

# Imaging case report

## Hilar cholangiocarcinoma

Chitchai Rattananukrom<sup>1</sup>, Tanita Suttichaimongkol<sup>1</sup> and Arin Pisanuwongse<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Division of Gastroenterology and Hepatology, Department of Medicine, Faculty of Medicine, Khon Kaen University, Khon Kaen, Thailand

<sup>2</sup> Division of Diagnostic Radiology, Department of Radiology, Faculty of Medicine Siriraj Hospital, Mahidol University, Bangkok, Thailand

Cholangiocarcinoma is a primary biliary tract tumor arising from the bile duct epithelium. Classically, these tumors have been categorized according to their anatomic location as intrahepatic and extrahepatic. Hilar cholangiocarcinoma is the most common type of extrahepatic cholangiocarcinoma. It is the most difficult cancer to diagnose and therefore carries a poor prognosis with a 5-year survival rate of less than 10%. Diagnostic imaging, coupled with a high degree of clinical suspicion, play a critical role in timely diagnosis, staging, and evaluation for surgical resectability. The most common imaging modalities used for diagnosis and staging of hilar cholangiocarcinoma include ultrasound (US), computed tomography (CT), magnetic resonance imaging/magnetic resonance cholangiopancreatography (MRI/MRCP). This article showed a case presentation and reviewed the imaging appearance of hilar cholangiocarcinoma.

© 2018 Thai Association for the Study of the Liver

**Keywords:** hilar cholangiocarcinoma, klatskin tumor, diagnosis, imaging, ultrasound, computed tomography

### Learning points

- มะเร็งท่อน้ำดี (cholangiocarcinoma) เกี่ยวข้องกับพยาธิใบไม้ตับ *Opisthorchis viverrini* (OV) ทำให้พบผู้ป่วยมากที่สุดในโลกในภาคตะวันออกเฉียงเหนือของประเทศไทย
- มะเร็งท่อน้ำดีที่อยู่นอกตับระดับขั้วตับ (hilar cholangiocarcinoma) เป็นมะเร็งที่วินิจฉัยได้ยาก ผู้ป่วยส่วนใหญ่จะมาพบแพทย์เมื่อมีอาการแสดงแล้ว และผู้ป่วยเหล่านี้มักจะเป็นมะเร็งในระยะลุกลาม ทำให้โอกาสการรักษาหายขาดมีต่ำ
- การวินิจฉัยนอกจากอาศัยอาการทางคลินิก การตรวจเลือดทางห้องปฏิบัติการซึ่งความจำเพาะค่อนข้างต่ำแล้วยังสามารถทำได้ด้วยการตรวจคลื่นเสียงความถี่สูงช่องท้องส่วนบน การถ่ายภาพรังสีส่วนตัดอาศัยคอมพิวเตอร์ช่องท้องส่วนบนและการตรวจเอกซเรย์คลื่นแม่เหล็กไฟฟ้า
- การวินิจฉัยภาพทางรังสีวิทยาที่ดีจะทำให้สามารถประเมินผู้ป่วยก่อนรับการรักษาได้ถูกต้องและเหมาะสมมากขึ้น

### Case presentation

ผู้ป่วยชายไทยคู่ อายุ 71 ปี ภูมิลำเนา อ.บ้านแท่น จ.ชัยภูมิ มีอาการตัวเหลืองและตาเหลืองมา 1 เดือน ค้นตามร่างกาย อูจจากระสีซีด ปัสสาวะสีเข้ม เบื่ออาหาร น้ำหนักลด ไม่ปวดท้อง ไม่มีไข้ ตรวจร่างกาย พบ marked jaundice, no clavicular and supraclavicular lymphadenopathy, palpable liver 5 cm below right costal margin, liver span 16 cm, splenic dullness negative, no ascites, per-rectal examination พบ pale stool. ผลตรวจทางห้องปฏิบัติการที่สำคัญ ดังนี้ complete blood count (CBC) แสดง hemoglobin 10.3 g/dL; liver function test แสดง total bilirubin 20 mg/dL, direct bilirubin 18.3 mg/dL, albumin 3.7 g/dL, globulin 3.2 g/dL, alanine transaminase (ALT) 71 U/L, aspartate transaminase (AST) 92 U/L, alkaline phosphatase (ALP) 828 U/L การตรวจคลื่นเสียงความถี่สูงช่องท้องส่วนบนและการถ่ายภาพรังสีส่วนตัดอาศัยคอมพิวเตอร์ช่องท้องส่วนบน ดังแสดงในรูปภาพที่ 1 และ 2 (Figure 1 and 2) ตามลำดับ

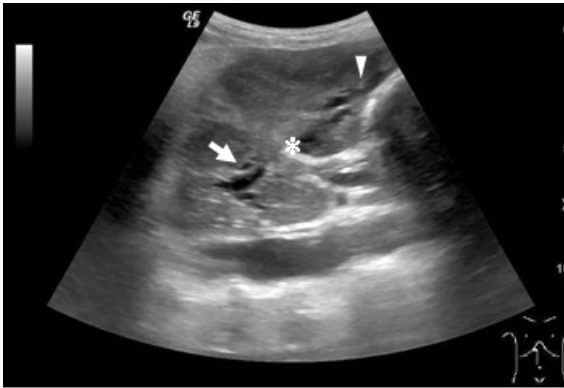
### Corresponding author

Tanita Suttichaimongkol, M.D.  
Division of Gastroenterology and Hepatology,  
Department of Medicine, Faculty of Medicine, Khon Kaen University,  
Khon Kaen, Thailand 40002  
Tel: +66 4336 3664  
Fax: +66 4320 4432  
Email: tanisu@kku.ac.th

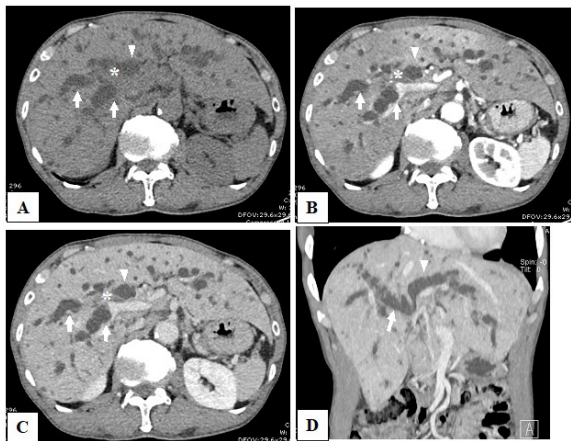
Thai J Hepatol 2018;1(3):28-30

DOI: [http://doi.org/10.30856/th.jhep2018vol1iss3\\_06](http://doi.org/10.30856/th.jhep2018vol1iss3_06)

**Figure 1** Greyscale sonography at the level of hepatic hilum revealed an ill-defined hilar mass (asterisk) resulting in upstream dilatation of right (arrow) and left (arrow head) main intrahepatic duct.



**Figure 2** (A) Axial non-contrast, (B) arterial dominant phase axial contrast enhanced and (C) portal dominant phase axial contrast enhanced computed tomography (CT) image of the same patient revealed multiple non-enhancing tubular structures in right hepatic lobe (arrow) and left hepatic lobe (arrow head), compatible with right and left intrahepatic bile duct (IHD) dilatation. An ill-define soft tissue mass (asterisk) with progressive contrast enhancement, which epicenter locates in the area of ductal confluence at hepatic hilar region, resulting in dilatation of right and left IHDs, is consistent with hilar cholangiocarcinoma. (D) Portal dominant phase coronal contrast enhanced CT image demonstrates marked dilatation of right (arrow) and left (arrow head) main intrahepatic duct.

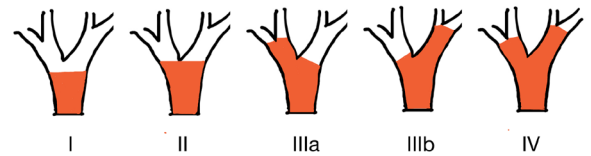


**Discussion**

มะเร็งท่อน้ำดีที่อยู่นอกตับระดับขั้วตับ หรือเรียกอีกชื่อหนึ่งว่า Klatskin tumor จะอยู่ไม่เกิน 2 เซนติเมตร จาก Bifurcation ของ common hepatic duct (1) ในปัจจุบันมะเร็งท่อน้ำดีที่อยู่นอกตับระดับขั้วตับได้ใช้การแบ่งตามกายวิภาคเสนอโดย Bismuth H และ Corlette MB เรียกว่า Bismuth-Corlette classification (2) ดังแสดงในรูปภาพที่ 3 (Figure 3) เป็นการอธิบายถึงการลุกลามของมะเร็งไปตามท่อน้ำดีเพื่อประโยชน์ในการพิจารณาการรักษาและติดตามผลการรักษา

**Figure 3 Bismuth-Corlette classifications (8)**

- ชนิดที่ 1: มะเร็งอยู่ที่ท่อตับหลัก (main hepatic duct) แต่ลุกลามไม่ถึงจุดบรรจบหลัก (main confluence)
- ชนิดที่ 2: มะเร็งอยู่ที่จุดบรรจบหลัก (main confluence) แต่ไม่ลุกลามเข้าไปในท่อน้ำดีทั้งซ้ายและขวา (left and right hepatic duct)
- ชนิดที่ 3a: มะเร็งอยู่ที่จุดบรรจบหลัก (main confluence) และลุกลามเข้าไปในท่อน้ำดีทางขวา (right hepatic duct)
- ชนิดที่ 3b: มะเร็งอยู่ที่จุดบรรจบหลัก (main confluence) และลุกลามเข้าไปในท่อน้ำดีทางซ้าย (left hepatic duct)
- ชนิดที่ 4: มะเร็งอยู่ที่จุดบรรจบหลัก (main confluence) และลุกลามเข้าไปในท่อน้ำดีทั้งซ้ายและขวา (left and right hepatic duct)



ผู้ป่วยมะเร็งท่อน้ำดีที่อยู่นอกตับระดับขั้วตับในระยะแรกมักไม่มีอาการทางคลินิกหรือมีอาการที่ไม่จำเพาะเจาะจง มักมาด้วยดีซ่านโดยไม่ปวดท้องแบบเป็นมาเรื่อยๆ (progressive painless jaundice) และอาการอื่น ๆ เป็นผลจากการอุดตันทางเดินน้ำดี ได้แก่ ค้นตามร่างกาย อูจจาระสีเทาซีด และปัสสาวะสีเข้ม ส่วนน้อยมาด้วยภาวะท่อน้ำดีอักเสบ ตรวจร่างกายอาจพบตับโต การส่งตรวจเลือดทางห้องปฏิบัติการจะพบการเพิ่มขึ้นของค่า direct/total bilirubin และ alkaline phosphatase นอกจากนี้ยังมีการตรวจสารบ่งมะเร็งในเลือด คือ CA19-9 ช่วยสนับสนุนการวินิจฉัย แต่ไม่จำเพาะ เพราะสามารถพบในมะเร็งอื่น ๆ ได้และหากมีท่อน้ำดีอุดตันจากสาเหตุอื่น ๆ ที่ไม่ใช่มะเร็งก็พบว่ามีค่า CA19-9 สูงได้เช่นกัน

การตรวจภาพรังสีวินิจฉัยมีความสำคัญอย่างมากช่วยในการวินิจฉัยมะเร็งท่อน้ำดี (3) โดยการตรวจคลื่นเสียงความถี่สูงช่องท้องส่วนบนเป็นการตรวจอันดับแรกเพื่อช่วยแยกภาวะการอุดตันของท่อน้ำดี เมื่อตรวจพบว่าการเปลี่ยนแปลงของขนาดท่อน้ำดี (4, 5) มีการศึกษาพบว่าการตรวจคลื่นเสียงความถี่สูงช่องท้องส่วนบนมีความไวและความจำเพาะสูงในการวินิจฉัยมะเร็งท่อน้ำดีที่อยู่นอกตับระดับขั้วตับ โดยมีความไวประมาณร้อยละ 89 และมีความจำเพาะประมาณร้อยละ 80 - 95 (3)

การถ่ายภาพรังสีส่วนตัดอาศัยคอมพิวเตอร์ช่องท้องส่วนบน มีบทบาทสำคัญในการวินิจฉัยและการประเมินระยะของโรค โดยลักษณะของมะเร็งท่อน้ำดีที่อยู่ นอกตับจะพบการหนาตัวและ enhancement เฉพาะที่ของท่อน้ำดีประมาณร้อยละ 80 และอาจเห็นลักษณะทางอ้อม (indirect sign) เช่น ท่อน้ำดีขยายใหญ่ การล้อมรอบหลอดเลือด (vascular encasement) ต่อม้าน้ำเหลืองบริเวณขั้วตับโต มีการฝ่อเหี่ยวของกลีบตับ (liver atrophy) ร่วมกับมีการโตของกลีบตับตรงกันข้าม (liver hypertrophy) ซึ่งเรียกว่า atrophy-hypertrophy complex เกิดจากมะเร็งไปอุดตันทางออกน้ำดีของตับกลีบใดกลีบหนึ่ง และทำลายหลอดเลือดดำพอร์ทัลในกลีบตับข้างเดียวกัน จากข้อมูลการศึกษาพบว่าการตรวจมีความไวร้อยละ 90 - 100 ในการวินิจฉัยมะเร็งท่อน้ำดีที่อยู่นอกตับระดับขั้วตับ (3)

การตรวจเอกซเรย์คลื่นแม่เหล็กไฟฟ้าของท่อน้ำดี (Magnetic retrograde cholangiopancreatography, MRCP) เป็นการตรวจภาพรังสีวินิจฉัยที่ดีที่สุด มีความไวและความจำเพาะสูง สามารถให้การวินิจฉัยและวางแผนการรักษา ประเมินตัวโรครวมไปถึงการลุกลามเข้าหลอดเลือด ต่อม้าน้ำเหลือง และการกระจายไปที่ไกลๆ โดยลักษณะของมะเร็งท่อน้ำดีที่อยู่นอกตับจะให้สัญญาณภาพเป็น hyposignal intensity ในรูป T1-weighted และ hypersignal intensity ในรูป T2-weighted ร่วมกับมีการ enhancement ที่เพิ่มขึ้นบริเวณเนื้องอกในระยะ delay และพบการขยายใหญ่ของท่อน้ำดีตำแหน่งเหนือต่อรอยโรค สำหรับพยาธิสภาพใน T2 อาจจะเป็น hyposignal intensity

หรือ hypersignal intensity lesion ขึ้นกับปริมาณ sclerosis หรือ fibrosis (6) ในระยะแรกของมะเร็งท่อน้ำดีที่อยู่นอกตับระดับขั้วตับ มีโอกาสวินิจฉัยผิดพลาดเป็นการตีบที่ไม่ใช่มะเร็ง (benign stricture) อย่างไรก็ตามมีโอกาสเป็นมะเร็งท่อน้ำดีสูง ถ้าพบลักษณะดังต่อไปนี้ 1) ผนังของท่อน้ำดีมีความหนาเกิน 5 มิลลิเมตร 2) มีขอบนอกของท่อน้ำดีที่ขรุขระ (irregular outer margin) 3) มีการตีบทันที (abrupt) หรือมีการตีบที่ไม่เท่ากันของท่อน้ำดี (asymmetrical narrowing) และ 4) ความยาวของการตีบมากกว่า 20 - 23 มิลลิเมตร (7,8) จากการวิเคราะห์ทอิกิมา (meta-analysis) พบว่า MRCP มีความไวร้อยละ 88 และมีความจำเพาะร้อยละ 95 ในการวินิจฉัยโรคและมีความแม่นยำร้อยละ 66 ในการประเมินการลุกลามเข้าต่อมน้ำเหลือง ความไวร้อยละ 78 และความจำเพาะร้อยละ 91 ในการประเมินการลุกลามเข้าหลอดเลือดดำพอร์ทัล ความไวร้อยละ 58 - 73 และมีความจำเพาะร้อยละ 93 ในการประเมินการลุกลามเข้าหลอดเลือดแดงแอสพาติก (9)

สำหรับผู้ป่วยรายนี้ได้รับการวินิจฉัยโรคโดยอาศัยอาการทางคลินิก การตรวจเลือดทางห้องปฏิบัติการ และการตรวจคลื่นเสียงความถี่สูงช่องท้องส่วนบน และการถ่ายภาพรังสีส่วนตัดอาศัยคอมพิวเตอร์ โดยเป็นมะเร็งท่อน้ำดีที่อยู่นอกตับระดับขั้วตับตาม Bismuth-Corlette classification เป็นชนิด IIIa เพราะพบ stricture of common hepatic duct up to right hepatic duct with upstream dilatation of right intrahepatic duct การรักษาผู้ป่วยนี้ไม่สามารถผ่าตัดได้ จึงได้ทำการรักษาประคับประคองโดยการระบายน้ำดีด้วยวิธีส่องกล้องตรวจรักษาท่อทางเดินน้ำดีและตับอ่อน (Endoscopic retrograde cholangiopancreatography) และใส่ท่อโลหะ (metallic stent) บรรเทาอาการ ทำให้อาการและคุณภาพชีวิตดีขึ้น

## References

1. Ustundag Y, Bayraktar Y. Cholangiocarcinoma: A compact review of the literature. *World J Gastroenterol* 2008;14:6458-66.
2. Bismuth H, Corlette MB. Intrahepatic cholangioenteric anastomosis in carcinoma of the hilus of the liver. *Surg Gynecol Obstet* 1975;140:170-8.
3. Fábrega-Foster K, Ghasabeh MA, Pawlik TM, Kamel IR. Multimodality imaging of intrahepatic cholangiocarcinoma. *HepatoBiliary Surg Nutr* 2017;6:67-78.
4. Henedige TP, Neo WT, Venkatesh SK. Imaging of malignancies of the biliary tract- an update. *Cancer Imaging* 2014;14:14.
5. Vallts C, Ruiz S, Martinez L, Leiva D. Radiological diagnosis and staging of hilar cholangiocarcinoma. *World J Gastrointest Oncol* 2013;5:115-26.
6. Fowler KJ, Saad NE, Linehan D. Imaging approach to hepatocellular carcinoma, cholangiocarcinoma, and metastatic colorectal cancer. *Surg Oncol Clin N Am* 2015;24:19-40.
7. Park HJ, Kim SH, Jang KM, Choi SY, Lee SJ, Choi D. The role of diffusion-weighted MR imaging for differentiating benign from malignant bile duct strictures. *Eur Radiol* 2014;24:947-58.
8. Soyer P, Pelage JP, Zidi SH, Boudiaf M, Rymer R. Portal vein invasion by intrahepatic peripheral cholangiocarcinoma: A rare cause of portal hypertension. *Am J Roentgenol* 1998;171:1413-4.
9. Schwartz LH, Coakley F V, Sun Y, Blumgart LH, Fong Y, Panicek DM. Neoplastic pancreaticobiliary duct obstruction: Evaluation with breath-hold MR cholangiopancreatography. *Am J Roentgenol* 1998;170:1491-5.