

Diagnose, Therapie und Verlauf

Aufgrund des Verdachtes auf ein ICC der Lebersegmente III und IV bzw. ein distales Gallengangskarzinom des linksseitigen Gallenwegssystems wurde die Indikation zur Hemihepatektomie links gestellt. Durch die Nähe der Raumforderung zur Hepatikusgabel war ein Erhalt des Lebersegmentes IV nicht möglich. Wir führten somit die linksseitige Hemihepatektomie mit Teilresektion des Lebersegmentes I sowie Cholezystektomie durch. Intraoperativ wurde ein auffällig erscheinender Lymphknoten aus dem Ligamentum hepatoduodenale entnommen. Die schnellschnitt-histologische Begutachtung ergab, dass der Lymphknoten tumorfrei war. Weitere auffällige Lymphknoten wurden intraoperativ nicht gesehen. Der postoperative Verlauf war unauffällig.

» Diagnose: Intraduktale papilläre muzinöse Neoplasie des Gallenganges (B-IPMN)

Die histologische Aufarbeitung des Präparates ergab den sehr ungewöhnlichen und seltenen Befund einer intraduktalen papillären muzinösen Neoplasie (IPMN) in einem Gallengang des linken Leberlappens, ohne infiltrierendes Wachstum (▶ **Abb. 3a, b**). Nach den histochemischen und immunhistochemischen Befunden (CDX2-positiv) liegt ein intes-

tinaler Phänotyp vor. Der Tumor wurde komplett entfernt. Der Fall des Patienten wurde in unserer interdisziplinären Tumorkonferenz besprochen, in welcher eine onkologische Nachsorge empfohlen wurde.

Nebenbefundlich ergab sich in der Histologie des Leberpräparates der Verdacht auf eine neoplastische Zweiterkrankung des blutbildenden Systems. Die weitere onkologische Diagnostik bestätigte ein niedrigmalignes lymphozytisches Lymphom. Hierzu werden Verlaufskontrollen empfohlen. Wir bewerten das Lymphom als zufällig aufgetretene Zweiterkrankung. Die präoperativ diskutierte retroperitoneale Lymphadenopathie ist retrospektiv am ehesten im Zusammenhang hiermit zu erklären.

Diskussion

Die IPMN des Pankreas (P-IPMN) ist eine seit 1982 bekannte und bereits ausführlich beschriebene Entität. Die sehr seltene IPMN der Gallengänge (B[iliary]-IPMN) hingegen fand erst in den letzten Jahren vermehrt Beachtung und Fälle werden in der englischsprachigen Literatur zunehmend beschrieben. Auch durch die WHO wurde die B-IPMN mittlerweile als neue eigenständige Entität anerkannt [2].

Charakterisiert wird die IPMN der Gallengänge als seltene, schleimbildende papilläre und/oder zystische Läsion der intra- und extrahepatischen Gallengänge

[5, 10, 14]. Typische Symptome sind abdominelle Beschwerden, Ikterus, makroskopische muzinöse Hypersekretion in den Gallenwegen, erhöhtes Bilirubin und erhöhte alkalische Phosphatase [1, 9, 14] sowie z. T. erhöhte Tumormarker (CEA, CA19-9; [7]).

Als Risikofaktoren gelten Hepatolithiasis sowie Clonorchiose (Befall der intrahepatischen Gallenwege durch chinesische Leberegel, durch Verzehr von rohem Fisch); hierin liegt vermutlich das vermehrte Vorkommen der Erkrankung in fernöstlichen Ländern begründet [4].

Aufgrund der klinischen, radiologischen und histologischen Ähnlichkeiten wird die IPMN der Gallengänge häufig auch als Pendant zur IPMN des Pankreas bezeichnet [6, 14]. Es gibt aber auch deutliche Unterschiede. Während die P-IPMN relativ sicher mittels CT, MRT und MRCP oder ERCP diagnostiziert werden kann, ist eine präoperative Diagnose der B-IPMN durch bildgebende Verfahren deutlich schwieriger. Sowohl im CT als auch im MRT können kleine Tumoren oft nicht sicher diagnostiziert werden, da der hypersezernierte Mukus die gleiche Dichte wie Galle aufweist [11]. Wegweisend für einen Gallengangstumor können dilatierte intrahepatische Gallengänge bzw. deren Lokalisation sein [11]. In der ERC stellt sich eine Obstruktion der Gallenwege oft als Kontrastmittelaussparung dar [11]. Eine zusätzliche (perorale) Cholangioskopie (POCS) oder Endosonographie erhöht die Diagnosewahrscheinlichkeit [3, 12]. Diskutiert wird auch ein Nutzen der FDG-PET v. a. bei größeren Tumoren, wobei sich der erhöhte Glukosemetabolismus von Karzinomen zunutze gemacht wird [11].

Histopathologisch ist die B-IPMN eine sehr heterogene Entität mit zahlreichen histologischen Subtypen [13]. Die K-ras-Mutationsrate bei der B-IPMN scheint geringer zu sein als bei der P-IPMN [7]. Aktuelle Diskussionen zur Genetik der B-IPMN zeigen u. a. anhand des GNAS-Gens auf Codon 201 wesentliche Unterschiede zur Genetik der P-IPMN auf [15].

Die Malignitätsrate der B-IPMN, d. h. die Rate der Carcinoma in situ mit oder

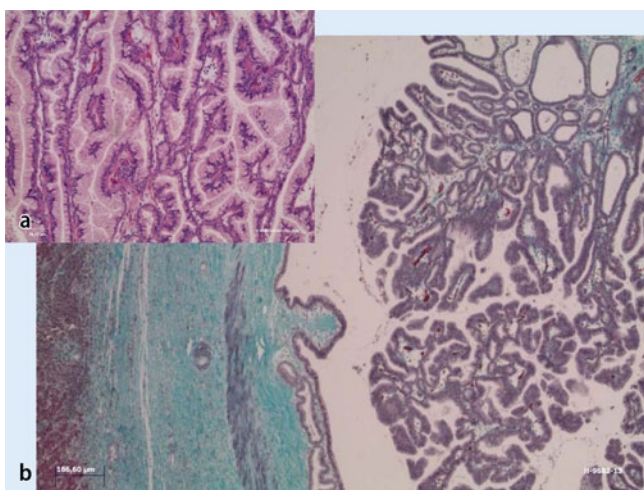


Abb. 3 ◀ Histologisches Präparat des dilatierten Gallenganges mit papillären atypischen schleimbildenden Gallengangsepithelien ohne infiltrierendes Wachstum (B-IPMN). **a** HE-Färbung, **b** Masson-Goldner-Färbung

ohne infiltrierendes Adenokarzinom, scheint wesentlich höher zu sein als bei der P-IPMN [7]. Durch das signifikante Malignitätsrisiko begründet sich die Indikation zur radikalen chirurgischen Resektion und sorgfältigen Nachsorge [8]. Dabei ist die R0-Resektion entscheidend für die Prognose [4]. Für eine genauere histopathologische Einteilung und damit auch eine genauere Einschätzung der Prognose sind weitere Studien notwendig.

Fazit für die Praxis

Die IPMN der Gallengänge ist eine neue Entität, die in die differenzialdiagnostischen Überlegungen bei Neubildungen der Leber bzw. der Gallenwege einbezogen werden sollte. Es bestehen viele Ähnlichkeiten zur IPMN des Pankreas, aber auch wesentliche Unterschiede, z. B. im Hinblick auf die Malignitätsrate. Für eine genauere Charakterisierung und vor allem für eine Beurteilung des Langzeitoutcomes sind weitere Studien notwendig. Die Therapie der Wahl stellt aufgrund des hohen Malignitätsrisikos in jedem Fall die radikale chirurgische Resektion dar.

Korrespondenzadresse

Dr. J. Buhr

Klinik für Allgemein- und Viszeralchirurgie,
Raphaelsklinik Münster,
Loerstr. 23, 48143 Münster
j.buhr@raphaelsklinik.de

Interessenkonflikt. J. Buhr, E.H. Allemeyer, K.M. Müller, M. Glados und M.W. Hoffmann geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

1. Barton JG, Barrett DA, Maricevich MA et al (2009) Intraductal papillary mucinous neoplasm of the biliary tract: a real disease? *HPB (Oxford)* 11:684–691
2. Bosman FT, Carneiro F, Hruban RH, Theise ND (Hrsg) (2010) WHO classification of tumours of the digestive system. IARC, Lyon
3. D'souza MA, Isaksson B, Lohr M et al (2013) The clinicopathological spectrum and management of intraductal papillary mucinous neoplasm of the bile duct (IPMN-B). *Scand J Gastroenterol* 48(4):473–479

4. Jung G, Park KM, Lee SS et al (2012) Long-term clinical outcome of the surgically resected intraductal papillary neoplasm of the bile duct. *J Hepatol* 57(4):787–793
5. Kim HJ, Kim MH, Lee SK et al (2000) Mucin-hypersecreting bile duct tumour characterized by a striking homology with an intraductal papillary mucinous tumour (IPMT) of the pancreas. *Endoscopy* 32:389–393
6. Kloppel G, Kosmahl M (2006) Is the intraductal papillary mucinous neoplasia of the biliary tract a counterpart of pancreatic papillary mucinous neoplasm? *J Hepatol* 44:249–250
7. Minagawa N, Sato N, Mori Y, Tamura T et al (2013) A comparison between intraductal papillary neoplasms of the biliary tract (BT-IPMNs) and intraductal papillary mucinous neoplasms of the pancreas (P-IPMNs) reveals distinct clinical manifestations and outcomes. *Eur J Surg Oncol* 39(6):554–558
8. Paik KY, Heo JS, Choi SH et al (2008) Intraductal papillary neoplasm of the bile ducts: the clinical features and surgical outcome of 25 cases. *J Surg Oncol* 97(6):508–512
9. Rocha FG, Lee H, Katabi N et al (2012) Intraductal papillary neoplasm of the bile duct: a biliary equivalent to intraductal papillary mucinous neoplasm of the pancreas? *Hepatology* 56:1352–1360
10. Shibara H, Tamada H, Tamada S, Goto M et al (2004) Pathological features of mucin-producing bile duct tumours: two histopathologic categories as counterparts of pancreatic intraductal papillary-mucinous neoplasms. *Am J Surg Pathol* 28:327–338
11. Takanami K, Yamada T, Tsuda M et al (2011) Intraductal papillary mucinous neoplasm of the bile ducts: multimodality assessment with pathologic correlation. *Abdom Imaging* 36:447–456
12. Tsuyuguchi T, Sakai Y, Sugiyama H et al (2010) Endoscopic diagnosis of intraductal papillary mucinous neoplasm of the bile duct. *J Hepatobiliary Pancreat Sci* 17(3):230–235
13. Yaman B, Nart D, Yilmaz F et al (2009) Biliary intraductal papillary mucinous neoplasia: three case reports. *Virchows Arch* 454:589–594
14. Zen Y, Fujii T, Itatsu K, Nakamura K et al (2006) Biliary papillary tumors share pathological features with intraductal papillary mucinous neoplasm of the pancreas. *Hepatology* 44(5):1333–1343
15. Matthaehi H, Wu J, Dal Molin M et al (2012) GNAS codon 201 mutations are uncommon in intraductal papillary neoplasms of the bile duct. *HPB (Oxford)* 14(10):677–683

Richtigstellung

M. Hommann¹ · D. Kaemmerer¹
D. Hörsch² · H.R. Kulkarni³
F. Robiller³ · R.P. Baum³

¹Klinik für Allgemeine Chirurgie/
Viszeralchirurgie, ENETS Center of
Excellence/Zentralklinik Bad Berka

²Klinik für Innere Medizin/Gastroenterologie/
Endokrinologie, ENETS Center of
Excellence/Zentralklinik Bad Berka

³Klinik für Molekulare Radiotherapie/Zentrum
für Molekulare Bildgebung, ENETS Center
of Excellence/Zentralklinik Bad Berka

Richtigstellung zu: Bedeutung der PET/ CT für die Chirurgie neuroendokriner Neoplasien

Chirurg
(2014) 85:500–504

Versehentlich wurde die Firma Ipsen im
Interessenkonflikt dieses Beitrags falsch
angegeben. Die korrekte Angabe des In-
teressenkonflikts lautet:

Interessenkonflikt. M. Hommann: Drittmittel: Ipsen, Novartis, Reisekosten: Ipsen; D. Kaemmerer: Drittmittel: Ipsen, Novartis, Reisekosten: Ipsen; D. Hörsch: Honorare und Advisory Board: Pfizer, Ipsen, Novartis; H.R. Kulkarni, F. Robiller und R.P. Baum geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Korrespondenzadresse

PD Dr. M. Hommann

Klinik für Allgemeine Chirurgie/
Viszeralchirurgie, ENETS Center of Excellence/
Zentralklinik Bad Berka,
Robert-Koch-Allee 9,
99438 Bad Berka
avc@zentralklinik.de