

Для коментарів чи іншого зворотного зв'язку заповніть форму:
[форма зворотного зв'язку щодо цієї версії настанови](#)

Версія цього документу для друку: <http://guidelines.moz.gov.ua/documents/2918?id=ebm01067&format=pdf>

Настанови на засадах доказової медицини.
Створені DUODECIM Medical Publications, Ltd.

Настанова 01067. Рак печінки й жовчовивідних шляхів

Автор: Heikki Mäkisalo
Редактор оригінального тексту: Jukka Pekka Jousimaa
Дата останнього оновлення: 2017-05-15

Основні положення

- Як правило, гепатоцелюлярна карцинома розвивається на фоні хронічного захворювання печінки, в даний час все частіше на фоні неалкогольної жирової хвороби печінки (НАЖХП)
[настанова 01114] Неалкогольна жирова хвор...
- Рак жовчовивідних шляхів, наприклад холангіокарцинома, є захворюванням людей старшого віку, але коли її виникнення пов'язане із запальними захворюваннями жовчовивідних шляхів (первинний склерозуючий холангіт, ПСХ)
[настанова 00220] Первинний склерозуючий х...) вона може виникати навіть у людей молодше 30 років.
- Наявність жовчних каменів [настанова 00219] Жовчнокам'яна хвороба збільшує вірогідність виникнення в пацієнта раку жовчного міхура.
- Якщо онкологічні захворювання області печінки не діагностовано до появи симптомів, то розпочинати лікування вже занадто пізно.
- Рентгенологічні обстеження, виконані на первинній медичній допомозі, відіграють провідну роль у ранньому виявленні гепатоцелюлярної карциноми та раку жовчовивідних шляхів.

Епідеміологія

- Чоловіки складають дві третини пацієнтів з гепатоцелюлярною карциномою і у більшості з них є цироз або інші хронічні захворювання печінки. Збільшення захворюваності на НАЖХП викликає особливе занепокоєння, оскільки її виявляють близько у 35% пацієнтів з діагнозом гепатоцелюлярної карциноми.
- Холангіокарцинома вражає переважно населення старшого віку, хоча якщо вона пов'язана з ПСХ, пацієнти можуть бути доволі молодими. За підрахунками, близько у 10% пацієнтів з ПСХ виникне холангіокарцинома впродовж життя. У Фінляндії це призвело до введення регулярного моніторингу пацієнтів з ПСХ шляхом проведення багаточарового сканування та ендоскопічної ретроградної холангіопанкреатографії (ЕРХПГ).
- Захворюваність на рак жовчного міхура у світі значно відрізняється. Більшість пацієнтів старше 64 років. Жінки частіше хворіють на рак жовчного міхура, ніж чоловіки, і приблизно в чотирьох з п'яти випадків він виникає на фоні каменів у жовчному міхурі. Рак жовчного міхура виявляється в 1–3% випадків холецистектомій.

Симптоми

- Гепатоцелюлярна карцинома перебігає безсимптомно впродовж значного періоду, а втрата ваги, втома, і об'ємне утворення, що пальпується у верхній частині живота — вже пізні симптоми пухлини.
- Пухлина може спричинити декомпенсацію основного захворювання — цирозу у стадії В або С за Чайлдом (асцит, енцефалопатія або жовтяниця). Також новоутворення може викликати як оклюзію ворітної вени, так і кишкові кровотечі. Гепатоцелюлярна карцинома також може розірватися і спричинити важку кровотечу та пухлинне обсіменіння черевної порожнини. Лікування полягає у негайній паліативній емболізації артерії.
- Симптомами периферичної холангіокарциноми є втрата ваги, втома і, в деяких випадках, лихоманка. Першою ознакою центральної холангіокарциноми, що локалізується у воротах печінки є безбольова жовтяниця.

- Наявність каменів у жовчному міхурі може викликати симптоми та допомогти діагностувати рак жовчного міхура; хоча симптоми спричинені ростом пухлини, втрата ваги, біль та жовтяниця — ознаки прогресування хвороби.

Діагностика

Гепатоцелюлярна карцинома

- Втрата ваги та об'ємне утворення, що пальпується — ознаки великої мультифокальної гепатоцелюлярної карциноми. Однак, позапечінкові метастази розвиваються пізно.
- Гепатоцелюлярна карцинома розміром понад 2 см у циротичній печінці має типовий вигляд на КТ-скануванні, і діагноз можна встановити виключно за його результатами або на основі ознак, виявлених на МРТ.
- Альфа-фетопротейн (АФП) підвищується у 80% випадків, і якщо його рівень більший за 1 000 Од/л діагноз можна вважати підтвердженим. Більше того, збільшена концентрація АФП у послідовних зразках є достовірною ознакою раку. Гістологічне дослідження біоптату печінки може бути необхідним в сумнівних випадках і допомогти у прийнятті рішень щодо варіантів онкологічного лікування.
- Оскільки пацієнти з цирозом печінки мають щорічний ризик виникнення раку 1–4%, скринінг на наявність пухлини за допомогою визначення рівнів АФП та УЗД раз на рік рекомендований пацієнтам зі стабільним цирозом (стадія А за Чайлдом), які припинили вживання алкоголю. Скринінг також рекомендований особам із жировою дистрофією печінки. Проте, було важко довести безперечну користь від скринінгу.

Рак жовчовивідних шляхів та жовчного міхура

- Периферична холангіокарцинома, яка походить з дрібних жовчовивідних проток, як правило асимптомна тривалий час, і, на момент виявлення має великий розмір.
- Центральна холангіокарцинома, яка походить з великих жовчовивідних шляхів, спричиняє ранню обструкцію жовчовивідних шляхів і призводить до жовтяниці. Незважаючи на те, що пухлину часто виявляють до метастазування, її локалізація ускладнює лікування.

- Діагностика та хірургічна оцінка мають базуватися на даних магнітно-резонансної холангіографії та КТ-сканування. Лише після цього слід проводити ЕРХПГ або перкутанну транспечінкову холангіографію (ПТХ), під час якої беруться цитологічні зразки, а стент розміщується так, як це було запропоновано оперуючим хірургом.
- Половину всіх випадків раку жовчного міхура виявляють під час холецистектомії з приводу жовчнокам'яної хвороби, і 90% з них лише після гістологічного дослідження видаленого міхура.
- Якщо результати передопераційного ультразвукового дослідження вказують на пухлину жовчного міхура, пацієнту слід призначити передопераційне КТ-сканування.

Лікування

Гепатоцелюлярна карцинома

- Функціональний стан печінки відіграє вирішальну роль при розгляді варіантів лікування. Терапією першої лінії є спроба видалити пухлину шляхом хірургічної резекції. Однак, це можливо лише у 15–30% випадків через об'єм утворення або цироз.
- Резекція печінки у пацієнта з цирозом можлива лише у випадку добре контрольованого цирозу (стадія А за Чайлдом). Часто навіть доволі великі пухлини можна безпечно видалити зі здорової печінки. Малі пухлини також можна ефективно лікувати за допомогою радіочастотної абляції (РЧА), під час якої тепло проводиться до пухлини через голку під ультразвуковим контролем. Більші пухлини у важкодоступних локалізаціях можна лікувати за допомогою хемоемболізації.
- Трансплантація печінки показана, якщо гепатоцелюлярна карцинома є обмеженою та відповідає критеріям трансплантації.
- В якості паліативної фармакотерапії використовується інгібітор мультікінази - сорафеніб.

Рак жовчовивідних шляхів і жовчного міхура

- Хірургічне втручання — метод вибору при холангіокарциномі. Близько 40% периферичних, та 20–25% центральних холангіокарцином є операбельними. Хірургічне втручання часто досить об'ємне, також потрібна одночасна резекція печінки, крім випадків дистальної холангіокарциноми.

- Паліативне лікування прогресуючої холангіокарциноми включає зменшення можливої жовтяниці шляхом встановлення стентів і оцінки необхідності цитостатичної терапії.
- Рак жовчного міхура лікується хірургічними методами, але він є операбельним лише в одній третині випадків. При прогресуванні хвороби може бути показана цитостатична хіміотерапія.

Прогноз

Гепатоцелюлярна карцинома

- П'ятирічний показник виживаності в основному становить близько 50%, як після хірургічного втручання, так і після радіочастотної абляції. Близько 70% пацієнтів, відібраних для трансплантації печінки за суворими критеріями, прожили більше 5 років після трансплантації. Часто прогноз пацієнта залежить від стадії та прогресування цирозу.

Рак жовчовивідних шляхів і жовчного міхура

- Після операції п'ятирічна виживаність становить близько 50% серед пацієнтів з периферичною, і 20–30% серед пацієнтів з центральною холангіокарциномою. Тривалість життя може бути більше двох років навіть після паліативного лікування.
- Прогноз раку жовчного міхура залежить від стадії раку. Рівень п'ятирічної виживаності після операції з приводу раку, який локалізувався в м'язовому шарі стінки жовчного міхура становить більше 75%, але у пацієнтів з раком, який проріс в стінку міхура на всю товщину — менше 30%.

Спостереження після лікування

- Після лікування гепатоцелюлярна карцинома має високу ймовірність рецидиву або виникнення в іншому місці в циротичній печінці впродовж 10-річного періоду спостережень. Тому пацієнти повинні бути під наглядом і, за можливості, лікуватися з приводу нових пухлин.
- Ранній початок цитостатичної терапії при рецидиві захворювання — все, що може бути запропоноване на етапі спостереження при холангіокарциномі та раку жовчного міхура.

- Неможливо запропонувати постійне спостереження у спеціалізованих медичних центрах навіть пацієнтам з пролікованою гепатоцелюлярною карциномою. Тому регулярні ультразвукові дослідження та визначення рівнів АФП повинні стати обов'язком первинної медичної допомоги впродовж двох років після лікування.
 - Ці обстеження мають призначатися кожні шість місяців впродовж принаймні п'яти років, а потім щорічно впродовж 10 років.
 - Навіть невелике підвищення концентрації АФП вище норми вказує на рецидив. У такому випадку тест слід повторити з інтервалом в один місяць. Повторні збільшення концентрації вказують на рецидив захворювання.

Пов'язані ресурси

- Інтернет-ресурси [пов'язані 01079] [Cancer of the liver and ...]
- Література [пов'язані 01079] [Cancer of the liver and ...]

Настанови

- [Настанова 01114](#). Неалкогольна жирова хвороба печінки (НАЖХП) та неалкогольний стеатогепатит (НАСГ).
- [Настанова 00220](#). Первинний склерозуючий холангіт.
- [Настанова 00219](#). Жовчнокам'яна хвороба.

Авторські права на оригінальні тексти належать Duodecim Medical Publications, Ltd.

Авторські права на додані коментарі експертів належать МОЗ України.

Published by arrangement with Duodecim Medical Publications Ltd., an imprint of Duodecim Medical Publications Ltd., Kaivokatu 10A, 00100 Helsinki, Finland.

Ідентифікатор: ebm01067 Ключ сортування: 009.028 Тип: EBM Guidelines

Дата оновлення англomовного оригіналу: 2017-05-15

Автор(и): Heikki Mäkisalo Редактор(и): Jukka Pekka Jousimaa
Лінгвіст(и)-консультант(и) англomовної версії: Kristian LampeMaarit Green Видавець: Duodecim Medical Publications Ltd
Власник авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd

Навігаційні категорії
EBM Guidelines Neoplastic diseases Gastroenterology

Ключові слова індексу
speciality: Neoplastic diseases speciality: Gastroenterology Biliary tract Biliary tract cancer Cancer
Cholangiocarcinoma Gallbladder Gallbladder cancer Hepatic cancer Hepatocarcinoma Hepatocellular carcinoma
Hepatoma Liver Liver cancer Liver neoplasm Sclerosing cholangitis icpc-2: D77