отсутствие метастазов в регионарные лимфоузлы и отдаленных метастазов является критерием выбора тактики лечения этой сложной патологии. В данной статье мы попробуем обобщить различные термины и существующие классификации опухолей Клатскина и оценить их влияние на определение тактики лечения.

Терминология

Опухоль Клатскина является топическим вариантом холангиокарциномы. Опухоль названа в честь американского патоморфолога Джералда Клатскина, который описал ее в 1975 г., опираясь на 13 случаев заболевания. К опухоли Клатскина относится холангиокарцинома, поражающая долевые протоки печени, конfluence долевых протоков и общий печеночный проток [1]. В настоящее время в литературе холангиокарциномы указанной локализации называют раком проксимальных желчных протоков, воротной или гиллюсной холангиокарциномой. Объединяют эти опухоли в силу анатомической и физиологической общности, сходной клинической картины, а в большинстве случаев и одинаковой тактики лечения.

Анатомия

Считаем целесообразным сделать акцент на топографическом делении желчных протоков печени. Общепринятым считается разделение билиарного дерева на внутрипеченочные и внепеченочные желчные протоки. К внутрипеченочным относят сегментарные протоки, которые сливаясь, формируют правый и левый долевые протоки печени. В понятие «внепеченочные желчные протоки» входят правый и левый долевые протоки печени, конфлюенс желчных протоков, общий печеночный, пузырный, общий желчный протоки и фатеров сосочек. Внепеченочные желчные протоки принято разделять на две группы: проксимальные (правый и левый долевые протоки печени, конфлюенс желчных протоков, общий печеночный проток) и дистальные (пузырный, общий желчный проток и фатеров сосочек). Необходимость такого деления возникла в связи с принципиально различными подходами к лечению холангиокарциномы указанных локализаций.

В большинстве случаев сегментарные желчные протоки правой и левой долей печени сливаются в два долевых протока, которые, в свою очередь, объединяются в общий печеночный

проток. Зона слияния долевых протоков печени называется конфлюенсом и выделяется особо в связи с наиболее частым поражением опухолью. Общий печеночный проток распространяется от конфлюенса до впадения пузырного протока. Далее, объединяясь с пузырным протоком, общий печеночный проток формирует общий желчный проток, заканчивающийся в расположенном в стенке двенадцатиперстной кишки большом дуоденальном соске (рис. 1).

Правый печеночный проток сформирован слиянием задних и передних секторальных протоков правой доли. Длина его колеблется в пределах 0,5–1,0 см, а диаметр в норме составляет 0,2–0,4 см. Протоки правого заднего сектора (также известные как латеральные или дорсальные хвостовые протоки) дренируют задне-нижние и передние части печени (сегменты VI и VII). Протоки правого переднего сектора (также известные как медиальные или вентрально-каудальные протоки) дренируют передне-нижние и верхне-задние части печени, сегменты V и VIII. Правый задний секторальный проток обычно более длинный, чем правый передний.

Левый печеночный проток начинается в латеральных сегментах левой доли печени (II и III сегменты). Левый проток идет к центру и гори-

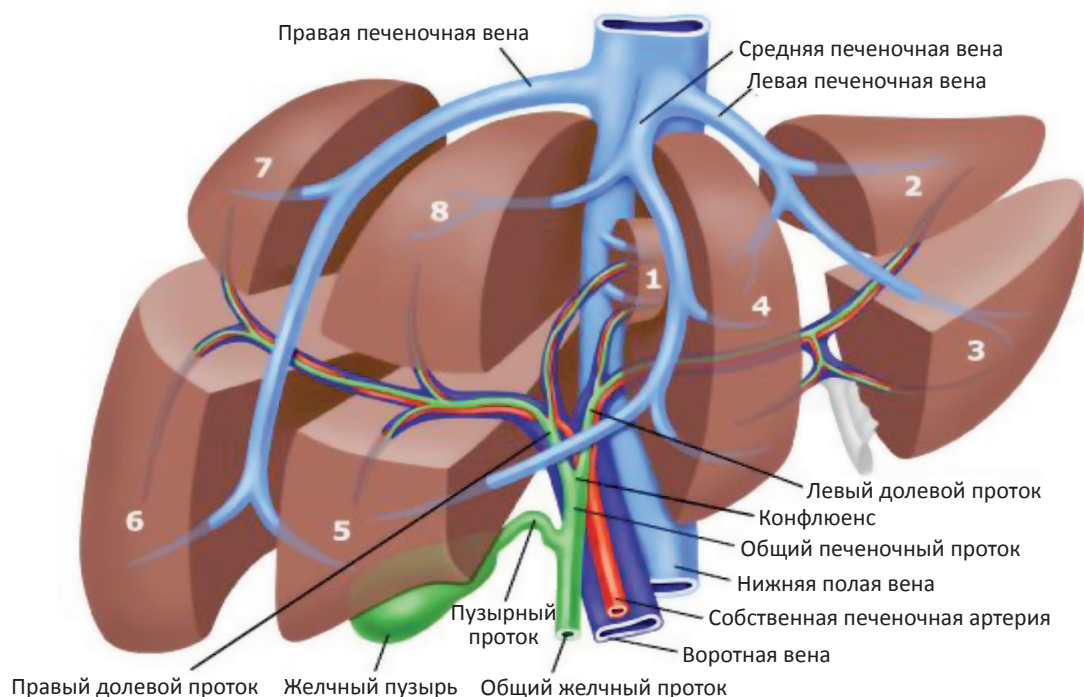


Рис. 1. Анатомия печени

зонтально, становясь внепеченочным, и соединяется с протоками от левых медиальных сегментов I и IV. Левый проток находится спереди от портальной вены. Средняя длина его 2,0 см, диаметр 0,3–0,5 см. Анатомия левого долевого протока печени по сравнению с анатомией правого печеночного протока отличается большим постоянством. Поэтому при операции на желчных путях в области ворот печени он является важным ориентиром.

Общий печеночный проток берет свое начало в воротах печени в результате слияния правого и левого печеночных протоков. Место слияния (конфлюенс) в 90–95 % наблюдений располагается внепеченочно. В редких случаях долевые протоки соединяются внутрипеченочно, либо после впадения пузырного протока в правый печеночный проток. Диаметр общего печеночного протока составляет 0,3–0,8 см, а средняя длина – 2,5 см. Длина общего печеночного протока зависит от того, в каком месте находится место впадения в него пузырного протока.

Классификация

Как и при любом другом типе рака, система стадирования должна идеально информировать о прогнозе и развитии рака, служить проводником для назначения терапии и давать возможность доказательно сравнивать результаты лечения этих больных в различных клиниках. При хирургических болезнях система стадирования критична для выбора тактики лечения: будет ли это агрессивный подход или паллиативная методика (локальная резекция против расширенной операции или даже трансплантации печени). Особенности локализации и распространения воротной холангиокарциномы создали предпосылки для возникновения множества различных классификаций, отвечающих отдельным требованиям клиницистов, но не охватывающим все особенности локализации и распространенности опухоли.

Классификации злокачественных новообразований обычно базируются на описании стадии заболевания в зависимости от первичной опухоли и ее распространения. Классификация опухолевых узлов и метастазов (TNM) является золотым стандартом для многих видов рака, потому что она проста для понимания, приме-

няется ко многим типам рака и содержит информацию о первичной опухоли (Т), статусе лимфатических узлов (N), и отдаленных метастазах (M). К сожалению, эта система мало помогает, когда местные факторы, такие как точная локализация опухоли в желчном протоке, имеют решающее значение для прогнозирования течения заболевания и выбора плана лечения. В случае воротной холангиокарциномы критические факторы, влияющие на результаты и выбор тактики лечения, включают локализацию и распространение опухоли вдоль билиарного дерева, вовлечение паренхимы печени и инвазию опухоли в воротную вену или печеночную артерию. В связи с этим до сих пор продолжается поиск оптимальной системы классификации воротной холангиокарциномы, которая могла бы удовлетворить диагностов, хирургов и радиологов.

В 1983 г. Weinbren и Mutum выделили холангиокарциному трех типов: узловую, склерозирующую и папиллярную. В 1901 г. Eggel классифицировал холангиокарциному на узловую, тотальную и диффузную, подобно гепатоцеллюлярной карциноме. Позже, в 1996 г. Rosai различал две формы – склерозирующую и полиповидную. В радиологической литературе холангиокарциномы конфлюенса и внепеченочных желчных протоков разделяли на экзофитную, инфильтративную и полиповидную (папиллярную) формы [2]. В 1993 г. Sakamoto и Nimura представили разделение холангиокарцином на папиллярные, узловые, нодулярно-инфильтративные и диффузно-инфильтративные формы [3].

В настоящее время наиболее часто используемыми в мировой практике классификациями воротной холангиокарциномы являются: Bismuth–Corlette (BC), анатомо-хирургическая классификация Gazzaniga G.M., классификация of the American Joint Committee on Cancer (AJCC)/Union for International Cancer Control (UICC), классификация the Memorial Sloan Kettering Cancer Center (MSKCC) и система TNM.

Классификация Bismuth–Corlette (BC)

Классификация, предложенная Bismuth и Corlette в 70-е годы [1, 3], базируется на определении проксимального уровня опухолевого блока, в ней выделяются следующие типы опухоли: тип I (проксимальные желчные протоки

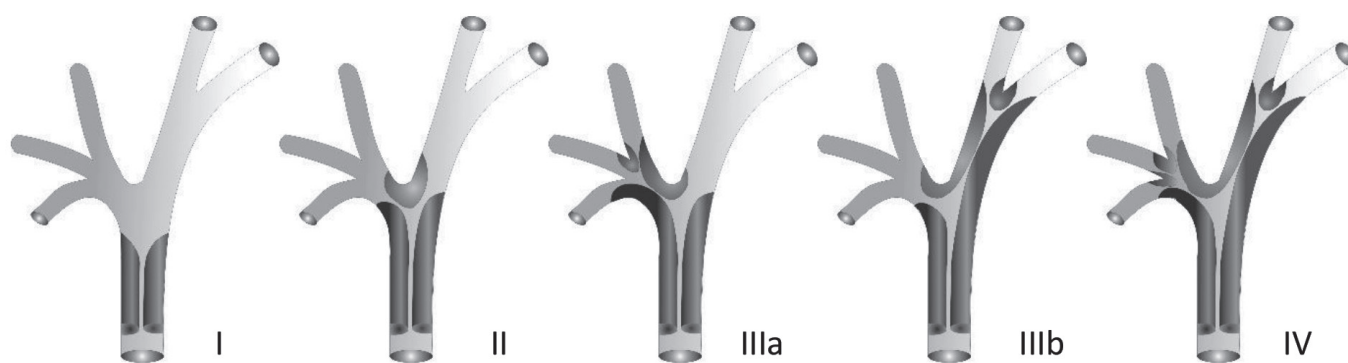


Рис. 2. Классификация холангиокарциномы Bismuth–Corlette

без поражения конfluence), тип II (опухоль распространяется на конfluence без вовлечения внутрипеченочных протоков), тип IIIa и IIIb (окклюзия общего печеночного протока и правого или левого долевого протоков соответственно), и тип IV (вовлекается конfluence и оба долевого протока) (рис. 2).

На основании мета-анализа крупных рандомизированных исследований, Paul et al сделали вывод о том, что использование классификации Bismuth–ACorlette обуславливает низкую достоверность (<50 %), малую чувствительность для типов опухолей IIIa и IIIb (30 %), и не влияет на выживаемость больных с опухолями Клатскина. Хотя классификация BC является первым предоперационным индикатором возможности радикального хирургического лечения, принятие решения о выполнении резекционного вмешательства не может базироваться на ней, поскольку эта классификация не включает оценку таких критических факторов, как сосудистая инвазия и наличие отдаленных метастазов. Другим аспектом, влияющим на распространённость опухоли по протоку, является морфологическая форма опухоли. Папиллярные опухоли имеют свойство к более медленному распространению по слизистой оболочке, в то время как инфильтративные формы имеют тенденцию к быстрому распространению в подслизистом слое.

Классификация Gazzanoga G.M. et al

В 1985 г. предложена анатомо-хирургическая классификация Gazzaniga G.M. et al [5, 6], дополненная в 1993 г., в которой предусматривается внутри- и внепротоковое распространение опухоли и инвазия в сосудистые структуры ворот печени:

I стадия – новообразование конfluence без внепротокового распространения;

II стадия – новообразование конfluence с внепротоковым распространением на структуры, относящиеся к одной доле печени и/или с внутрипротоковой инвазией на желчные пути 2-го порядка;

III стадия – новообразование конfluence с эндобилиарной и/или экзобилиарной инвазией в одну долю печени, сочетающееся с инфильтрацией проксимальных сосудистых структур контралатеральной доли, ограничивающейся ветвями 1-го порядка;

IV стадия – новообразование конfluence с обширной эндо- и экзобилиарной инвазией.

Классификация Blumgart's et al

В 1998 г. Blumgart's et al из MSKCC предложили другие критерии стадирования холангиокарциномы, основанные на трех факторах, определяющих степень локальной распространённости опухоли: локализация и распространённость опухоли по протокам (в соответствии с системой BC), наличия или отсутствия опухолевой инвазии воротной вены, наличие или отсутствие атрофии долей печени [8]. Эта классификация была проверена на 225 пациентах из этого учреждения и показала точность 86 % в предоперационной постановке локальной распространённости заболевания [9]. Изначально система включала 4 группы стадирования, однако была упрощена тремя годами позже к настоящей модели, включающей в себя три стадии.

T₁ – опухоль вовлекает конfluence и один из долевого протоков печени. Нет вовлечения воротной вены или атрофии печени;

T₂ – опухоль поражает конfluence с вовлечением одного из долевого протока, имеется прорастание ветвей портальной вены на стороне поражения и/или распространение на желчные пути второго порядка;

T₃ – опухоль конfluence с вовлечением обоих долевого протока, распространяющаяся на контралатеральные ветви воротной вены, билатеральное вовлечение желчных путей второго порядка, или билатеральное вовлечение ветвей воротной вены.

Предложенная система стадирования, по мнению авторов, более точно прогнозирует резектабельность, вероятность метастазирования и выживаемость больных холангиокарциномой [9]. Однако есть некоторые ограничения. Во-первых, классификация сложна для восприятия, и некоторые врачи могут испытывать трудности с ее использованием. Во-вторых, эта система не позволяет оценивать наличие регионарных или отдаленных метастазов или вовлечение артерии. Вследствие последних достижений в хирургии печени и возможности трансплантации печени эта классификация теперь стала выглядеть несколько устаревшей. В настоящее время более подробная информация о вовлечении магистральных сосудов ворот печени имеет решающее значение для выбора адекватного объема хирургического вмешательства.

TNM классификация

Классификация основана на результатах патологоанатомического исследования и в основном используется для стадирования опухоли после хирургического лечения. AJCC недавно опубликовала новые критерии стадирования опухолей внепеченочных желчных протоков [10]. Эти опухоли ранее были разделены на проксимальные, средние и дистальные, и рассматривались по отдельности в системе TNM, причем группа опухолей средних внепеченочных желчных протоков из классификации была удалена, поскольку тактика их лечения идентична таковой для группы проксимальных или дистальных желчных протоков. Сейчас эти две подгруппы имеют различия по TNM-стадированию в зависимости от их патоморфологии, вариантам лечения и прогнозу:

T_x – первичная опухоль не определяется;

T₀ – нет проявлений первичной опухоли;

T_{is} – carcinoma *in situ* (неинвазивная карцинома);

T₁ – опухоль ограничена желчным протоком микроскопически;

T_{2a} – опухоль распространяется за стенку желчного протока в соседнюю жировую ткань;

T_{2b} – опухоль распространяется на паренхиму печени;

T₃ – опухоль прорастает в ипсилатеральную ветвь воротной вены (правую или левую) или печеночную артерию (правую или левую);

T₄ – опухоль вовлекает:

(1) главную воротную вену или ее билатеральную ветвь (или);

(2) общую печеночную артерию (или);

(3) ветви второго порядка билатерально;

(4) унилатеральные ветви второго порядка с контралатеральными ветвями воротной вены или печеночной артерии.

Лимфатические узлы:

N_x – регионарные лимфоузлы не могут быть исследованы;

N₀ – нет метастазов в регионарные лимфоузлы;

N₁ – метастазы в регионарные лимфоузлы (включающие узлы вдоль пузырного протока, общего желчного протока, печеночной артерии и воротной вены);

N₂ – метастазы в парааортальные, паракавадные, верхние мезентериальные и чревные лимфоузлы.

Метастазы:

M₀ – нет отдаленных метастазов;

M₁ – отдаленные метастазы.

Стадирование опухоли конfluence в соответствии AJCC staging 7th edition

0 – T_{is}, N₀, M₀

I – T₁, N₀, M₀

II – T_{2a-b}, N₀, M₀

IIIa – T₃, N₀, M₀

IIIb – T₁ или T₂, T₃, N₁, M₀

IVa – T₄, N₀, N₁, M₀

IVb – Любая T, N₂, M₀, любая T, любая N, M₁.

Американским объединенным комитетом рака (AJCC) предложена классификация холангиокарцином, в которую была интегрирована классификация TNM, основанная на патологоанатомическом исследовании. В VII издании классификации AJCC внепеченочные холангиоцеллюлярные раки были классифицированы отдельно и подразделены на воротные опухоли и опухоли дистальных желчных протоков [10, 11].

В отличие от классификации Bismuth–Corlette и MSKCC, в классификации AJCC учитываются сосудистое поражение (портальной вены и печеночной артерии), вовлечение регионарных лимфатических узлов (N₁ – узлы вдоль пузырного протока, общего желчного протока, печеночной артерии и воротной вены; N₂ – парааортальные, перикавальные, лимфатические узлы верхней брыжеечной артерии и чревного ствола) и отдаленные метастазы (в легких, надпочечниках, печени, брюшине и др.). Кроме того, в классификации учитываются степень дифференцировки клеток опухоли и наличие резидуальной опухолевой ткани [12].

На согласительной конференции, организованной Европейской гепатобилиарной ассоциацией (European Hepato-Pancreato-Biliary Association) в 2007 г. была определена необходимость разработки новой классификации воротной холангиокарциномы [10, 12, 14]. Учитывая наличие различных классификаций и сложность сопоставления результатов исследований в различных центрах, Deoliveira M.L. et al в 2011 г. предложили новую классификацию, включающую размер опухоли, распространенность патологического процесса по билиарному тракту, вовлечение сосудов и лимфатических узлов, наличие отдаленных метастазов и предполагаемый остаточный объем паренхимы печени после резекции [12].

При этом авторы создали новый реестр, который дает возможность каждому медицинскому центру вводить данные своих пациентов с опухолью Клатскина (www.cholangioca.org) [14, 15]. Наличие таких стандартизированных и многоцентровых данных позволило International Cholangiocarcinoma Group (ICG) создать новую классификацию воротной холангиокарциномы, основанную на модификации и слиянии предыдущих систем.

1. Локализация опухоли:

- B₁ – общий печеночный проток
- B₂ – конfluence
- B_{3R} – правый долевой проток
- B_{3L} – левый долевой проток
- B₄ – оба долевых протока

2. Размер опухоли:

- T₁ – меньше 1 см
- T₂ – 1–3 см
- T₃ – больше 3 см

3. Форма опухоли:

Склерозирующая (перидуктальная)

Узловая (массо-образующая)

Смешанная (склерозирующая и узловая)

Полиповидная (или интрадуктальная)

4. Вовлечение воротной вены (более 180°)

- PV₀ – воротная вена не вовлечена
- PV₁ – вовлечена главная воротная вена
- PV₂ – вовлечена бифуркация воротной вены
- PV_{3R} – вовлечена правая воротная вена
- PV_{3L} – вовлечена левая воротная вена
- PV₄ – вовлечены обе ветви воротной вены

5. Вовлечение печеночной артерии (более 180°)

- HA₀ – печеночная артерия не вовлечена
- HA₁ – вовлечена общая печеночная артерия
- HA₂ – вовлечена бифуркация печеночной артерии
- HA_{3R} – вовлечена правая печеночная артерия
- HA_{3L} – вовлечена левая печеночная артерия
- HA₄ – вовлечены обе ветви печеночной артерии

6. Остаточный объем печени (V)

- V₀ – нет информации (резекция печени не предусмотрена)
- V % – процент от общего объема предполагаемого остатка печени после резекции

7. Предрасполагающие заболевания печени

- Фиброз
- Неалкогольный жировой гепатит
- Первичный склерозирующий холангит

8. Состояние лимфатических узлов (N)

- N₀ – лимфатические узлы не вовлечены
- N₁ – вовлечены воротные лимфоузлы и/или лимфоузлы по ходу общей печеночной артерии
- N₂ – вовлечены парааортальные лимфоузлы

9. Метастазы (M)

- M₀ – нет отдаленных метастазов
- M₁ – отдаленные метастазы (включающие метастазы в печени и по брюшине).

Новая классификация позволяет учесть локализацию опухоли (критерий B), вовлечение воротной вены (критерий PV) и вовлечение печеночной артерии (критерий HA) (рис. 3).

Данная классификация базируется на модифицированной классификации Bismuth–Corlette, TNM и Japanese Society of Biliary Surgery classification [13]. Ключевым моментом данной классификации является акцент на вовлечении в опухоль магистральных сосудов. Эта информация стала актуальной в свете нескольких последних опубликованных исследований, по-

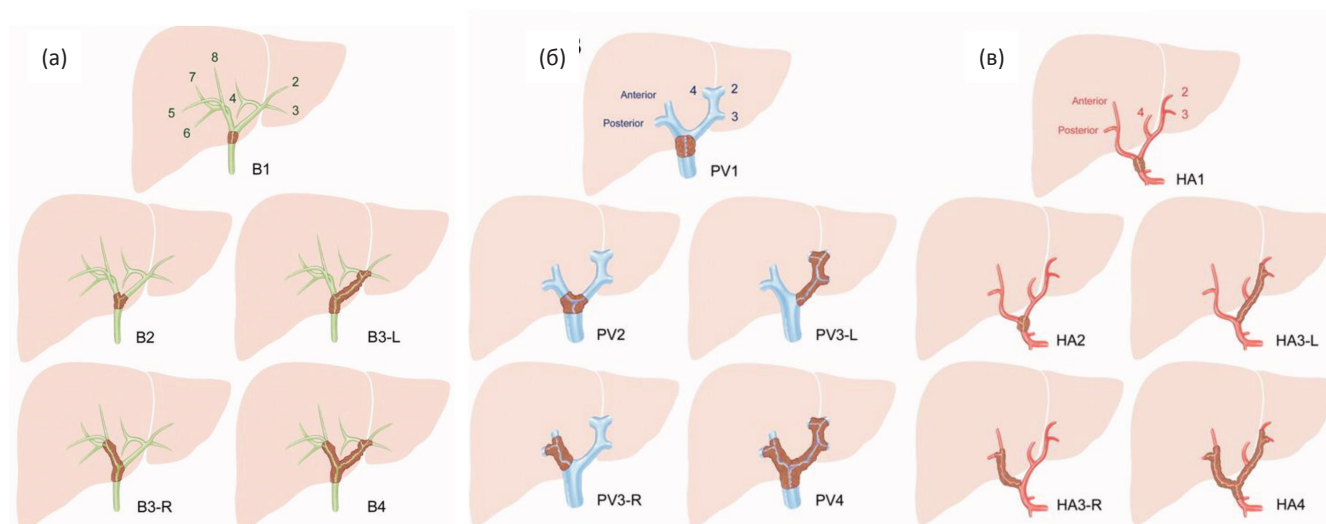


Рис. 3. (а) – информация о локализации опухоли в протоках (модификация ВС); (б) – информация о вовлечении воротной вены; (в) – информация о состоянии печеночной артерии

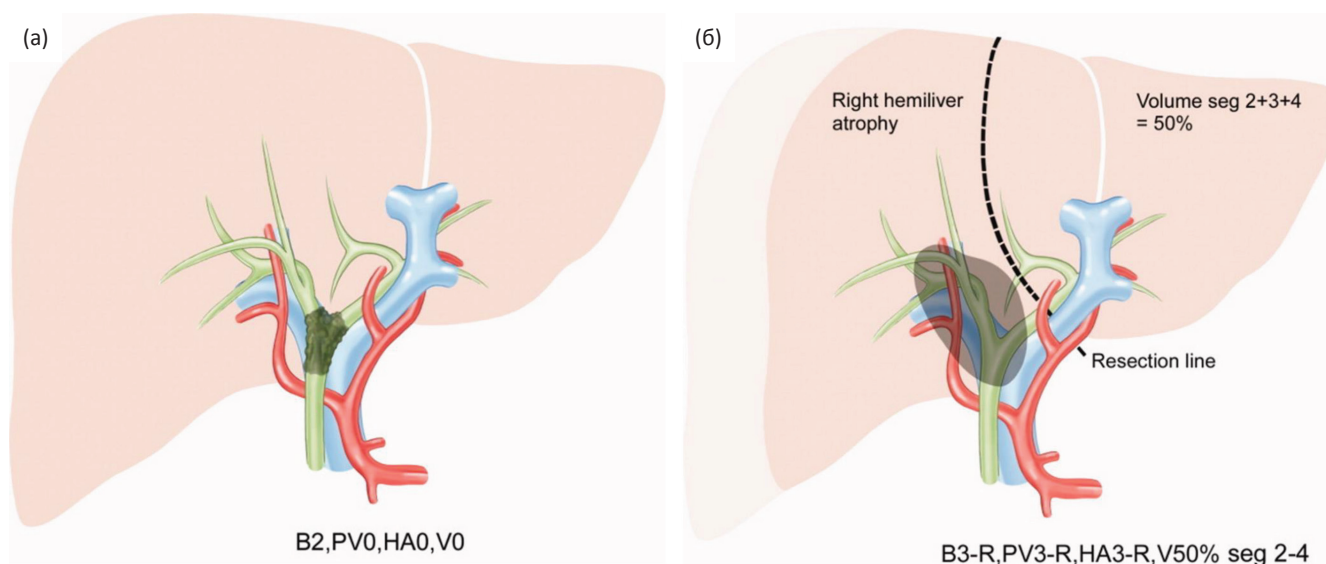


Рис. 4. (а) – опухоль 2,5 см в зоне конfluence желчных протоков, не вовлекающая магистральные сосуды; (б) – опухоль больших размеров с вовлечением правого долевого протока, правой ветви воротной вены и печеночной артерии и, как следствие, атрофией правой доли

казавших отличные отдаленные результаты после резекций магистральных сосудов [16–19]. Примеры использования данной классификации представлены на рис. 4а–б.

Другим ключевым фактором, имеющим решающее значение для улучшения выживаемости, является достижение отрицательных краев резекции (en block R₀), что зачастую расширяет операцию до уровня гемигепатэктомии. Поэтому определение минимально безопасно-го для жизни остаточного объема печени после операции также является значимым фактором в

определении резектабельности опухоли и должно быть включено в классификацию.

Наличие фонового заболевания печени также является важным прогностическим фактором для оценки риска операции, т.к. тогда для безопасной резекции необходим большой остаточный объем печени. Поэтому в классификацию включен критерий фоновых заболеваний (D).

В данной классификации также учтено состояние регионарных лимфоузлов (N) и наличие отдаленных метастазов (M).

Сведения, необходимые для столь углубленного стадирования, возможно получить в настоящее время, используя современные методы диагностики опухолей. Наилучшими способами визуализации воротной холангиокарциномы являются контрастная магнитно-резонансная томография, магнитно-резонансная холангиопанкреатография, чрескожная чреспеченочная холангиография или ретроградная холангиопанкреатография с биопсией опухоли, эндоскопическое ультразвуковое исследование, позитронно-эмиссионная томография для определения отдаленных метастазов.

Заключение

Воротная холангиокарцинома – редкое, но в то же время сложное для диагностики и лечения заболевание. Длительный латентный период, тесное соседство с жизненно важными органами и магистральными сосудами определяют позднюю диагностику и скудный арсенал лечебных методик. Этим же обусловлены и множество классификаций, и определённая путаница в терминах и понятиях. В данном обзоре мы попытались отразить и упорядочить терминологию, показали основные существующие классификации холангиоцеллюлярной карциномы. Аксиомой в хирургической онкологии является деление желчных протоков на дистальные и проксимальные. Обусловлено это принципиально разными подходами в лечении рака указанных локализаций. При раке холедоха и ампулы фатерова сосочка стандартно выполняется гастропанкреатодуоденальная резекция. При поражении проксимальных желчных протоков резектабельность опухоли и выбор того или иного объема оперативного вмешательства зависит от информации о локализации и распространенности опухоли в протоке, вовлечении магистральных сосудов, функционального состояния долей печени. Последняя классификация, представленная международной группой исследователей, наиболее полно отражает всю эту важную информацию, необходимую для выработки правильной тактики лечения этой сложной категории больных.

Список литературы

1. Bismuth H., Corlette M.B. Intrahepatic cholangioenteric anastomosis in carcinoma of the hilus of the liver // *Surg Gynecol. Obstet.* 1975. Vol. 140. P. 170–178.
2. Lim J.H. Cholangiocarcinoma: morphologic classification according to growth pattern and imaging findings // *AJR Amer. J. Roentgenol.* 2003. Vol. 181. P. 819–827.
3. Nimura Y. Staging of Biliary Carcinoma: Cholangiography and Cholangioscopy // *Endoscopy.* 1993. Vol. 25. № 1. P. 76–80. DOI: 10.1055/s-2007-1009128.
4. Bismuth H., Nakache R., Diamond T. Management strategies in resection for hilar cholangiocarcinoma // *Ann. Surg.* 1992. Vol. 215. P. 31–38.
5. Paul A., Kaiser G.M., Molmenti E.P., Schroeder T. et al. Klatskin tumors and the accuracy of the Bismuth–Corlette classification // *Amer. Surg.* 2011. Vol. 77. P. 1695–1699.
6. Gazzaniga G.M., Faggioni A., Filauro M. Surgical treatment of proximal bile duct tumors // *Int. Surg.* 1985. Vol. 70. P. 45–51.
7. Gazzaniga G.M., Filauro M., Bagarolo C., Ciferri E. et al. Neoplasm of the hepatic hilum: the role of resection // *Hepatogastroenterology.* 1993. Vol. 40. P. 244–248.
8. Burke E.C., Jarnagin W.R., Hochwald S.N., Pisters P.W. Hilar cholangiocarcinoma: patterns of spread, the importance of hepatic resection for curative operation, and a presurgical clinical staging system // *Ann. Surg.* 1998. Vol. 228. P. 385–394.
9. Jarnagin W.R., Fong Y., DeMatteo R.P. et al. Staging, resectability, and outcome in 225 patients with hilar cholangiocarcinoma. // *Ann. Surg.* 2001. Vol. 234. P. 507–517.
10. American Joint Committee on Cancer. AJCC cancer staging manual. 7th ed. – New York, London: Springer. 2011.
11. Edge S.B., Edge, D.R. Byrd et al. AJCC Cancer Staging Manual. 7th ed. – New York: Springer. Verlag. 2010. P. 219–225.
12. Deoliveira M.L. Deoliveira, R.D. Schulick et al. New staging system and a registry for perihilar cholangiocarcinoma // *Hepatology.* 2011. Vol. 53. № 4. P. 1363–1371. DOI: 10.1002/hep.24227.
13. Japanese Society of Biliary Surgery. Classification of biliary tract carcinoma. Second English ed. – Tokyo: Kanehara; 2004.
14. Toouli J.F., Gigot D., Goumas et al. Editorial comment // *HPB (Oxford).* 2008. Vol. 10. P. 71.
15. Luo J. A new Clinical Classification of Hilar Cholangiocarcinoma (Klatskin tumor) // *Surgery.* 2017. Vol. 20. P. 1–4.
16. Ebata T., Nagino M., Kamiya J. et al. Hepatectomy with portal vein resection for hilar cholangiocarcinoma:

- audit of 52 consecutive cases // Ann. Surg. 2003. Vol. 238. P. 720–727.
17. Kondo S., Katoh H., Hirano S. et al. Portal vein resection and reconstruction prior to hepatic dissection during right hepatectomy and caudate lobectomy for hepatobiliary cancer // Brit. J. Surg. 2003, Vol. 90. P. 694–697.
18. Sakamoto Y., Sano T., Shimada K. et al. Clinical significance of reconstruction of the right hepatic artery for biliary malignancy. // Langenbecks Arch. Surg. 2006. Vol. 391. P. 203–208.
19. Nagino M., Nimura Y., Nishio H. et al. Hepatectomy with simultaneous resection of the portal vein and hepatic artery for advanced perihilar cholangiocarcinoma: an audit of 50 consecutive cases // Ann. Surg. 2010. Vol. 252. P. 115–123.

COMBINED METHODS

Features of Staging of Portal Cholangiocarcinoma (Klatskin Tumor)**E.S. Makarov¹, M.I. Nechushkin¹, I.A. Gladilina¹, V.A. Vishnevskiy², N.R. Molodikova¹**

1. N.N. Blokhin Medical Research Center of Oncology, Moscow, Russia

2. A.V. Vishnevsky Institute of Surgery, Moscow, Russia

Abstract

Klatskin tumor is a rare, difficult to treat tumor and their prognosis is poor. Klatskin tumors also named as proximal bile duct tumor (perihilar) or hilar cholangiocarcinoma. Tumor named after American doctor Gerald Klatskin. He was first reported about this tumor in 1975. It is usually classified according to the extent of ductal involvement by tumor, which has been described by Bismuth et al in 1988. There are many terms and classifications of this tumor. In this review article, most of the currently existing terms and classifications of cholangiocellular carcinoma are collected and summarized.

Key words: *cholangiocarcinoma, hilar cholangiocarcinoma, Klatskin tumor, staging*