

Histologically this is a benign lesion, but malignant transformation can be expected. It can affect the gallbladder as well (5). It may cause icterus accompanied by epigastric or right-sided abdominal pain (3, 9). The jaundice can be the leading symptom of the disease (8). Sometimes cholangitis also develops (3). The lesion may appear at any age, but most commonly between 40 to 50 years, and there is a slight predominance for males (3). In establishing the diagnosis the ERCP and the CT scan has essential role. The final diagnosis can be achieved by histology examination. Only complete removal gives a chance of final cure, because of the tendency to recurrence, combined with intrahepatic spread and also to malignant transformation (3). A regular endoscopic and US follow up is required after the operation to detect recurrence (7).

Conclusions

In case of common bile duct papillomatosis a resection type operation is indicated in order to prevent recurrence or malignant transformation.

References

- (1) Albores-Saavedra J, Defortuna SM, Smothermon WE: Primary papillary hyperplasia of the gallbladder and cystic and common bile ducts. *Hum Pathol* 1990; 21: 228–232.
- (2) Barber KW, ReMine WH, Harrison EG, Priestley JT: Benign neoplasms of extrahepatic bile ducts, including papilla of Vater. *Arch Surg* 1989; 155: 125–129.
- (3) Böttger T, Sorger K, Jenny E, Junginger TH: Progressive papillomatosis of the intrahepatic and extrahepatic bile ducts. *Acta Chir Scand* 1989; 155: 125–129.
- (4) DeCastro Gutierrez J, Armengol Carrasco M, Oller Sales B, Fdez-Llamazares Rodriguez J, Julian Ibanez JF, Broggi Trias MA, Salva Lacombe JA: Degenerated papillomatosis of the bile duct. *Rev Esp Enferm Apar Dig* 1989; 76: 51–54.
- (5) Eiss S, DiMaio D, Caedo JP: Multiple papillomas of the entire biliary tract: Case report. *Ann Surg* 1960; 152: 320–324.
- (6) Guzman S, Martinez J, Foradori G, Vial T, Duarte I: Malignant papillomatosis of the common bile duct. A case diagnosed by endoscopic retrograd cholangiography. *Surg Endosc* 1991; 5: 96–98.
- (7) Kawakatsu M, Vilgrain V, Zins M, Vullierme M, Belghiti J, Manu Y: Radiologic features of papillary adenoma and papillomatosis of the biliary tract. *Abdom Imag* 1997; 22: 8–90.
- (8) Kim YS, Myung SJ, Kim SY, Kim JS, Park RT, Lim BC, Seo DW, Lee SK, Kim MH, Min YI: Biliary Papillomatosis: Clinical, cholangiographic and cholangioscopic findings. *Endoscopy* 1999; 30: 763–767.
- (9) Sagar PM, Omar M, Macrie J: Extrahepatic biliary papillomatosis occurring after removal of a dysplastic gallbladder. *HPB Surg* 1963; 6: 219–221.

Aus der Klinik für Viszerale und Transplantationschirurgie des Inselspitals Bern, Schweiz

Eingeladener Kommentar zu: „Obstructive jaundice caused by circumscribed papillomatosis of the common bile duct“

K. Z'graggen, B. Egger und M. W. Büchler

In diesem kurzen Fallbericht (8) diskutieren die Autoren das Problem der Gallengangpapillome. Diese Tumoren können vereinzelt oder multipel auftreten und sind trotz ihrer Seltenheit die häufigsten gutartigen Gallenwegstumoren. Die diffuse Gallengangpapillomatose zählt grundsätzlich zu den benignen Erkrankungen der Gallenwege, zeigt aber durch die Multilokalität eine hohe Rezidivrate und außerdem ein Risiko der malignen Transformation (2). Deshalb ist die Prognose dieser Erkrankung im Gegensatz zum lokalisierten Gallengangpapillom im Verlauf deutlich schlechter. Bei multipel auftretenden Papillomen ist entscheidend, daß der lobäre/segmentäre vom echten diffusen Befall unterschieden wird. Die lobäre oder segmentäre Papillomatose, welche einer formellen oder segmentalen Leberresektion zugänglich ist, rezidiert meist im initial nicht betroffenen

Gallenwegsystem (1). Es handelt sich also bei dieser Form der Gallengangpapillomatose um eine generalisierte Erkrankung, der mit Wahrscheinlichkeit eine genetische Prädisposition zu Grunde liegt. Genmutationen sind aber wegen der geringen Prävalenz dieser Erkrankungen kaum bekannt (5).

Die hier beschriebene typische Klinik mit Ikterus kann durch kolikartige Schmerzen ergänzt werden. Diese „Gallekoliken“ sind manchmal durch die benachbarte Lage der Papillome zum Ductus cysticus, bzw. durch eine zusätzliche Lokalisation im Ductus cysticus bedingt. Zusätzlich zu der von den Autoren beschriebenen Cholangitis, kann sich die Erkrankung, bei entsprechender naher Lokalisation des Tumors zur Mündung des Pankreasgangs, mit einer akuten Pankreatitis manifestieren.

Die Abklärung beinhaltet in der Regel eine ERCP, die aber auch mit zusätzlicher Entnahme einer Gallen- und Bürstenzytologie die sichere Bestimmung der Dignität meist nicht erlaubt. Ein Charakteristikum der biliären Papillomatose kann die prästenotische Retention von Schleim sein, der durch das Epithel des Tumors produziert wird. Die Entleerung dieser muzinösen Sekretion nach Stenteinlage, oder auch spontan über die Vaterische Papille, kann bei der ERCP beobachtet werden (4). Diese Pathogenomie findet sich ansonsten nur noch bei intraduktalen Tumoren des Pankreasgangsystems, den sogenannten „intraduktal papillär muzinösen Tumoren (IPMT)“ des Pankreas (7).

Die Indikation zur Chirurgie bei solitärer Papillomatose des Gallengangs ist gerechtfertigt. Da präoperativ die Dignität des Gallengangtumors meist nicht festgelegt ist und auch eine benigne Erkrankung, z. B. eine Cholecholelithiasis in der Differentialdiagnose berücksichtigt werden muß, ist die radikale Operation das konsequente Vorgehen. Intraoperativ hingegen kann die Lokalisation problematisch sein, da benigne Papillome weich und deshalb palpatorisch schwer lokalisierbar sind. Die qualitativ gute präoperative Bildgebung ist deshalb entscheidend. Diese Schwierigkeit wird in diesem Fallbericht gut hervorgehoben. Die vorzunehmende Operation richtet sich nach der Lokalisation und kann bei entsprechender Erfahrung mit geringerer Mortalität und vertretbarer Morbidität vorgenommen werden (3). Bei der extrahepatischen Lokalisation stehen vor allem die pyloruserhaltende oder klassische Pankreatikoduodenektomie oder eine suprapankreatische Resektion des Gallengangs mit Roux-Y-Hepaticojejunostomie zur Verfügung. Bei der chirurgischen Therapie der diffusen Papillomatose sollte erwähnt werden, daß eine Lebertransplantation als einzige Option das Risiko eines Rezidivs ausschalten kann (6).

Zusammenfassend stellen wir fest, daß die Autoren in diesem illustrativen Fallbericht darstellen, wie heute beim seltenen Fall eines Gallengangpapilloms abgeklärt und therapiert werden sollte. Die radikale Entfernung dieser Tumoren steht dabei im Vordergrund. In Zukunft wird sich erweisen, ob wissenschaftliche Untersuchungen die noch unbekanntenen Ursachen dieser Tumoren und allfällige genetische Dispositionen erleuchten helfen.

Literatur

- (1) Beazley RM, Blumgart LH: Benign tumors and pseudotumors of the biliary tract. In Blumgart LH (ed): *Surgery of the liver and biliary tract*. Edinburgh, London, Melbourne, New York, Churchill-Livingstone Publishers 1993.
- (2) Brönnimann S, Zimmermann A, Baer UH: Die diffuse Gallengangpapillomatose: Hohe Rezidivrate und großes Entartungspotential. *Chirurg* 1996; 67: 93–97.
- (3) Büchler MW, Friess H, Wagner M, Kulli C, Wagnere V, Z'graggen K: Pancreatic fistula after pancreatic head resection. *Br J Surg* 2000 (in press).
- (4) D'Abbrigo G, Blanc P, Baret P, Diaz D, Durand L, Michel J, Larrey D: Diagnostic and therapeutic aspects of endoscopic retrograde cholangiography in papillomatosis of the bile ducts: analysis of five cases. *Gastrointest Endosc* 1997; 46: 237–243.
- (5) Ohita H, Yamaguchi Y, Yamakawa O, Watanabe H, Satomura Y, Motoo Y, Okai T, Terada T, Sawabu N: Biliary papillomatosis with the point mutation of K-ras gene arising in congenital choledochal cyst. *Gastroenterology* 1993; 105: 1209–1212.
- (6) Rambaud S, Norez JM, Paolaggi JA: Papillomatosis of the biliary tract. *Presse Med* 1989; 18: 1329–1332.
- (7) Z'graggen K, Rivera JA, Compton CC, Pins M, Werner J, Fernandez-del Castillo C, Rattner DW, Lewandrowski KB, Rustgi AK, Warshaw AL: Prevalence of activating K-ras mutations in the evolutionary stages of neoplasia in intraductal papillary mucinous tumors of the pancreas. *Ann Surg* 1997; 226: 491–498; discussion 498–500.
- (8) Ondrejka P, Zábo A, Siket F, Forgács B, Sugár I, Faller J: *Acta Chir. Austriaca* 1999; 32: 88–89.

Korrespondenzanschrift: Dr. K. Z'graggen, Klinik für Viszerale und Transplantationschirurgie, Inselspital Bern, CH-3010 Bern, Schweiz.

Fax: ++41/31/632-8334

E-mail: kaspar.zgraggen@insel.ch