Рак желчевыводящей системы

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые, дети · редакция 2025 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: C22, C23, C24.0, C24.8, C24.9 · Ассоциация онкологов России, Общероссийская общественная организация «Российское общество клинической онкологии»

Рак желчевыводящей системы — группа злокачественных опухолей эпителия желчного пузыря и желчных протоков, включая внутри- и внепеченочную холангиокарциному. Рекомендация описывает подтверждение диагноза и стадирование, отбор на радикальную операцию, лекарственное и лучевое лечение, а также наблюдение после терапии.

Главное

- Диагноз опирается на выявление опухолевого очага, морфологическое подтверждение и исключение другого первичного рака.
- Опухоли Фатерова сосочка к опухолям желчевыводящей системы не относят.
- Механическая желтуха особенно характерна для опухолей внепеченочных желчных протоков; при внутрипеченочной холангиокарциноме и раке желчного пузыря ранние проявления обычно неспецифичны.
- Перед началом лечения всем пациентам рекомендуется выполнить КТ органов грудной полости; при подозрении на отдаленные метастазы перед хирургией используют ПЭТ-КТ, а для внепеченочной холангиокарциномы также диагностическую лапароскопию.
- Хирургическое лечение — основной радикальный метод. Объем зависит от локализации: резекция печени при внутрипеченочной холангиокарциноме, расширенная резекция печени и желчных протоков при проксимальной опухоли, панкреатодуоденальная резекция при раке дистального холедоха, расширенная холецистэктомия при резектабельном раке желчного пузыря.
- После радикальной операции адъювантная химиотерапия показана независимо от поражения лимфоузлов и степени дифференцировки; базовый вариант — капецитабин в течение 8 курсов (УУР А, УДД 2).
- При распространенном или метастатическом процессе у взрослых с удовлетворительным общим состоянием первой линией может быть комбинация гемцитабина и цисплатина с дурвалумабом или пембролизумабом (УУР А, УДД 2).
- После лечения наблюдение проводят каждые 3–6 месяцев в первые 2 года, затем ежегодно до 5 лет; оно включает осмотр онколога, исходно повышенные онкомаркеры, УЗИ, КТ или МРТ брюшной полости с контрастированием, КТ грудной клетки и холангиографию при наличии дренажей (УУР С, УДД 4).

Диагностика

1. Собрать жалобы, семейный и общий анамнез, отдельно уточнить факторы, влияющие на тактику лечения (УУР С, УДД 5).
2. Провести осмотр, оценить нутритивный статус и функциональное состояние по ECOG; ECOG нужен для выбора лечения, в том числе возможности химиотерапии (осмотр и нутритивный статус — УУР С, УДД 5; ECOG — УУР С, УДД 4).
3. Выполнить общий и биохимический анализы крови, коагулограмму, общий анализ мочи, определить группу крови и резус-фактор; при внутрипеченочной холангиокарциноме исследовать вирусы гепатита B и C, РЭА, CA 19-9, АФП и Ig4 (УУР В, УДД 4). Базовый CA 19-9 определяют после билиарной декомпрессии, нормализации билирубина и купирования воспаления.
4. При внутрипеченочной холангиокарциноме УЗИ брюшной полости может использоваться для скрининга; при выявлении опухолевой патологии выполняют КТ с внутривенным контрастированием и/или МРТ с контрастированием и МР-холангиографией. При внепеченочной холангиокарциноме УЗИ имеет ограниченное значение: при подозрении на проксимальную опухоль предпочтительны МРТ и МРХПГ, при подозрении на дистальную — МСКТ (УУР С, УДД 5).
5. Подтвердить опухоль морфологически. При внутрипеченочной холангиокарциноме предпочтительна чрескожная чреспеченочная биопсия под УЗ- или КТ-контролем; отрицательный результат при убедительных данных визуализации служит основанием для повторной биопсии.

6. Оценить распространенность по КТ грудной клетки и данным КТ/МРТ брюшной полости и таза; при планировании операции и подозрении на метастазы дополнить обследование ПЭТ-КТ, а при внепеченочной холангиокарциноме — диагностической лапароскопией (ПЭТ-КТ и лапароскопия — УУР А, УДД 1 для внепеченочной опухоли).
7. После подтверждения диагноза определить TNM, степень дифференцировки и анатомическую локализацию; для проксимальных опухолей внепеченочных протоков дополнительно использовать классификацию Bismuth-Corlette.

Лечение

- При механической желтухе выполнить предоперационную декомпрессию: чрескожную чреспеченочную холангиостомию, эндоскопическое назобилиарное дренирование или ретроградное стентирование. При блоке I–II типа по Bismuth предпочтителен эндоскопический ретроградный доступ; при III–IV типе и при внутрипеченочной холангиокарциноме с желтухой — чрескожное наружное дренирование с адекватным дренированием обеих долей (УУР С, УДД 2–3).
- Если предполагаемый объем остающейся паренхимы печени менее 40%, перед операцией при внутрипеченочной или проксимальной внепеченочной опухоли рассмотреть эмболизацию ветвей воротной вены. Операцию выполняют после достижения объема остающейся паренхимы не менее 40%, оценку проводят не ранее чем через 3–5 недель (УУР В, УДД 2).
- При резектабельной внутрипеченочной холангиокарциноме выполнить резекцию печени с регионарной лимфодиссекцией и стремиться к отрицательным краям резекции. Остающаяся паренхима должна составлять не менее 25% без признаков цирроза и не менее 40% при их наличии (УУР С, УДД 4).
- При резектабельной проксимальной внепеченочной холангиокарциноме обычно выполняют расширенную право- или левостороннюю гемигепатэктомию с резекцией пораженных протоков, сегмента S1 и формированием гепатикоеюноанастомоза; при опухоли I–II типа по Bismuth возможна изолированная резекция протоков (УУР В, УДД 3).
- При раке дистального холедоха основная радикальная операция — панкреатодуоденальная резекция с регионарной лимфодиссекцией; при супрапанкреатическом поражении без вовлечения головки поджелудочной железы возможна резекция протоков с лимфодиссекцией при подтвержденном отрицательном крае (УУР С, УДД 3).
- При раке желчного пузыря T1a достаточно холецистэктомии (УУР В, УДД 3). При резектабельной опухоли выполняют расширенную холецистэктомию с резекцией сегментов S IV–V печени, удалением клетчатки и регионарных лимфоузлов; при T1b–T2, выявленном после холецистэктомии, нужна повторная операция в ближайший срок после исключения нерезектабельности (УУР С, УДД 5; УУР В, УДД 3).
- После радикальной операции назначают капецитабин: 1250 мг/м² внутрь 2 раза в сутки в 1–14-й дни, каждые 21 день, всего 8 курсов (УУР А, УДД 2).
- При диссеминированном заболевании и удовлетворительном состоянии возможна первая линия: гемцитабин 1000 мг/м² в 1-й и 8-й дни плюс цисплатин 25 мг/м² в 1-й и 8-й дни каждые 21 день с дурвалумабом 1500 мг в 1-й день до 8 циклов, затем дурвалумаб каждые 4 недели; альтернативно — пембролизумаб 200 мг в 1-й день каждые 3 недели, максимум 35 циклов (УУР А, УДД 2). При ECOG >2 и выраженной сопутствующей патологии химиотерапию не проводят, назначают симптоматическую терапию (УУР С, УДД 4).

Когда направить и как наблюдать

- При подозрении или выявлении онкологического заболевания направить пациента к онкологу; консультация в центре амбулаторной онкологической помощи или первичном онкологическом кабинете должна состояться не позднее 3 рабочих дней. Тактику лечения устанавливает онкологический консилиум.
- В онкологический диспансер или специализированную медицинскую организацию направляют при невозможности выполнить биопсию или необходимые исследования, установить диагноз и стадию, а также при показаниях к специализированной или высокотехнологичной помощи.
- Экстренная или неотложная госпитализация нужна при осложнениях опухоли или лечения, требующих специализированной помощи. Плановая госпитализация показана для сложных интервенционных и эндоскопических вмешательств, если их нельзя выполнить амбулаторно, и для противоопухолевого лечения, требующего наблюдения в стационаре.

Частые вопросы

Нужна ли биопсия перед операцией при раке желчных протоков или желчного пузыря?

При планировании консервативного лечения морфологическое подтверждение необходимо. Если клинико-инструментальная картина явно указывает на резектабельную опухоль и планируется операция, биопсия может быть не обязательна.

Что делать при механической желтухе перед радикальной операцией?

Провести билиарную декомпрессию. При проксимальном блоке III–IV типа по Bismuth и при внутрипеченочной холангиокарциноме предпочтительно чрескожное наружное дренирование с обеспечением оттока из обеих долей печени.

Какой объем операции выбрать при раке желчного пузыря?

При T1a выполняют холецистэктомию. При резектабельной опухоли более распространенных стадий выполняют расширенную холецистэктомию с резекцией S IV–V печени, регионарной лимфодиссекцией и, при необходимости, резекцией желчных протоков.

Какая адъювантная химиотерапия показана после радикальной операции?

Капецитабин в монотерапии: 1250 мг/м² внутрь 2 раза в сутки в 1–14-й дни каждые 21 день, 8 курсов. Тактика применяется независимо от поражения лимфоузлов и степени дифференцировки опухоли.

Как лечить метастатический рак билиарного тракта?

При удовлетворительном общем состоянии первой линией может быть гемцитабин с цисплатином и дурвалумабом либо пембролизумабом. При ECOG 2 возможна монохимиотерапия гемцитабином или капецитабином, а при ECOG более 2 химиотерапию не проводят и назначают симптоматическое лечение.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/495-rak-zhelchevyvodyashchej-sistemy. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/495_2