



# DD der Pankreaszyste: atypische extrahepatische Gallengangszyste (ein Fallbericht)

Ass. Dr. Victoria Lirscher (LK Hollabrunn), Ass. Dr. Nespor (LK Horn)



# Fallbericht:

---

- 47 jähriger Patient wird in der chirurgischen Ambulanz im LK Hollabrunn vorstellig
- präsentiert sich rezidivierenden kolikartigen Schmerzen im re. Oberbauch und Gastritiden
- ungewollte Gewichtsabnahme von 10 kg in den letzten 6 Monaten



# Diagnostik

---

## Abdomen Sonographie:

- Cholezystolithiasis ohne Hinweis auf eine Cholezystitis

## ÖGD:

- Refluxösophagitis Grad I
- kleine Hiatushernie
- V.a. chronische Antrumgastritis
- **im pars descendens duodeni zeigt sich eine**  
**Impression von Außen unklarer Genese**



Abb. 5: Pars descendens duodeni

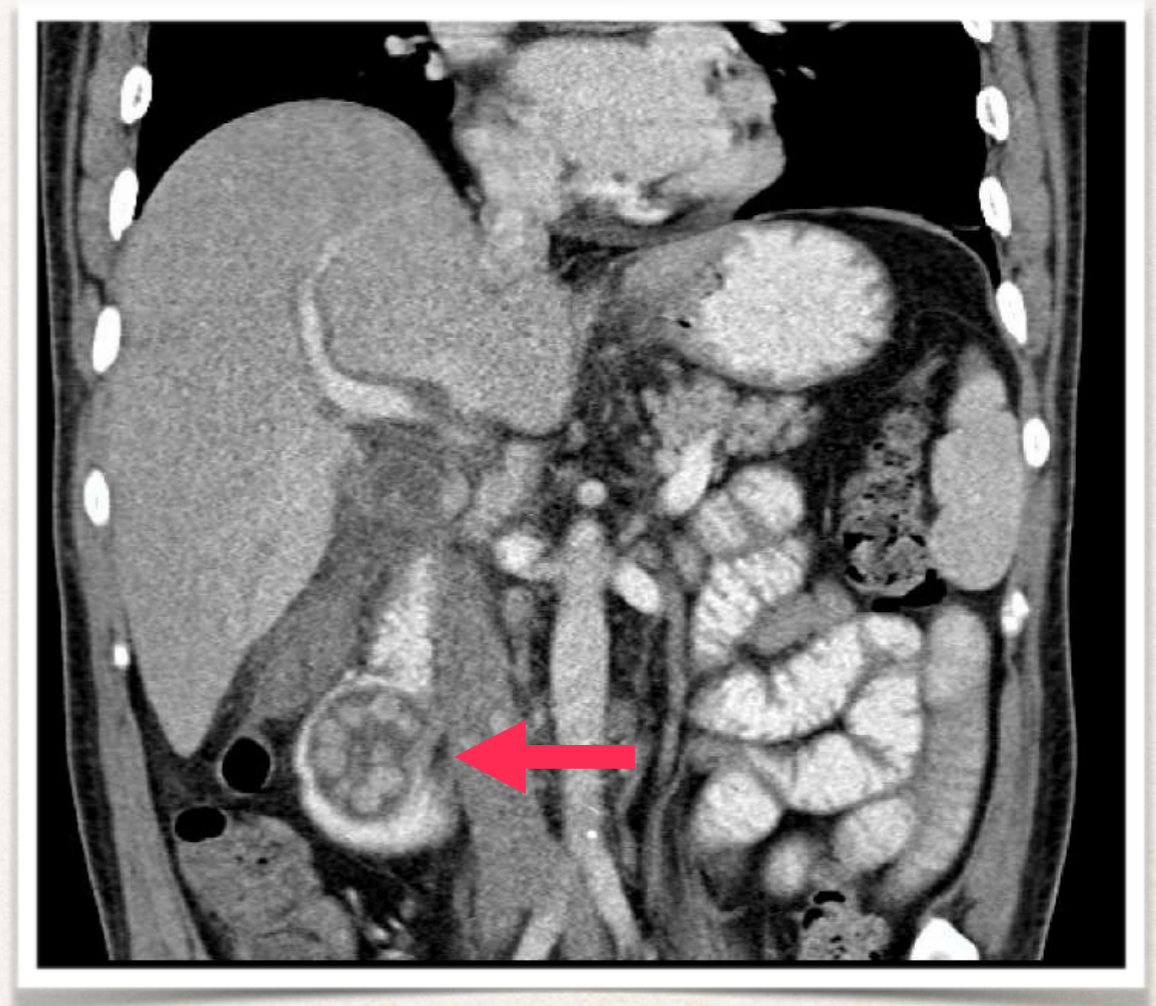


# Diagnostik

---

## Computertomographie des Abdomens:

- im intramuralen Anteils des DHC zeigt sich eine deutliche Dilatation des Ductus (8x5x5cm)
- bis zu 1cm große multiple Konkremente in dieser Ausweitung
- Obstruktion des duodenalen Lumens in dieser Region





# Diagnostik

---

der Patient wird zur weiteren Diagnostik und Therapie an das LK Horn transferiert.

es erfolgt eine **MRCP** zur Darstellung der lokalen Anatomie

- entgegen der klassischen Todani III Klassifikation deutlicher Abstand zur Papille
- Lokalisation submukös im Bereich des pars horizontales inferior
- nicht darstellbare Verbindung zum Ductus hepaticus communis





# Therapie

---

Bei akuter Verschlechterung der Beschwerdesymptomatik aufgrund einer Cholezystitis erfolgte neben einer akuten **Cholezytektomie** eine **transduodenale Staplerresektion** (iDrive Stapling System) der konkretgefüllten Zyste.

Ein Nahebezug zur Papille konnte intraoperativ durch eine **Nadelcholangiographie** ausgeschlossen werden.



# Komplikation

---

## 4. Tag postoperativ:

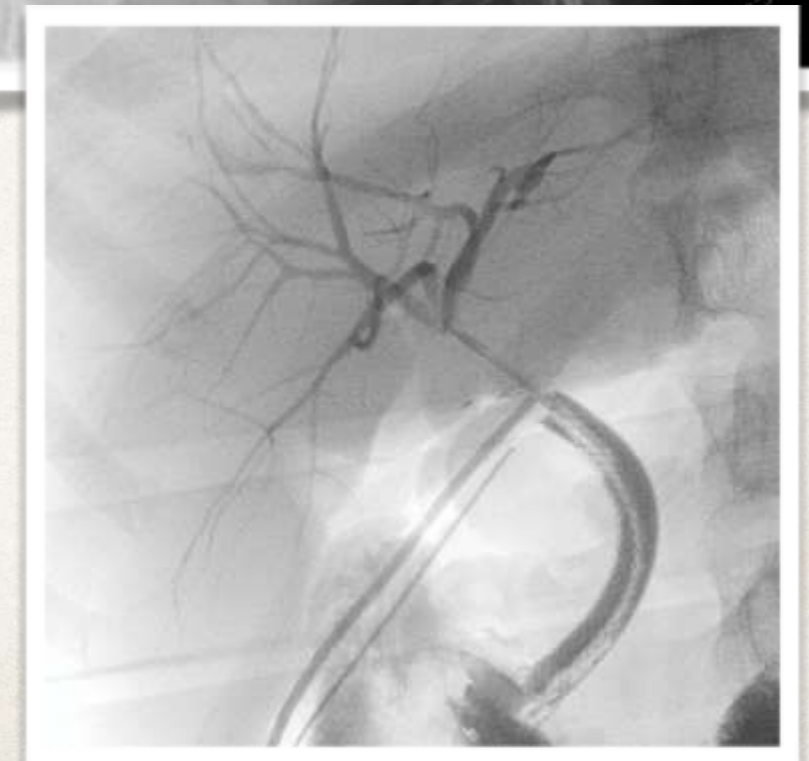
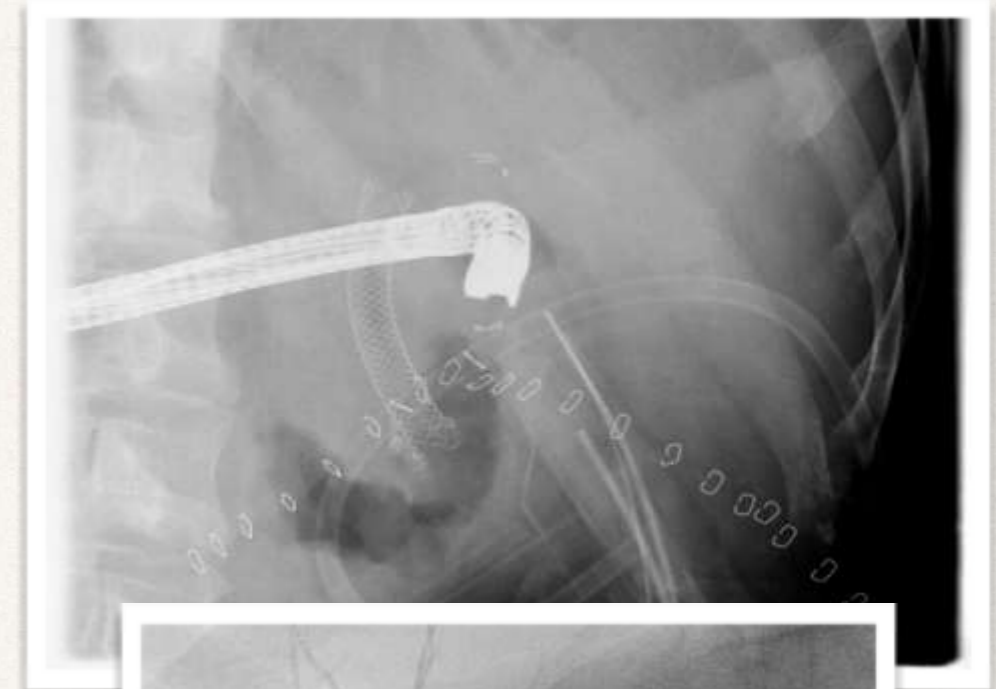
Papillenstenose mit extra- und intrahepatischen Cholestase

## Therapie:

- Relaparotomie mit einer intraoperativen percholedochalen führungsdrahtgestützten ERCP
- endoskopische Papillotomie
- Platzierung eines gecoateten Gallengang-Stents und eine Choledochusrevision mit T-Rohrdrainage

Der weitere postoperative Verlauf gestaltete sich komplikationslos.

Nach Stententfernung war der Patient weiterhin beschwerdefrei.





# Epidemiologie der Choledochuszyste

---

- erstmals beschrieben 1723 (Vater, A. Dissertation 1723)
- Inzidenz zw. 1:13.000 bis zu 1:2.000.000 Geburten
- 80% der Patienten weiblich
- bei 20% wird Diagnose erst im Erwachsenenalter gestellt
- Caroli-Krankheit → kongenitale Ektasien der intrahepatischen Gallenwege, kann in jedem Alter auftreten, vermutlich autosomal-rezessiver Vererbungsmodus



# Klassifikation nach Todani

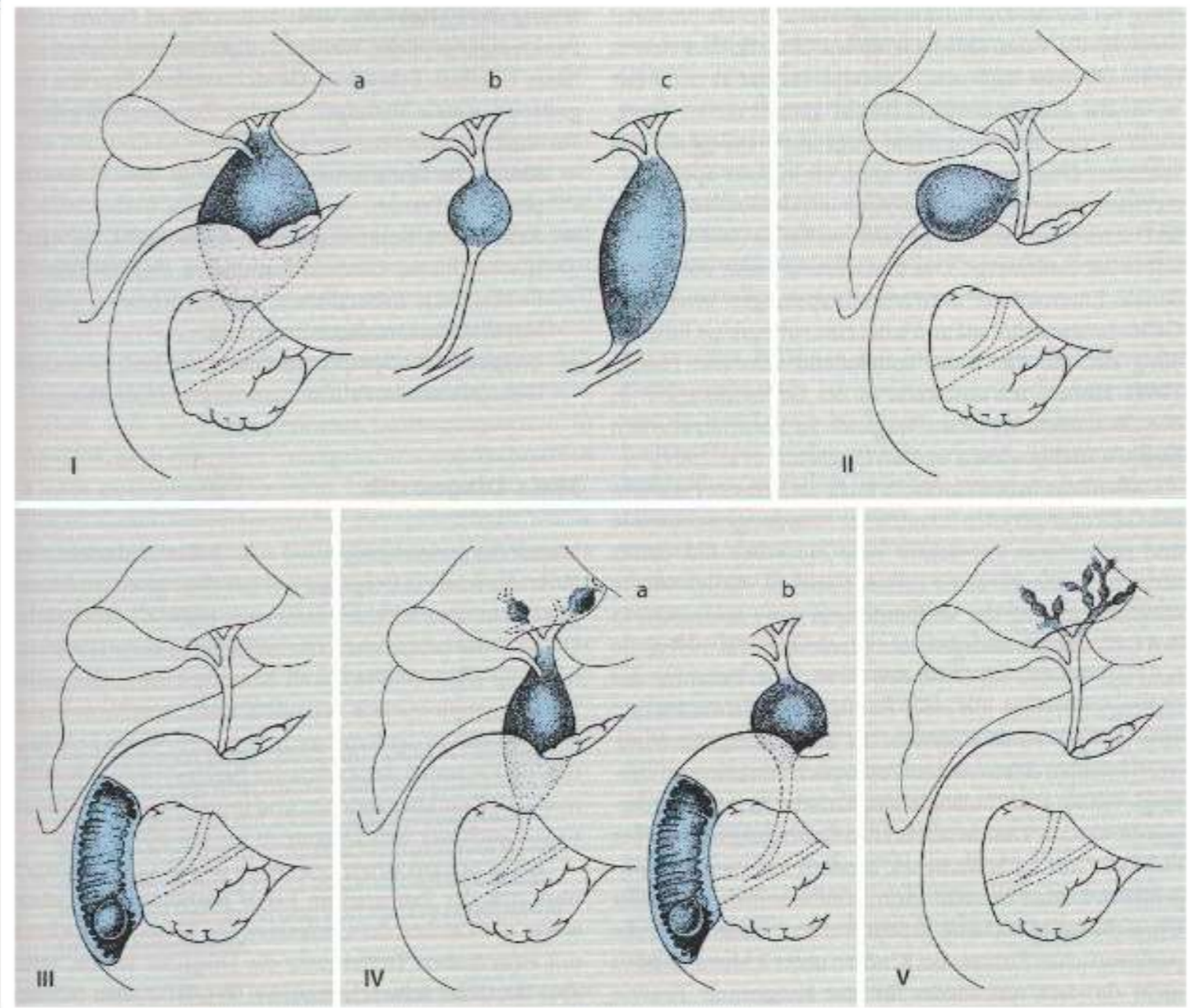
**Typ I:** zystische Dilatation des extrahepatischen Gallenganges

**Typ II:** Divertikel des extrahepatischen Gallenganges

**Typ III:** zystische Dilatation/Divertikel des intraduodenalen Anteils des Ductus choledochus

**Typ IV:** multiple Zysten: a intra- und extrahepatisch; b nur extrahepatisch

**Typ V:** intrahepatische Zysten (Caroli-Krankheit)





# Pathogenese

---

**Theorie nach Babbitt (1969) „Common-channel-Theorie“ bzw. APBDJ**  
(Babbitt DP et al. 1969)

anormale pankreatobiliäre Mündung → Ductus Wirsungianus mündet

proximal der Ampulla Vateri senkrecht in den Choledochus →

Zusammenfluss außerhalb des Sphinkter Oddi → Reflux von Pankreassaft

in die Gallenwege → Chronische Entzündung und Schwächung der

Submukosa durch Trypsinogen



# APBDJ

(abnormal pancreaticobiliary duct junction)

---

## Pro:

- erhöhte Amylase-, Trypsinogen und Phospholipase A2 -Werte in der Gallenflüssigkeit der Choledochuszyste (Sugiyama et al. 2004; Singham et al. 2008)
- Secretin Gabe führt bei CC Patienten im Gegensatz zur Kontrollgruppe durch die vermehrte Sekretion der Pankreas zu einer Dilatation des DHC und der Gallenblase
- in Tiermodellen, in welchen chirurgisch eine APBDJ hergestellt wurde, entwickelten sich zystische Erweiterungen des biliären Systems (Singham et al. 2008)

## Contra:

- 30% der Patienten mit Gallengangszysten haben unauffällige Mündungsverhältnisse, jedoch sind nur Typ I und IVa Zysten vergesellschaftet mit einer anormalen pankreatobiliären Mündung (Tadokoro et al. 2011)
- sowohl bei Patienten mit Gallengangszysten als auch bei Gesunden findet sich teilweise ektopes Pankreasgewebe in der Gallengangswand (Benhidjeb et al. 1996)



# kongenitale Theorie

---

pränatal können bereits Choledochuszysten nachgewiesen werden

pankreatische Enzyme sind bei Kindern unter 2 Monaten noch nicht aktiviert (Yamashiro et al. 1993)

große Vielfalt synchron vorkommender Anomalien könnten auf eine komplexe embryologische Störung hinweisen (Singham et al. 2008)



# Klinik

---

klassisches Trias:

- Abdominalschmerzen (51-55%)
- Ikterus (45-64%)
- palpabler Tumor (37-58%)

klassische Symptome finden sich eher bei Kindern

bei Erwachsenen zeigen nur 23% der Patienten Symptome. Diese meist durch Komplikationen verursacht.

(Schumpelick; Gastroenterologische Chirurgie, 3. Auflage; Tadokoro et al. 2012)



# Klinik

---

assoziierte Komplikationen:

- Cholangitis
- Lithiasis
- Pankreatitis
- Leberabszess
- biliäre Zirrhose
- portale Hypertension
- maligne Entartung



# Diagnostik

## Labor

70% der Patienten mit CC zeigen erhöhte LFP und Cholestase Zeichen

(Gastroenterologische Chirurgie; Schumpelick; 3. Auflage)

## Bildgebung

Feststellen einer Verbindung zum biliären Gangsystem ist essentiell für die Diagnosenstellung!

(Tadokoro et al.; 2012)

## invasive Diagnostik

ERCP: Goldstandard für die Diagnose der APBDJ, jedoch aufgrund der signifikant höheren Morbidität und Mortalität nicht mehr erste Wahl zur Diagnostik von CC.

(Tadokoro et al.; 2012; Gastroenterologische Chirurgie; Schumpelick; 3. Auflage; Singham et al.; 2008)

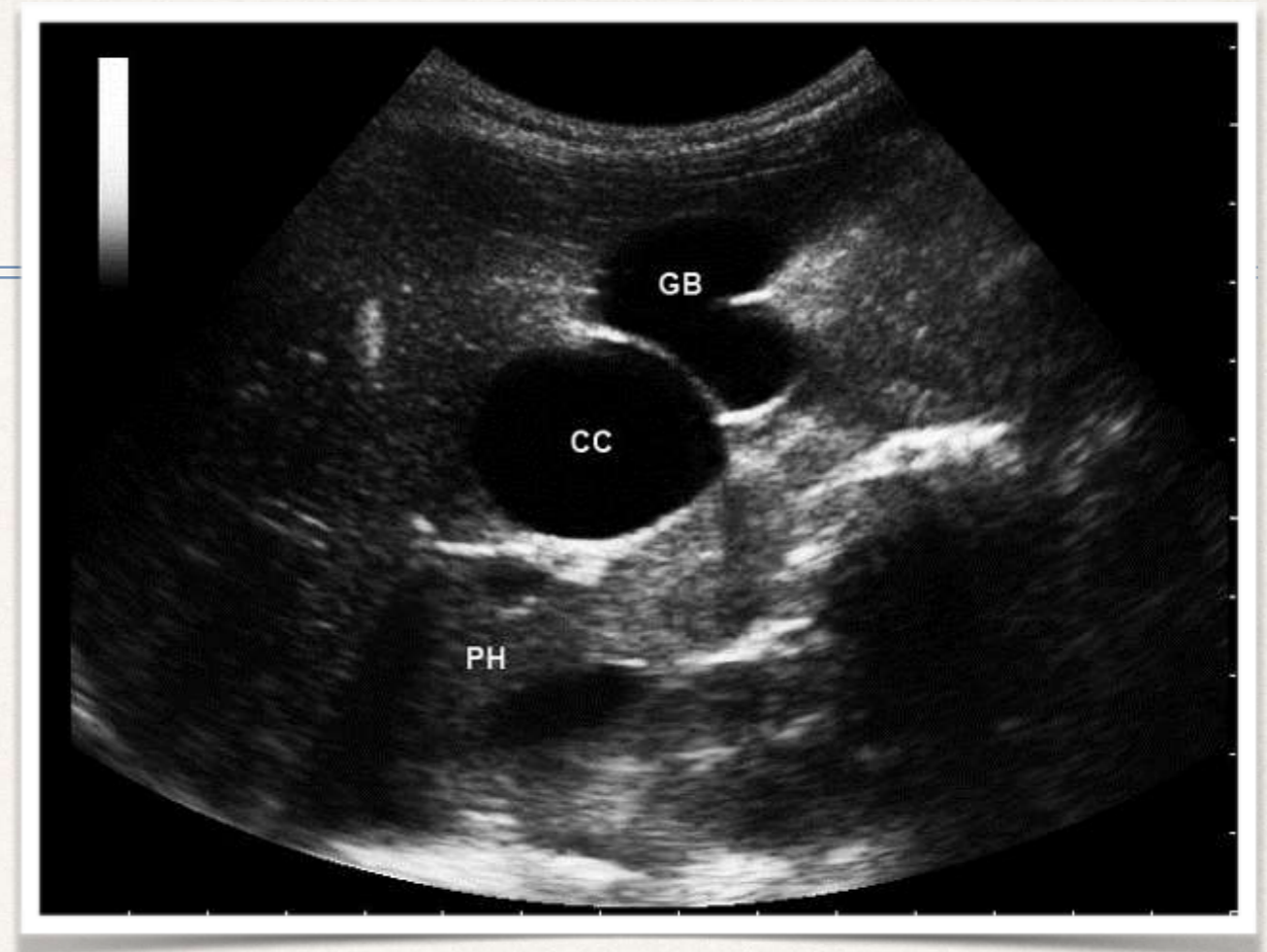


# Bildgebung

---

## Sonographie

Bildquelle: Radiopedia





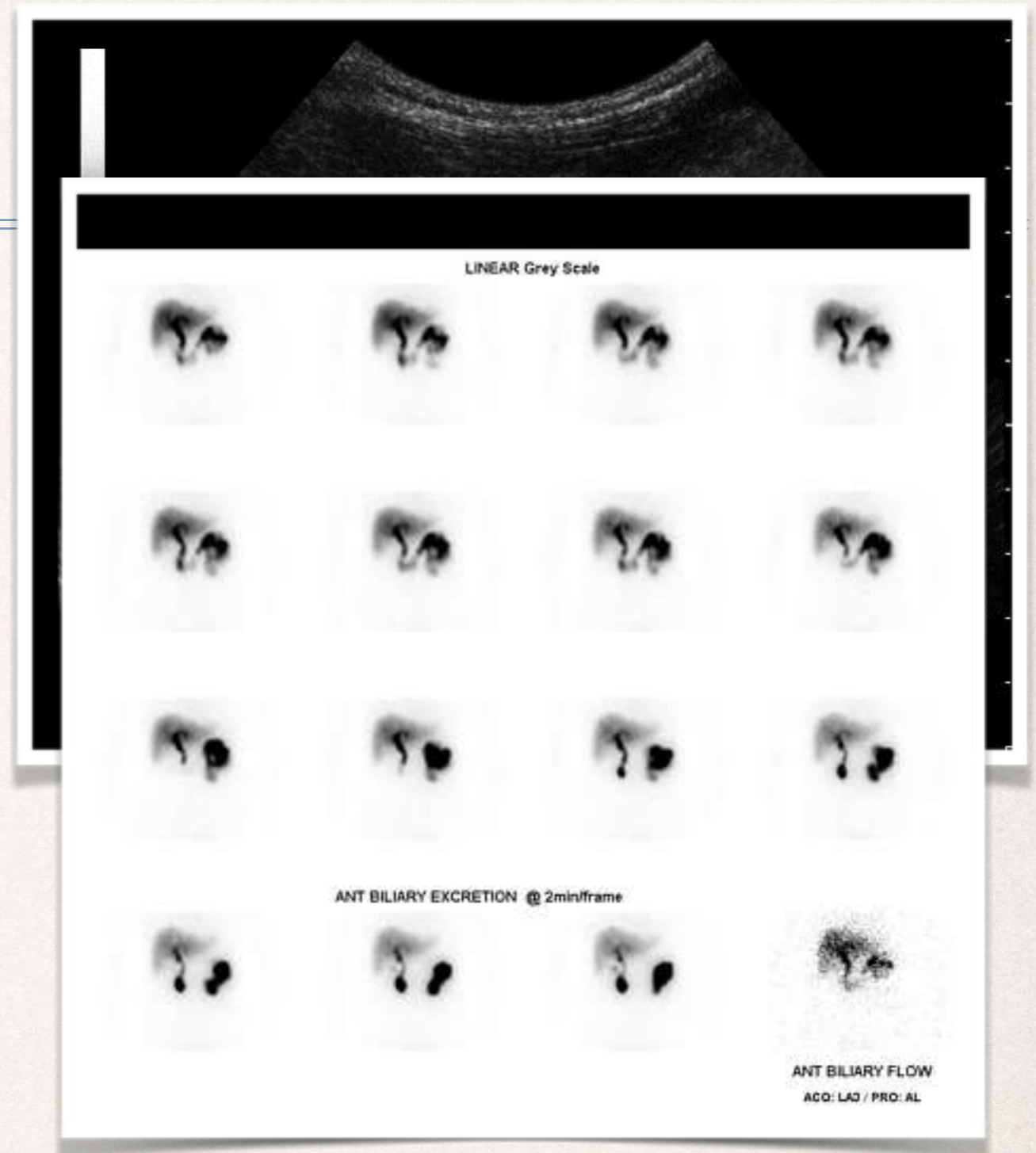
# Bildgebung

## Sonographie

Bildquelle: Radiopedia

## Technetium-99-HIDA-Scan

Bildquelle: Radiopedia





# Bildgebung

---

## Sonographie

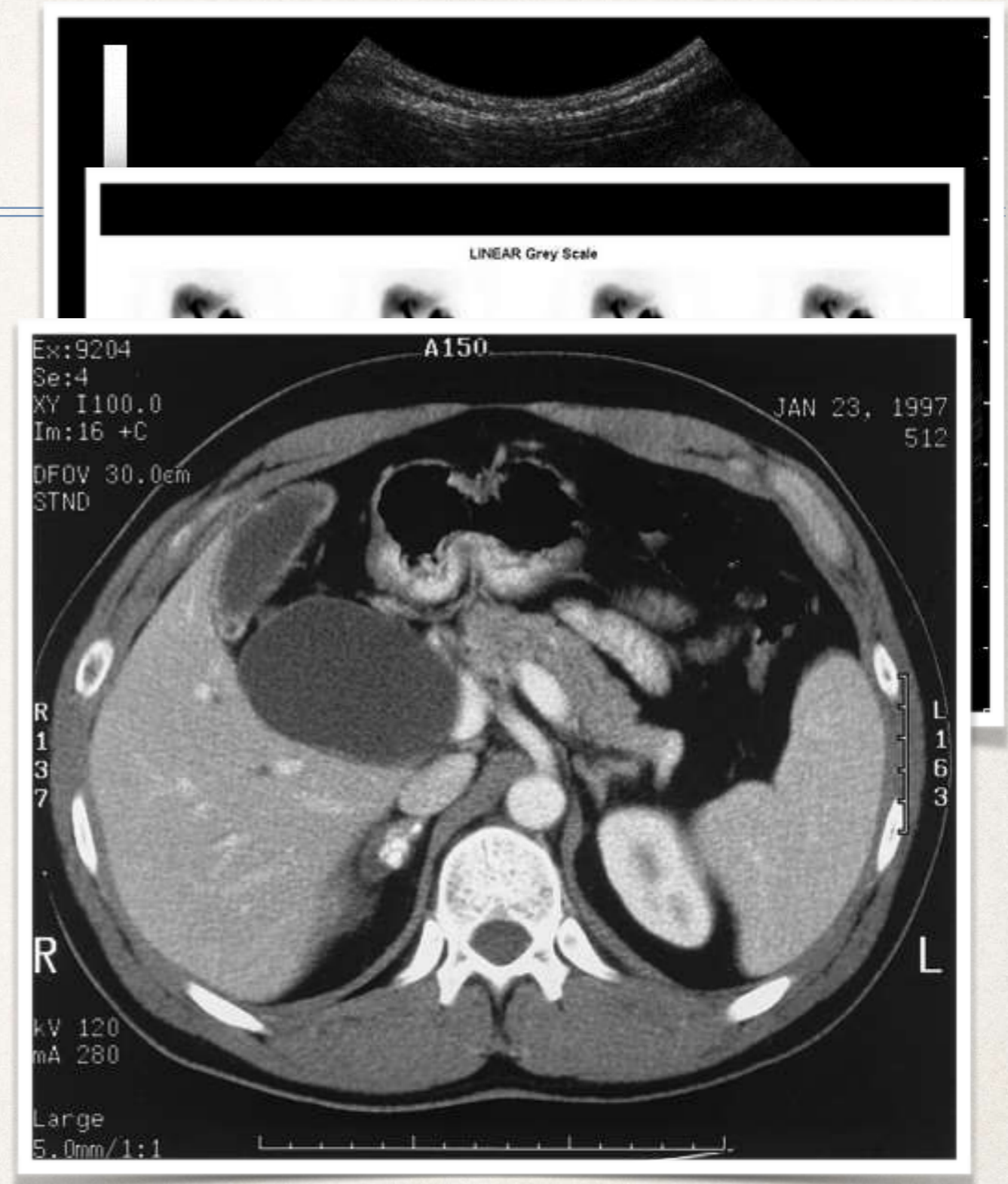
Bildquelle: Radiopedia

## Technetium-99-HIDA-Scan

Bildquelle: Radiopedia

## Computertomographie

Bildquelle: Michael J. Weyant, Casereport





## **Sonographie:**

Sensitivität für CC zw. 71%- 97%, Verbindung zum biliären System kann in bis zu 93% nachgewiesen werden.

- Pro: schnell verfügbar, keine Komplikationen
- Contra: erschwerte Diagnostik der Typ III Zysten und Differenzierung großer Typ I Zysten zu Pankreaskopfzysten.
- Endosono: bessere Darstellung des intrapankreatischen Ductus choledochus

## **Technetium-99-HIDA Scan:**

- Differenzierung zw. kongenitalen CC und einer biliären Atresie in der neonatalen Periode
- Diagnose einer Zysten Ruptur

## **Computertomographie:**

- gute Darstellung der Verbindung zum biliären System und der Lage-Verhältnisse zu den umgebenden Strukturen für präoperative Planung
- Identifizierung von malignen Veränderungen

(Huang et al. 1999; Singham et al. 2008; Akhan et al.; 1994; Gastroenterologische Chirurgie, 3. Auflage; Schumpelick)



# MRCP vs. ERCP

---

## MRCP:

- + Sensitivität für CC von 90%-100%
- + keine Rö-Strahlung (Kinder!)
- + unabhängig vom Untersucher
- + keine gefährlichen Komplikationen wie Cholangitis
- + gleichzeitige Darstellung des umgebenden Gewebes, der Lageverhältnisse und Karzinome
- Sensitivität für APBDJ nur 46%-60%
- erschwerte Darstellung von Strukturen < 5mm (Präinterventionelle Gabe von Secretin)

## ERCP

- + Identifizierung von APBDJ, Steinen und Karzinomen (Histo-Gewinnung)
- + bei Typ III CCs (<3cm) Behandlung durch Papillotomie = Therapie erster Wahl
- hohes Risiko einer postinterventionellen Pankreatitis oder Cholangitis (87,5% bei CC Pat.)
- Rö-Strahlung
- Untersucher Skills -abhängig

Die MRCP gilt heute als Diagnostik der Wahl

(Singham et al; 2008; Tadokore et al. 2012)



# Therapie

---

bis Mitte der 70er Jahre erfolgte lediglich eine Zystenenterostomie

- ▶ hohe Spätmorbidität
- ▶ maligne Entartung der Zysten in 50% der Patienten, durchschnittlich 4 Jahre postoperativ!

(Tsao et al.; 1994; Lispett et al.; 2003)

Konsequenz:

- ▶ radikale Exzision der zystischen Abschnitte weit im Gesunden + Cholezystektomie
- ▶ eventuell Schnellschnittuntersuchung bei Tumorverdacht
- ▶ Herstellung eines ungehinderten Galleabflusses mit Verhinderung von Pankreassaftreflux

(Gastroenterologische Chirurgie; 3. Auflage; Schumpelick)



# Therapie

---

## Typ I Zysten:

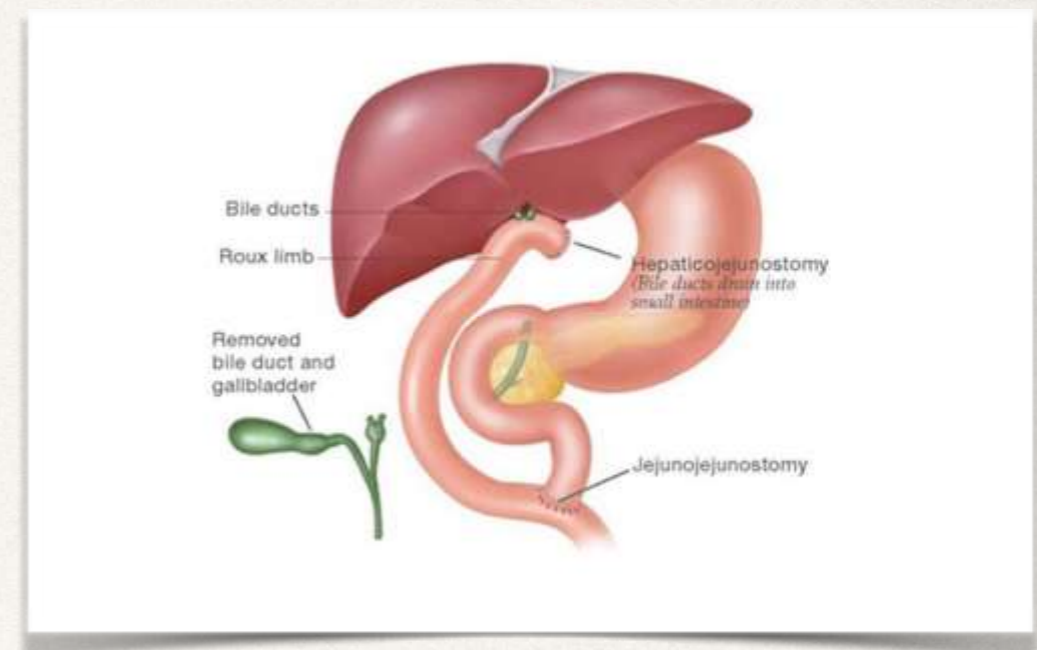
Cholezystektomie + Hepaticojejunostomie mit Roux-Y Schlinge oder Hepaticoduodenostomie, letztere weist mehr Komplikationen auf.

(Schumpelick, Gastroenterologische Chirurgie, 3. Auflage; Wiseman et al. 2005)

6% biliäre Refluxgastritis bei Patienten mit einer HD, jedoch auch kürzere Hospitalisierungsrate.

Nach einer HD ist auch postoperativ die Anastomose endoskopisch zugänglich.

(Meta Analyse, Narayana et al. 2013; Bildquelle: pace hospitals)





# Therapie

---

## Typ II Zysten:

- Exzision des Divertikel
- Verschluss des Gallengangs über eine T-Drainage
- bei maligner Histologie, radikale Nachoperation!

(Lipsett et al. 2003)



# Therapie

---

## Typ III Zysten:

- wenig Daten vorhanden
- geringere Rate an Malignom Entwicklung
- Cholezytektomie sollte durchgeführt werden
- Choledochocele < 3cm Therapie mit Papillotomie
- Choledochocele > 3cm transduodenale Exzision der Zyste unter Schonung des Ductus pancreaticus

(Lipsett et al., 2003)



# Therapie

---

## Typ IVa Zysten:

- extrahepatische Exzision bis weit in den Leberhilus hinein
- trotzdem bei 23-44% biliäre Spätkomplikationen
- 43% der Patienten mit Typ IV a Zysten zeigen eine Beschränkung auf den li. Leberlappen, hier sollte zusätzlich eine Hemihepatektomie li. durchgeführt werden

(Lenriot et al.; 1998; Lipsett et al. 2003, Schumpelick, Gastroenterologische Chirurgie, 3. Auflage)

## Typ IVb Zysten:

chirurgische Behandlung abhängig von Ausdehnung und Lage



# Therapie

---

## **Typ V Zyste/ Caroli`s Disease:**

wie bei Typ IVa Zysten oft auf den li. Leberlappen (90%) beschränkt, dann auch hier eine Hemihepatektomie links

diffuser Typ → lediglich die Lebertransplantation als curative Therapie

(Lipsett et al. 2003; Schumpelick, Gastroenterologische Chirurgie, 3. Auflage)



# Gallenblasenkarzinom bzw. cholangiozelluläres Karzinom als Folge von Gallengangszysten

---

Die Inzidenz eines Karzinoms des Gallenwegsystems liegt bei Patienten mit einer Gallengangszyste in den USA zw. 6-20%, in Japan zw. 15-20%

Die Gallenblase (67,8%) ist häufiger betroffen als die Gallengänge (32,1%)

Das Erkrankungsrisiko steigt mit dem Alter der Patienten:

Europa

<10a 0,7%

>20a 14,3%

Japan

<40a 26%

>70a 45,5%

(Recent advances in choledochal cysts; Review; Hiroyuki Tadokoro et al. 2012)



# spezielles Karzinomrisiko nach Todani Klassifikation

---

Typ I ... 68% der assoziierten Karzinome

Typ II ... 5%

Typ III ... 1,6%

Typ IV ... 21%

Typ V ... 6%

Typ I und IV Zysten weisen das höchste Karzinomrisiko auf!

(Review, Todani et al., 1979)



**anormale pankreatobiliäre Mündung ohne CC  
zeigt ein erhöhtes Karzinom Risiko von 16-55%**

(Singham et al. 2008)



# Kontrollen nach CC Resektion

---

Bei Patienten nach Resektion einer Choledochuszyste muss lebenslänglich regelmäßig nachkontrolliert werden.

Das Risiko einer malignen Entartung sinkt auch nach Resektion nicht auf Null! (Lipsett et al. 2003)