

Galgangcarcinoom

Landelijke richtlijn, Versie: 1.1

Datum Goedkeuring: 06-10-2003

Methodiek: Consensus based

Verantwoording: Landelijke
tumorwerkgroep gastro-intestinale
tumoren

Inhoudsopgave

Algemeen	1
Screening	2
Diagnostiek	3
<u>Medisch technisch</u>	3
<u>Communicatie</u>	3
<u>Conclusie van diagnostiek</u>	4
.....	4
Behandeling	5
<u>T resectabel</u>	5
<u>Medisch technisch</u>	5
<u>Communicatie</u>	5
<u>Continuïteit van zorg</u>	5
<u>Spreiding en concentratie, infrastructuur</u>	5
<u>T irresectabel of T met afstandsmetastasen</u>	6
<u>Medisch technisch</u>	6
<u>Communicatie</u>	6
<u>Continuïteit van zorg</u>	6
(Adjuvante) behandeling na initiële behandeling	7
Follow-up	8
Lokaal recidief behandeling	9
Metastasen behandeling	10
TNM classificatie	11
Disclaimer	12

Algemeen

Cholangiocarcinomen kunnen overal in de galwegen optreden. Op basis van lokalisatie worden ze ingedeeld in 1. intrahepatisch 2. perihilaire en 3. distaal. Van de galwegtumoren is 70% perihilaire gelokaliseerd. Deze worden ook wel Klatskin tumoren genoemd. Hierna komt de distale lokalisatie het meest voor.

De diagnostiek en therapie van distale tumoren is gelijk aan die van pancreaskoptumoren en volgen die richtlijn. De aanpak van uitsluitend intrahepatisch gelegen galgangcarcinomen is gelijk aan die van levertumoren en volgen die richtlijn. Deze richtlijn heeft derhalve alleen betrekking op de perihilaire galgangcarcinomen.

De incidentie van het galgangcarcinoom in Westerse landen is 1 per 10⁵, neemt toe met de leeftijd en is voor beide geslachten gelijk. Het galgangcarcinoom is in 95% van de gevallen een adenocarcinoom. De 5-jaars overleving van het galgangcarcinoom is zelfs na resectie slecht (10-45%).

Als risicofactoren worden o.a. galstenen (intrahepatisch), biliare stasis, infectie (bacterieel en parasitair), scleroserende cholangitis en colitis ulcerosa aangemerkt.

Screening

Er zijn geen data om screening te verantwoorden, zelfs niet in risicogroepen.

Diagnostiek

Dit hoofdstuk is onderverdeeld in subhoofdstukken en/of paragrafen. Om de inhoud te kunnen bekijken klikt u in de linkerkolom op de subhoofdstuk- en/of paragraaftitel.

Medisch technisch

"Per 1 januari 2010 heeft TNM 7 zijn intrede gedaan. In de richtlijnen op Oncoline wordt nu verwezen naar TNM 6. De richtlijn galgangcarcinoom gaat binnenkort in revisie. TNM 7 zal worden opgenomen in de gereviseerde richtlijn, die in 2011 wordt verwacht."

anamnese:

icterus, pijn, jeuk, anorexia. co-morbiditeit: cardiopulmonaal.

lichamelijk onderzoek:

icterus, krabeffecten, palpatie buik.

laboratorium onderzoek:

bilirubine, AF, gamma-GT, stollingsonderzoek.

beeldvormend onderzoek:

T: transabdominale echografie: Uitbreiding langs de galwegen (Bismuth-classificatie) kan hiermee bepaald worden, maar de sensitiviteit en specificiteit variëren per centrum. Vasculaire betrokkenheid kan met echo-doppler worden aangetoond.

MRCP en ERCP kunnen de uitbreiding langs de galwegen bepalen. Indien gekozen voor ERCP kan dit gebruikt worden voor drainage van de afgebeelde segmenten. Bij lange wachttijd of work-up periode en zeker bij cholangitis dient preoperatieve drainage te geschieden middels ERCP of PTC. Expandable (Wall) stents zijn zolang resectie overwogen wordt gecontraïndiceerd.

Voor staging is ook een (spiraal) CT-scan abdomen (3mm coupes) nodig.

N: (spiraal) CT-scan abdomen.

M: (spiraal) CT-scan abdomen. CT-thorax. Diagnostische laparoscopie voorafgaand aan chirurgie is optioneel.

Voor perihilaire tumoren (Klatskin) is de **Bismuth-classificatie** van belang voor de behandeling.

Type I: Tumor betreft alleen de ductus hepaticus communis

Type II: Tumor betreft de bifurcatie van de ductus hepaticus waarbij geen verbinding tussen rechter en linker ductus bestaat

Type IIIA: Tumor breidt zich uit tot in de secundaire (segmentale) vertakkingen van de rechter ductus hepaticus

Type IIIB: Tumor breidt zich uit tot in de secundaire (segmentale) vertakkingen van de linker ductus hepaticus

Type IV: Tumor breidt zich uit in zowel de rechter als de linker secundaire intrahepatische galwegen.

pathologie:

- Bij ERCP is brush cytologie mogelijk. Echter een negatieve uitslag geeft door lage sensitiviteit geen verandering van operatie indicatie.

- Bij potentieel resectabele tumor wordt geen preoperatieve punctie verricht i.v.m. het risico op ent-metastasen.

- Indien tumor niet curabel is, wordt bevestiging van diagnose middels punctie (van bijv. metastase) verricht.

Communicatie

patiënt

- relevante informatie over de ziekte en prognose.

- uitleg omtrent aard en doel van de onderzoeken.

intramuraal

- overleg na diagnostiek en voorafgaand aan behandeling in multidisciplinair team.

transmuraal (huisarts)

- relevante informatie over de ziekte.

Conclusie van diagnostiek

T resectabel (Bismuth I-III zonder uitgebreide vasculaire betrokkenheid)

T irresectabel (Bismuth IV (tenzij twee laterale segmenten gespaard kunnen worden) of door uitgebreide vasculaire betrokkenheid)

T met metastasen (lymfogeen en hematogeen)

Behandeling

Dit hoofdstuk is onderverdeeld in subhoofdstukken en/of paragrafen. Om de inhoud te kunnen bekijken klikt u in de linkerkolom op de subhoofdstuk- en/of paragraaftitel.

T resectabel

Dit hoofdstuk is onderverdeeld in subhoofdstukken en/of paragrafen. Om de inhoud te kunnen bekijken klikt u in de linkerkolom op de subhoofdstuk- en/of paragraaftitel.

Medisch technisch

De behandeling van Klatskin tumoren is in principe chirurgisch. Hierbij wordt een microscopisch radicale resectie nagestreefd waarbij de operatie afhangt van de Bismuth classificatie. Bij type I tumoren kan worden volstaan met een lokale resectie van de galweg. Bij type II tumoren wordt aan de galweg resectie meestal een resectie van segment I toegevoegd. Bij type III tumoren wordt tevens een hemihepatectomie (bij IIIA rechts en bij IIIB links) uitgevoerd. Hierbij wordt doorgaans ook segment I verwijderd. Afhankelijk van de uitbreiding wordt eventueel een extended hemihepatectomie verricht. De resectieranden met de galwegen dienen met vriescoupe op radicaliteit gecontroleerd te worden.

Soms is het door locale uitbreiding nodig om een resectie en reconstructie van de vena portae te verrichten. Arteriële betrokkenheid van de resterende segmenten maakt de tumor irresectabel. Van de resterende galwegen wordt de afvoer hersteld middels hepatico-jejunostomieën. Er is geen nut aangetoond van een uitgebreide lymfklierdissectie. Bij Klatskin tumoren blijkt de in opzet curatieve resectie nogal eens microscopisch irradicaal. Type IV tumoren zijn in principe irresectabel tenzij door de variabele anatomie van de galwegen resectie toch mogelijk is. Levertransplantatie is voor Klatskin tumoren niet geïndiceerd.

"Per 1 januari 2010 heeft TNM 7 zijn intrede gedaan. In de richtlijnen op Oncoline wordt nu verwezen naar TNM 6. De richtlijn galgangcarcinoom gaat binnenkort in revisie. TNM 7 zal worden opgenomen in de gereviseerde richtlijn, die in 2011 wordt verwacht."
--

Communicatie

Patiënt

- uitleg omtrent aard, indicatie van de verschillende behandelmogelijkheden en bijwerkingen.
- schakel zonodig een oncologieverpleegkundige, psychosociale c.q. paramedische zorgverlener in.

Intramuraal

- multidisciplinair overleg na de behandeling.

Transmuraal (huisarts)

- uitleg omtrent aard, indicatie van de verschillende behandelmogelijkheden en bijwerkingen.
- bericht over informatie aan de patiënt en familie.

Continuïteit van zorg

Afspreken wie de transmurale zorg na initiële behandeling op zich neemt.

Spreiding en concentratie, infrastructuur

Door complicaties als bloeding, infectie en leverinsufficiëntie is de postoperatieve mortaliteit met 7 tot 15% hoog. Een goede analyse van het operatiesico is derhalve van belang en expertise van het behandelteam

is gewenst. Zeker gezien de lage incidentie is concentratie van de behandeling in centra met voldoende expertise gewenst.

T irresectabel of T met afstandsmetastasen

Dit hoofdstuk is onderverdeeld in subhoofdstukken en/of paragrafen. Om de inhoud te kunnen bekijken klikt u in de linkerkolom op de subhoofdstuk- en/of paragraaftitel.

Medisch technisch

A. Indien in diagnostische fase irresectabel gebleken of metastasen aangetoond overwegen:

1. Endoscopische therapie: stenting van de galwegen bij obstructie-icterus verdient de voorkeur waarbij niet alle segmenten gedraineerd hoeven te worden.

Bij 20-30% treedt recidief icterus met of zonder cholangitis op door verstopping van endoprothese. Bij recidiverende cholangitiden of verwachte lange overleving verdient een expandable stent de voorkeur.

2. Percutane transhepatische drainage (PTD) en inbrengen stent. Indien stenting niet meer mogelijk is pas uitwendige drainage verrichten.

B. Indien peroperatief irresectabel gebleken of metastasen aangetoond dan dient palliatie gericht te zijn op het herstel van de galafvoer. Endoscopische of percutane drainage middels stenting heeft de voorkeur boven chirurgische drainage procedures.

Er is geen bewezen plaats voor palliatieve chemotherapie of radiotherapie.

"Per 1 januari 2010 heeft TNM 7 zijn intrede gedaan. In de richtlijnen op Oncoline wordt nu verwezen naar TNM 6. De richtlijn galgangcarcinoom gaat binnenkort in revisie. TNM 7 zal worden opgenomen in de gereviseerde richtlijn, die in 2011 wordt verwacht."

Communicatie

Patiënt

- uitleg omtrent aard, indicatie van de verschillende behandelingsmogelijkheden en bijwerkingen.
- schakel zonodig een oncologieverpleegkundige, psychosociale c.q. paramedische zorgverlener in.

Intramuraal

- multidisciplinair overleg na de behandeling.

Transmuraal (huisarts)

- uitleg omtrent aard, indicatie van de verschillende behandelingsmogelijkheden en bijwerkingen.
- bericht over informatie aan de patiënt en familie.

Continuïteit van zorg

Afspreken wie de transmurale zorg na initiële behandeling op zich neemt.

(Adjuvante) behandeling na initiële behandeling

(Neo-)adjuvante radiotherapie kan overwogen worden.
Er is geen indicatie voor (neo-)adjuvante chemotherapie.

Follow-up

Het nut van nacontrole is niet bewezen maar adequate begeleiding en palliatie is wel gewenst. Vaststellen van een lokaal recidief of metastasen op afstand heeft bij een asymptomatische patiënt geen consequenties. Follow-up alleen richten op opvangen nieuwe dan wel persisterende klachten en dient gericht te zijn op het optreden van recidief icterus, cholangitis of pijn. Alleen dan is gerichte diagnostiek naar lokaal recidief of metastasen geïndiceerd. Icterus en cholangitis kan ook optreden bij stenose van de biliodigestive anastomose zonder recidief en dient dan behandeld te worden middels percutane transhepatische dilatatie.

Lokaal recidief behandeling

De behandeling een lokaal recidief of metastasen is hetzelfde als voor primair irresectabele tumoren of gemetastaseerde tumoren.

Metastasen behandeling

De behandeling een lokaal recidief of metastasen is hetzelfde als voor primair irresectabele tumoren of gemetastaseerde tumoren.

TNM classificatie

"Per 1 januari 2010 heeft TNM 7 zijn intrede gedaan. In de richtlijnen op Oncoline wordt nu verwezen naar TNM 6. De richtlijn galgangcarcinoom gaat binnenkort in revisie. TNM 7 zal worden opgenomen in de gereviseerde richtlijn, die in 2011 wordt verwacht."

Bij de **TNM classificatie** (UICC, zesde editie, 2002) mogen klinische, radiologische en operatiebevindingen in acht worden genomen:

Primaire tumor:

Tx: Tumoruitleiding niet vast te stellen

T0: Tumor niet aantoonbaar

Tis: Carcinoma in situ

T1: Tumor beperkt tot de galgang

T2: Tumor invadeert buiten de galgang

T3: Tumor invadeert lever, galblaas, pancreas of unilaterale takken van de vena portae of de arteria hepatica (links of rechts)

T4: Tumor invadeert: de vena porta of haar beide takken, de arteria hepatica of andere aangrenzende structuren, zoals maag, duodenum, colon, buikwand, etc.

Regionale lymfeklieren:

Dit zijn de klieren langs de ductus cysticus, leverhilus, ductus choledochus, pancreaskop, duodenum, v. portae en a. mesenterica superior.

Nx: Regionale lymfeklier metastasen niet vast te stellen

N0: Geen regionale lymfeklier metastasen

N1: Regionale lymfeklier metastasen

Afstandsmetastasen:

Mx: Afstandsmetastasen kunnen niet worden vastgesteld

M0: Geen afstandsmetastasen

M1: Afstandsmetastasen

Stadiumindeling:

0: Tis N0, M0

IA: T1 N0, M0

IB: T2, N0, M0

IIA: T3, N0, M0

IIB: T1, T2, T3, N1, M0

III: T4, elke N, M0

IV: elke T, elke N, M1

Disclaimer

Disclaimer:

De informatie op de website www.oncoline.nl en op afgeleide producten van deze website is met de grootst mogelijke zorgvuldigheid samengesteld. Het Integraal Kankercentrum Nederland (IKNL) sluit iedere aansprakelijkheid voor de opmaak en de inhoud van de richtlijnen alsmede voor de gevolgen die de toepassing van de richtlijnen in de patiëntenzorg mocht hebben uit. Het IKNL stelt zich daarentegen wel open voor attendering op (vermeende) fouten in de opmaak of inhoud van de richtlijnen. Men neme daartoe contact op met de IKNL middels e-mail: oncoline@iknl.nl

Juridische betekenis van richtlijnen

Richtlijnen bevatten aanbevelingen van algemene aard. Het is mogelijk dat deze aanbevelingen in een individueel geval niet van toepassing zijn. Er kunnen zich feiten of omstandigheden voordoen waardoor het wenselijk is dat in het belang van de patiënt van de richtlijn wordt afgeweken. Wanneer van een richtlijn wordt afgeweken, dient dit beargumenteerd gedocumenteerd te worden. De toepasbaarheid en de toepassing van de richtlijnen in de praktijk is de verantwoordelijkheid van de behandelende arts.

Houderschap richtlijn

De houder van de richtlijn moet kunnen aantonen dat de richtlijn zorgvuldig en met de vereiste deskundigheid tot stand is gekomen. Onder houder wordt verstaan de verenigingen van beroepsbeoefenaren die de richtlijn autoriseren. Het IKNL draagt zorg voor het beheer en de ontsluiting van de richtlijn.

Intellectuele eigendomsrechten

De intellectuele eigendomsrechten met betrekking tot de site www.oncoline.nl en afgeleide producten van deze website berusten bij het IKNL en houder van de richtlijn. Het is de gebruiker van deze site niet toegestaan de inhoud van richtlijnen (gedeeltelijk) te verveelvoudigen en/of openbaar te maken, zonder de uitdrukkelijke schriftelijke toestemming van het IKNL en houder van de richtlijn. U kunt een verzoek voor toestemming richten aan het IKNL, Postbus 19079, 3501 DB Utrecht. Het IKNL behandelt dit verzoek samen met de relevante houder van de richtlijn.

Het is toegestaan een deeplink op te nemen op een andere website naar de website www.oncoline.nl of naar richtlijnen op deze website. Tevens mag de informatie op deze internetsite wel worden afgedrukt en/of gedownload voor persoonlijk gebruik.

Externe links

De website www.oncoline.nl en afgeleide producten van deze website bevatten links naar websites die door andere partijen dan het IKNL worden aangeboden. Deze links zijn uitsluitend ter informatie. Het IKNL heeft geen zeggenschap over deze websites en is niet verantwoordelijk of aansprakelijk voor de daarop aangeboden informatie, producten of diensten.

Bescherming persoonsgegevens

Door gebruikers verstrekte persoonsgegevens ten behoeve van de mailservice of de inlogmogelijkheid van <http://www.oncoline.nl/> zullen door het IKNL vertrouwelijk worden behandeld. Gegevens zullen niet worden verstrekt aan derden.