

I Informationszentrum
S für
T Standards
O in der
O Onkologie



Extrahepatisches Gallengangskarzinom einschließlich Klatskin-Tumoren

Auszug aus

Kurzgefasste Interdisziplinäre Leitlinien 2002

Diagnostik und Therapie maligner Erkrankungen

3. Auflage



W. Zuckschwerdt Verlag
München · Bern · Wien · New York

Koordination:

**Informationszentrum für
Standards in der Onkologie (ISTO)**

Deutsche Krebsgesellschaft e.V.
Hanauer Landstraße 194
60314 Frankfurt/Main
Tel: (0 69) 63 00 96 - 0
E – Mail: isto@krebsgesellschaft.de

Produkthaftung:

Für Angaben über Dosierungsanweisungen oder Applikationsformen kann vom Verlag oder den Autoren trotz sorgsamer Erarbeitung keine Gewähr übernommen werden. Derartige Angaben müssen vom jeweiligen Anwender im Einzelfall anhand anderer Literaturstellen oder der Fachinformationen der Hersteller auf ihre Richtigkeit überprüft werden.

D¹⁰ Extrahepatisches Gallengangs- karzinom einschließlich Klatskin-Tumoren

Bei der Diagnostik und Therapieplanung dieser Tumoren ist die enge interdisziplinäre Zusammenarbeit von besonderer Bedeutung.

D 10.1 Diagnostik

Notwendige Untersuchungen

- ▶ Anamnese und klinische Untersuchung
- ▶ Sonographie Abdomen
- ▶ Röntgen-Thorax in zwei Ebenen
- ▶ Endoskopische retrograde Cholangiographie (ERC), ggf. perkutane transhepatische Cholangiographie und Drainage (PTCD)

Im Einzelfall nützliche Untersuchungen

- ▶ Spiral-Computertomographie des Abdomens
- ▶ Magnetresonananz-Cholangio-Pankreatikographie (MRCP)
- ▶ Endosonographie, besonders bei distaler Tumorlokalisierung

D 10.2 Präoperative mikroskopische Diagnostik

Eine mikroskopische Sicherung der Diagnose bei Verdacht auf ein Karzinom der extrahepatischen Gallengänge ist durch histologische Untersuchung von endoskopisch gewonnenen Gallengangsbiopsien oder durch zytologische Untersuchung von Abstrichen (sog. Bürstenzytologie) möglich. Vor allem bei diffus-infiltrativen Tumoren mit vorwiegend intramuralem Wachstum ist die Diagnose schwierig zu sichern. In einem Teil der Fälle muss ohne präoperative mikroskopische Diagnose reseziert werden.

D 10.3 Therapie

Operative Therapie

Anzustreben ist eine R0-Resektion. Aus anatomischen Gründen ist allerdings das Einhalten weiter Sicherheitsabstände nicht möglich, sodass nicht selten R1-Resektionen resultieren.

Tumoren der Hepaticusgabel (Klassifikation nach Bismuth (2)) erfordern entsprechend ihrer Lokalisation und Ausbreitung ein differenziertes operatives Vorgehen.

Typ I

Der Tumor betrifft den Ductus hepaticus communis, jedoch nicht die Hepaticusgabel:

Therapie: Resektion des extrahepatischen Gallengangs, (Hepaticusgabel bis Pankreas und biliodigestive Anastomose) mit regionaler Lymphadenektomie.

Typ II

Der Tumor betrifft auch die Hepaticusgabel, die sekundäre Aufzweigung rechts oder links allerdings nicht.

Therapie: Resektion wie Typ I. Wegen der Beteiligung der zum Lobus caudatus ziehenden Äste bei mehr als 50% der Patienten sollte der Lobus caudatus mitentfernt werden.

Typ III

Der Tumor reicht auf einer Seite (Typ IIIa rechts, Typ IIIb links) bis an die Segmentabgänge heran.

Therapie: Resektion des extrahepatischen Gallengangs, Hemihepatektomie unter Mitnahme des Lobus caudatus. Ggf. ist ein solches Vorgehen auch bereits beim Typ II angezeigt. Ggf. können Gefäßresektionen zur Erzielung einer R0-Situation angezeigt sein.

Zum genaueren Staging sollte bei Tumorresektion mit kurativem Ziel eine komplette Lymphadenektomie des Ligamentum hepatoduodenale bis zum Truncus coeliacus erfolgen. Daten hierzu liegen nicht vor.

Typ IV

Die sekundären Zusammenflüsse rechts und links sind betroffen. Eine kurative Resektion ist in diesem Falle nicht möglich.

Tumoren des Ductus hepaticus communis und des Ductus choledochus werden durch Resektion des Gallengangs, bei distaler Lokalisation zusätzlich durch eine partielle (magenerhaltende) Duodenopankreatektomie mit zentralem Absetzungsrand am Ductus hepaticus operativ behandelt.

Postoperative pathohistologische Diagnostik

An die postoperative histologische Aufarbeitung sind folgende Minimalanforderungen zu stellen:

1. Histologische Typisierung und Grading der Tumoren nach den Richtlinien der WHO (1)
2. pT-Klassifikation nach den Richtlinien der UICC (4). Hier ist besonders auf ein organüberschreitendes Wachstum zu achten: Infiltration der Leber (z.B. entlang der großen Gallengänge in den Lobus caudatus), des Ligamentum hepatoduodenale, des Pankreas, der Gallenblase und des Kolon
3. Vollständigkeit der lokalen Tumorentfernung: Untersuchung der Resektionsflächen der Leber, des Absetzungsrandes am Ductus choledochus und des retroperitonealen (lateralen) Resektionsrandes; Bestimmung des minimalen Abstandes zwischen Tumor und Resektionsflächen

4. Der Status der regionären Lymphknoten wird nach der pN-Klassifikation nach UICC (4) beschrieben. In jedem Fall sollte die Zahl der untersuchten und befallenen Lymphknoten angegeben werden. Einer verlässlichen pNO-Diagnose sollte die histologische Untersuchung von mindestens drei Lymphknoten zugrunde liegen.

Adjuvante Therapie

Untersuchungen, die die Wirksamkeit adjuvanter Therapiemaßnahmen beweisen, liegen nicht vor.

Palliative Therapie

Chirurgische Therapie

Bei Tumoren der Hepaticusgabel, insbesondere beim Typ IV, kann sich die definitive Ausdehnung erst intraoperativ ergeben, sodass eventuell eine R1-Hilusresektion mit intrahepatisch angelegter biliodigestiver Anastomose vorgenommen werden muss, wodurch in Einzelfällen eine gute und lang anhaltende Palliation erreicht werden kann. Sofern eine endoskopische oder interventionelle Galleableitung nicht möglich ist, kann die operative Drainage des intrahepatischen linken Gallengangssystems indiziert sein.

Beim distalen Choledochustumor stellt eine biliodigestive Anastomose (Hepaticojejunostomie mit Cholecystektomie) meist eine lang anhaltende Palliation dar. Bei gutem Allgemeinzustand und einer anzunehmenden Lebenserwartung von mehr als vier bis sechs Monaten sollte die operative Drainage des Gallengangs bevorzugt werden.

Endoskopische und interventionelle palliative Therapie

Bei Verschlussikterus stellt die *endoskopische Gallengangsdrainage* das Palliativverfahren der Wahl dar und ist einer äußeren Drainage als Langzeitversorgung vorzuziehen. Zur Anwendung kommen nach Papillotomie eine Plastikendoprothese (mindestens 10 fr im Durchmesser) oder ein Metallstent. Bei Tumorverschluss beider Ductus hepatici kann die Ableitung beider Gallengänge erforderlich werden.

Die *perkutane transhepatische Drainage* hat eine interne transtumorale Ableitung zum Ziel, die überwiegend durch die Implantation von Metallgitterstents erreicht wird. Verschlüsse der Drainagen treten etwa bei 20 bis 30% der Patienten nach einem Intervall von drei bis neun Monaten auf. Die Therapie besteht in einer Rekanalisation durch koaxiale Stentimplantation, in der Regel wiederum über einen transhepatischen Zugang.

Perkutane transhepatische Verfahren sind indiziert, wenn eine endoskopische Therapie primär nicht möglich ist. Dies ist häufiger bei fortgeschrittenen Tumoren mit proximaler Lokalisation als bei distal lokalisierten Tumoren der Fall. Bei hochgradigen therapierefraktären Gerinnungsstörungen sind die transhepatischen Verfahren kontraindiziert.

Strahlentherapie

Bei lokal inoperablen Tumoren oder nach palliativer R1-/R2-Resektion muss der Wert der Strahlentherapie als kombinierte perkutane Bestrahlung und Afterloading durch weitere Studien untermauert werden.

Medikamentöse Tumortherapie

Die Wirksamkeit einer medikamentösen Tumortherapie zur Prognoseverbesserung ist derzeit nicht gesichert. Unter Chemotherapie wurden Remissionen beobachtet.

Weitere palliative Maßnahmen

Der Schmerztherapie, einer adäquaten Ernährung und weiteren supportiven Maßnahmen kommen ggf. in Ergänzung zu den genannten Verfahren große Bedeutung bei der Therapie dieser Patienten zu.

D 10.4 Nachsorge (3)

Untersuchungen zur Prognoseverbesserung durch eine strukturierte Nachsorge bei extrahepatischen Gallengangskarzinomen liegen nicht vor. Es sollte jedoch in Abständen von ca. sechs Wochen die Durchgängigkeit der implantierten Drainagen überprüft werden.

D 10.5 Rehabilitation

Der Auftrag der Rehabilitation ist die Sicherung bzw. Verbesserung der Lebensqualität des Betroffenen. Voraussetzung für die Einleitung sind ein definierter Rehabilitationsbedarf und die individuelle Rehabilitationsfähigkeit. Stationäre Rehabilitationsmaßnahmen sollten so weit notwendig ausschließlich in besonders erfahrenen Tumornachsorgekliniken durchgeführt werden, die mit der speziellen somatischen, psychischen, sozialen oder beruflichen Rehabilitationsbedürftigkeit der Patienten vertraut sind.

Literatur

- 1 Albores-Saavedra J, Henson DE, Sobin LH (1991) Histological typing of tumours of the gallbladder and extrahepatic bile ducts. 2nd ed. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo
- 2 Bismuth H, Nakache R, Diamond T (1992) Management strategies in resection for hilar cholangiocarcinoma. *Ann Surg* 215: 31–38
- 3 Hermanek P, Junginger Th, Hossfeld DK, Müller R-P, Fölsch UR (1999) Nachsorge und Rehabilitation bei Patienten mit gastrointestinalen Tumoren. *Dtsch Arztebl* 96 A: 2084–2088
- 4 UICC (1997) TNM-Klassifikation maligner Tumoren. 5. Aufl. Wittekind Ch, Wagner G (Hrsg). Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo

Verfahren zur Konsensbildung

Erstellung durch eine Expertengruppe der
Chirurgischen Arbeitsgemeinschaft für Onkologie (CAO)
Arbeitsgemeinschaft für Internistische Onkologie (AIO)
Arbeitsgemeinschaft für Radiologische Onkologie (ARO)
Arbeitsgemeinschaft für Rehabilitation und Nachsorge (ARNS)

Mitglieder der Arbeitsgruppe waren

Prof. Dr. H.-D. Becker, Tübingen (CAO); *Prof. Dr. F. Borchard*, Aschaffenburg (Pathologie); *Prof. Dr. M. Büchler*, Bern (CAO); *Prof. Dr. W. Dippold*, Mainz (DGVS); *Prof. Dr. V. Eckardt*, Wiesbaden (DGVS); *Prof. Dr. F.W. Eigler*, Essen (CAO); *Prof. Dr. H. Gabbert*, Düsseldorf (Pathologie); *Prof. Dr. G. Grabenbauer*, Erlangen (ARO); *Prof. Dr. P. Hermanek*, Erlangen (ISTO, Pathologie); *Prof. Dr. D. K. Hossfeld*, Hamburg (AIO); *Prof. Dr. Th. Junginger*, Mainz (CAO); *Dr. P. Kruck*, Bad Kreuznach (ARNS); *Prof. Dr. H. J. Meyer*, Solingen (CAO); *Prof. Dr. J. Müller*, Berlin (CAO); *Prof. Dr. R.-P. Müller*, Köln (ARO); *Prof. Dr. P. Neuhaus*, Berlin (CAO); *Frau Dr. F. Roelofsen*, Essen (CAO); *Prof. Dr. J. Scheele*, Jena (CAO); *Prof. Dr. W. Stock*, Düsseldorf (CAO)

Beratend haben mitgewirkt

Prof. Dr. P. Helmich, Düsseldorf (DEGAM), *Prof. Dr. W. Hohenberger*, Erlangen (CAO), *Prof. Dr. Ch. Wittekind*, Leipzig (Pathologie)

Deutsche Gesellschaft für Hämatologie und Onkologie
Deutsche Gesellschaft für Innere Medizin
Deutsche Gesellschaft für Pathologie
Deutsche Gesellschaft für Verdauungs- und Stoffwechselkrankheiten (DGVS)
Deutsche Röntgengesellschaft
Arbeitsgemeinschaft Deutscher Tumorzentren (ADT)
AK Supportive Maßnahmen der Deutschen Krebsgesellschaft

Aktualisierung 2001

Die Leitlinie wurde vom Leitlinienkoordinator den Mitgliedern der Expertengruppe vorgelegt, Änderungen und Ergänzungen wurden nach Rücksprache mit dem Leitlinienkoordinator eingearbeitet. Anschließend wurde die Leitlinie folgenden Institutionen vorgelegt und deren Änderungswünsche wurden nach Rücksprache mit dem Leitlinienkoordinator berücksichtigt.

Arbeitsgemeinschaften

AEK-P
AIO
ARO
ARNS
CAO
AK Supportivmaßnahmen in der Onkologie

Fachgesellschaften

Deutsche Gesellschaft für Allgemeinmedizin (DEGAM)
Deutsche Gesellschaft für Innere Medizin
Deutsche Gesellschaft für Hämatologie und Onkologie (DGHO)
Deutsche Gesellschaft für klinische Pharmakologie und Toxikologie (DGPT)
Deutsche Gesellschaft für Pathologie
Deutsche Gesellschaft für Palliativmedizin
Deutsche Gesellschaft für Radioonkologie (DEGRO)
Deutsche Röntgengesellschaft
Deutsche Gesellschaft für Verdauungs- und Stoffwechselkrankheiten (DGVS)
Deutsche Gesellschaft für Chirurgie (DGCh)

Kooperierende Institutionen

Arbeitsgemeinschaft Deutscher Tumorzentren (ADT)
Verband der Angestellten-Krankenkassen (VdAK)
Medizinischer Dienst der Krankenkassen (MDS)

Leitlinienkoordination

Prof. Dr. Th. Junginger
Klinik und Poliklinik für Allgemein- und Abdominalchirurgie
der Johannes-Gutenberg-Universität
Langenbeckstraße 1
D-55101 Mainz

Erste Fassung: September 1998
Zweite Fassung: November 1999

Überarbeitete, aktualisierte Fassung: Oktober 2001

Aktualisierung geplant: Frühjahr 2006

Der Leitlinienkoordinator wird außerdem jährlich vom ISTO in einer Umfrage zu notwendigen Aktualisierungen befragt. Falls diese erforderlich sind, wird die aktualisierte Version der Leitlinie im Internet unter <http://www.krebsgesellschaft.de> bzw. unter <http://awmf.org/> veröffentlicht.