Differenzialdiagnosen von Gallenwegerkrankungen

Computertomographie und Magnetresonanztomographie

Sowohl die Magnetresonanztomographie (MRT) als auch die Computertomographie (CT) ermöglichen eine detaillierte Beurteilung des Gallenwegsystems mit großem Bildausschnitt, ausgezeichneter Patiententoleranz und Akquirierung von dreidimensionalen Datensätzen. Aufgrund unterschiedlicher Risikofaktoren zeigen sich geographisch deutlich variierende Inzidenzraten von Gallenwegerkrankungen.

Gallensteine sind eine der häufigsten Erkrankungen des Verdauungstraktes mit einer Prävalenz von 6–22 % [22]. Seltener finden sich Cholangiopathien mit idiopathisch/immunmedierten Ursachen, kongenitalen Erkrankungen, sekundären Veränderungen wie nach Ischämie oder Infektionen sowie tumoröse Pathologien. Das Auftreten von Tumoren des biliären Systems ist gering (Inzidenz von Karzinomen der Gallenblase und der extrahepatalen Gallengänge: 3,2–5,4/100.000 Einwohnern innerhalb der EU), jedoch mit steigender Tendenz der intrahepatalen Cholangiokarzinome mit 0,9–1,3/100.000 Einwohnern [1].

Die klinische Symptomatik von akuten und chronischen Gallenwegerkrankungen ist oft charakterisiert durch Schmerzen im rechten Oberbauch, Fieber, Ikterus, Pruritus und Übelkeit oder durch erhöhte Cholestase- oder Leberfunktionsparameter. Das erste bildgebende Verfahren stellt meist die Sonographie dar, für die weiterführende Diagnostik und das Patientenmanagement spielen die Computertomographie (CT) und die

Magnetresonanztomographie (MRT) eine wichtige Rolle. Der folgende Beitrag bietet eine Übersicht über die häufigsten Pathologien der Gallenwege, ihre typischen radiologischen Befunde und mögliche Tücken in der Bildgebung.

Radiologische Bildgebung

Die Computertomographie hat durch technische Fortschritte mit multiplanaren Rekonstruktionsmöglichkeiten an Bedeutung in der Abklärung von Gallenwegerkrankungen gewonnen. Die native Phase kann für die Detektion intraduktaler Konkrementen und deren Differenzierung zu Tumoren hilfreich sein. Neben einer arteriellen und venösen Phase ist eine Spätphase 3–5 min nach Kontrastmittelapplikation zur besseren Abgrenzung von hilären Cholangiokarzinomen hilfreich [7]. Nachbearbeitungstechniken wie multiplanare Rekonstruktionen und Maximum-Intensitäts-Projektionen (MIP) erleichtern die Beurteilung der Gefäßanatomie und der Ausdehnung einer tumoralen Invasion in die Leberarterie, die Pfortader und das Leberparenchym. Mittels Minimum-Intensitäts-Projektionen (MinIP) können CT-Cholangiographie Bilder als mögliche Alternative zu einer endoskopischen retrograden Cholangiopankreatikographie (ERCP) oder Magnetresonanztomographie (MRCP) rekonstruiert werden. Die CT ist somit vor allem bei unklaren Diagnosen und postoperativen Komplikationen eine sehr wertvolle Modalität, bei der Abklärung von Tumoren der Gallenwege ist sie der MRT als gleichwertig anzusehen [6,

21]. Die früher verwendete CT-Cholangiographie mit Verwendung von biliär ausgeschiedenem Kontrastmittel wurde aufgrund erhöhter Nebenwirkungen durch die MRT ersetzt [6].

In der MRT lassen sich die intrahepatischen Gallengänge vor allem auf stark T2-gewichteten Sequenzen ($TE \geq 500$ ms) mit hohem Kontrast zwischen langsam fließender Galle und Hintergrundstrukturen abbilden. Mittels leberspezifischem Kontrastmittel, das teilweise in funktionsfähige Hepatozyten aufgenommen und auf dualem Weg über die Galle und Nieren ausgeschieden wird, kann in der hepatobiliären Phase die Exkretion des Kontrastmittels als direkte Abbildung struktureller Pathologien (relevante Stenosen, Leaks, intraduktale Läsionen) wie auch als standardisierter Parameter für die hepatobiliäre Funktion verwendet werden [12]. Da sowohl das bimodale Kontrastmittel als auch Bilirubin denselben Transportmechanismus zur Aufnahme in die Hepatozyten verwenden, ist eine Beurteilung der Gallenwege bei Serum-Bilirubin-Werten >3 mg/dl aufgrund der verzögerten oder fehlenden Kontrastmittelausscheidung eingeschränkt. Die funktionelle MR-Cholangiographie (MRC) erlaubt eine Abbildung und Differenzierung struktureller Pathologien, wie Gallengangverschluss, intrahepatische Cholestase oder einer funktionellen Erkrankung (z. B. Sphinkter-Oddi-Dysfunktion).

Abb. 1 ▲ Systematischer Zugang zu Gallengangerkrankungen. CCC cholangiozelluläres Karzinom, CHE Cholezystektomie

Algorithmus in der Diagnostik von Gallenwegerkkrankungen

Die meisten Pathologien sind mit einer Erweiterung der Gallengänge verbunden und können wiederum in Erkrankungen mit oder ohne Obstruktion unterteilt werden. Seltenerer Krankheitsbilder umfassen intraluminale Füllungsdefekte ohne Obstruktion, eine extraduktale Ansammlung von Galle in Form von iatrogenen Leaks oder Biliomen, Zystadenome bzw. -adenokarzinome und die sehr seltenen kongenitalen Gallengangatresien (Abb. 1). Im Folgenden werden die wichtigsten Gallenwegerkkrankungen sowie ihre typischen radiologischen Merkmale und Differenzialdiagnosen einschließlich therapierelevanter Informationen beschrieben.

Obstruktion der Gallengänge

Cholelithiasis

Intraduktale Konkrementen sind die häufigste Ursache einer biliären Obstruktion mit möglicher Dilatation der vorgeschalteten extra- oder intrahepatischen

Gallengänge (Abb. 2). In etwa 20–35 % der Fälle kommt es allerdings zu keiner Erweiterung der Gallengänge trotz Obstruktion [17]. Dies ist vor allem bei chronisch geschädigten Gallengängen mit fehlender Distensionsfähigkeit der Fall (z. B. im Rahmen einer primär sklerosierenden Cholangitis [PSC]). Neben einer Cholangitis kann auch eine akute Pankreatitis durch ein Konkrement im distalen Ductus hepatocholedochus (DHC) verursacht werden (lithogene Pankreatitis; [17]). Die Detektierbarkeit von Konkrementen in der CT ist abhängig vom Kalziumgehalt. Auch wenn die Dual-energy-CT mit virtueller monochromatischer Bildgebung die Detektion nichtkalzifizierter Konkreme erleichtern kann, hat die Magnetresonanztomographie (MRC) die höchste Sensitivität (89–95 %) und Spezifität (95–100 %; [9]). Auf T1-gewichteten Sequenzen sind Cholesterin-haltige Steine meist iso- bis hypointens, Pigmentsteine hingegen hyperintens.

Mirizzi-Syndrom

Selten können im Gallenblasenhals oder im Ductus cysticus impaktierte Gallensteine zu einer mechanischen oder inflammatorischen Obstruktion des Ductus hepaticus communis mit konsekutiver Erweiterung der intrahepatischen Gallengänge führen. Risikofaktoren für ein Mirizzi-Syndrom sind ein tief inserierender Ductus cysticus und ein paralleler Verlauf von Ductus cysticus und Ductus hepaticus communis. Das Mirizzi-Syndrom wird in 5 Typen unterteilt, wobei hier der Therapie-entscheidende Faktor das Vorhandensein einer Fistel zwischen Gallenblase und Ductus hepaticus communis (Typ II–IV) bzw. einer bilioenteralen Fistel (Typ V) ist [2]. Ein Mirizzi-Syndrom mit großer Fistel wird zusätzlich zur Cholezystektomie mit einem Fistelverschluss oder einer biliodigestiven Anastomose behandelt [2].

Akute bakterielle Cholangitis

Eine bakterielle Infektion der Gallengänge ist eine schwere Erkrankung mit hoher Mortalität. Daher sind eine ra-

K. Lampichler · M. Scharitzer

Differenzialdiagnosen von Gallenwegerkrankungen. Computertomographie und Magnetresonanztomographie

Zusammenfassung

Klinisches/methodisches Problem.

Gallenwegerkrankungen können in allen Altersgruppen auftreten und weisen in Nordeuropa erhöhte Prävalenzen auf. Die Pathologien reichen von benignen Erkrankungen bis zu malignen Tumoren mit sehr schlechten Überlebensraten.

Radiologische Standardverfahren. Die Magnetresonanztomographie (MRT) und die Computertomographie (CT) haben sich neben der Sonographie als radiologische Standardmethoden für eine detaillierte Evaluation des Gallengangsystems etabliert. Durch Beurteilung des Lumens und der Wand der Gallengänge sowie der umgebenden Strukturen können sowohl obstruktive als auch nichtobstruktive Pathologien mit hoher

Sensitivität und Spezifität diagnostiziert werden.

Methodische Innovationen. Technische Weiterentwicklungen mit verschiedenen Nachbearbeitungsmöglichkeiten sowie die Verwendung von biliär ausgeschiedenem leberspezifischem MR-Kontrastmittel verbessern die Diagnostik und Beurteilung struktureller wie auch funktioneller Pathologien.

Leistungsfähigkeit. Aufgrund der hohen Patiententoleranz und des minimalen Risikos sowie der dreidimensionalen Darstellung der Gallengänge ist die MRT mit Magnetresonanztomographie (MRC) neben der CT die Methode der Wahl und hat die Indikationen der diagnostischen endoskopischen retrograden Cholangiopankreatikographie (ERCP)

deutlich eingeschränkt. Ein komplementärer multimodaler und multiparametrischer Zugang ist besonders hilfreich für die präoperative Abklärung.

Empfehlung für die Praxis. Die sich rasant entwickelnden Technologien stellen sowohl Chancen als auch Herausforderungen dar. Durch die Kenntnis moderner MR- und CT-Techniken sowie des Spektrums von Gallenwegerkrankungen können die richtigen Diagnosen präziser gestellt und mögliche Differenzialdiagnosen stärker eingegrenzt werden.

Schlüsselwörter

Gallengangsystem · Magnetresonanztomographie · Cholestase · Cholangiopathien · Diagnostik

Differential diagnoses of biliary tract diseases. Computed tomography and magnetic resonance imaging

Abstract

Clinical/methodical issue. Bile duct diseases can be found in all age groups and show an increased prevalence in northern Europe. Pathologies range from benign diseases to malignant tumors with very poor survival.

Standard radiological methods. Magnetic resonance imaging (MRI) and computed tomography (CT) are the radiological methods of choice for a detailed evaluation of the bile duct system in addition to sonography. By assessing the lumen and the wall of the bile ducts as well as the surrounding structures, both obstructive and nonobstructive pathologies can be diagnosed and differentiated with high sensitivity and specificity.

Methodical innovations. Technical developments with postprocessing modalities as well

as the use of biliary-excreted liver-specific MR contrast agents improve the diagnosis of bile duct diseases and enable morphological and functional assessment.

Performance. Due to high patient tolerance, minimal procedural risk in contrast to invasive endoscopic methods and the possibility of three-dimensional postprocessing, beside CT, MRI with magnetic resonance cholangiography (MRC) represents the method of choice in patients with sonographically or clinically suspected bile duct disease and has significantly reduced the indications of diagnostic endoscopic retrograde cholangiopancreatography (ERCP). A complementary multimodality and multiparametric imaging approach

is particularly helpful for preoperative assessment.

Practical recommendations. Rapidly evolving technology for both MRI and CT represent opportunities and challenges. By understanding the advantages and limitations of modern MR and CT techniques and by knowing the spectrum of bile duct pathologies, improved diagnosis and narrowing of possible differential diagnosis can be achieved.

Keywords

Bile ducts · Magnetic resonance cholangiography · Cholestasis · Bile duct diseases · Diagnostics

sche Diagnose und Behandlung mittels Antibiose und Entfernung von intra-duktalem Konkrementen entscheidend. Die häufigste Ursache einer Cholangitis sind Konkreme, Gallenganginterventionen und Strikturen. Sowohl in der CT als auch MRT zeigen sich die Wände der Gallengänge verdickt und verstärkt Kontrastmittel-aufnehmend, eine Dilatation der intrahepatischen Gallengänge ist möglich. In der arteriellen Phase zeigt

sich oft eine segmentale Hyperperfusion des Leberparenchyms, wobei in der portalvenösen Phase die Leber entweder inhomogen oder teils korrespondierend zur arteriellen Hyperperfusion segmental hypoperfundiert ist. Zusätzlich zeigt sich eine korrespondierende Diffusionsseinschränkung in den betroffenen Leberabschnitten. Wichtige Komplikationen sind cholangitische Leberabszesse

(**Abb. 2**) und eine Pfortaderthrombose [30].

Rezidivierende pyogene Cholangitis

Früher bekannt als orientalische Cholangitis, betrifft die rezidivierende pyogene Cholangitis vor allem Patienten aus Südostasien. Die Ätiologie ist nicht genau bekannt, wird aber mit parasitären Infektio-

Abb. 2 ▲ Choledocholithiasis mit cholangitischen Abszessen. 53-jähriger Patient mit erhöhten Entzündungswerten und Cholestase. **a** Die koronare T1w-MRT in der hepatobiliären Phase mit Gadoxetsäure zeigt ein obstruierendes Konkrement im distalen Ductus hepatocholedochus (*Pfeil*) mit erweiterten extra- und intrahepatischen Gallengängen. Die axiale fett-supprimierte T2w-Sequenz (**b**) und die T1w-Kontrastmittel(KM)-verstärkte Sequenz (**c**) zeigen zwei cholangitische Abszesse im Lebersegment IVb (*Pfeile*), angrenzend die Gallenblase (*Stern*). 51-jähriger Patient mit chronischer Pankreatitis und distaler Ductus-choledochus-Stenose, steigende Bilirubinwerte. **d** Axiale T2w-MRT-Sequenz mit Nachweis eines Konkrements in der Gallenblase (*Pfeil*). **e** Die nach 3 Monaten durchgeführte KM-verstärkte CT zeigt nun das Konkrement im distalen Ductus choledochus (*Pfeil*) mit deutlicher Gallenwegobstruktion (NB: Verkalkung im Pankreaskopf), im axialen CT-Bild (**f**) sind kleine cholangitische Leberabszesse zu erkennen (*Pfeile*)

nen assoziiert. Dadurch entstehen multiple, chronisch-entzündliche Strikturen der intra- und extrahepatischen Gallengänge sowie häufig auch intrahepatische Konkreme. Leberabszesse und cholangiozelluläre Karzinome (CCC) sind seltene Komplikationen dieser Erkrankung. Häufiger zeigen sich aufgrund der chronischen Inflammation eine periporale Fibrose, biliäre Zirrhose oder eine Parenchymatrophie [11].

Strikturen der Gallengänge

Eine Gallengangstriktur ist eine fokale Verengung eines Gallengangsegments mit meist vorgeschalteter Dilatation und einer Vielzahl von benignen und malignen Ursachen. Die genaue Anamnese, klinische und laborchemische Parameter, die Abklärung einer Beteiligung anderer Organsysteme und des Verteilungsmusters der betroffenen Gallengangsabschnitte sind hilfreich für die

Eingrenzung von Differenzialdiagnosen. Eine genaue Unterscheidung ist oftmals auch trotz Kombination mehrerer bildgebender Verfahren eine Herausforderung. Generell geht man bei glatt begrenzten, kurzstreckigen Strikturen ohne Wandverdickung eher von einer benignen Genese aus (iatrogen, inflammatorisch, entzündlich, ischämisch). Maligne Strikturen zeichnen sich durch asymmetrische, langstreckige, abrupt endende Veränderungen mit einer Wandverdickung aus. An den extrahepatischen Gallengängen können die zugrunde liegenden Pathologien auch durch die Lokalisation weiter differenziert werden. Bei perihilär gelegenen Strikturen kommen entzündliche Veränderungen oder ein hiläres Cholangiokarzinom (Klatskin-Tumor) sowie eine vaskuläre Kompression (ohne Obstruktion) in Frage. Mittig gelegene Strikturen können iatrogen/postoperativ oder durch Veränderungen an der Gallenblase (Tumor, Mirizzi-Syndrom) so-

wie extrahepatale cholangiozelluläre Karzinome ausgelöst werden. Strikturen des distalen DHC liegt eine große Bandbreite an Pathologien zugrunde, wie Tumoren oder entzündliche Veränderungen des DHC oder der Ampulle, funktionelle Strikturen (Sphinkterdyskinesie) oder Erkrankungen des Pankreas (Pankreatitis, Pankreaskarzinom; [8]).

Merke. Obwohl für eine definitive Diagnose von Gallenwegstrikturen oftmals eine histologische Aufarbeitung mittels Biopsie oder Operation notwendig ist, können radiologisch relevante Eigenschaften einer Stenose wie Asymmetrie, unscharfe Begrenzung oder Art der KM-Aufnahme auf eine maligne Erkrankung hinweisen.

Benigne Strikturen

Primär sklerosierende Cholangitis. Im Rahmen der idiopathischen primär sklerosierenden Cholangitis (PSC) kommt

Abb. 3 ▲ Primär sklerosierende Cholangitis (PSC). 61-jährige Patientin mit Colitis ulcerosa und PSC. **a** Die T2w-Magnetresonananz-Cholangiographie (MRC) in Maximum-Intensitäts-Projektion (MIP) zeigt multiple intra- und extrahepatische Gallenwegstrikturen (Pfeile). **b** MRT T1w koronar, Spätphase nach hepatobiliärem Kontrastmittel mit deutlicher Abgrenzung der Stenose im Ductus hepatocholedochus (DHC; Pfeil). 31-jähriger Patient mit Morbus Crohn und PSC. **c** Die T2w-MRC-MIP zeigt eine Stenose des DHC (Pfeil). **d** In der T1w-Spätphase nach hepatobiliärem Kontrastmittel sind neben der DHC-Stenose (Pfeil) segmentale Areale mit verminderter Kontrastmittelaufnahme zu erkennen, die hinweisend für eine chronische Entzündung und eine Leberparenchymschädigung sind

es zu immunmedierten, chronisch-entzündlichen, fibrotischen Veränderungen der intra- und extrahepatischen Gallengänge mit multiplen Gallengangstrikturen und Dilatationen. PSC-Patienten sind typischerweise jung, männlich, haben eine cholestatische Lebererkrankung und in ca. 75 % eine chronisch-entzündliche Darmerkrankung (CED). Bei einem kleinen Teil dieser Patienten liegt eine „small-duct PSC“ mit charakteristischen biochemischen und histologischen Befunden einer PSC, jedoch normaler Cholangiographie vor, die sich allerdings in einem Viertel der Fälle in eine „large-duct PSC“ umwandelt [7]. Leberzirrhose, portale Hypertension, Leberversagen und cholangiozelluläre Karzinome sind mögliche Komplikationen der PSC mit einer Lebenszeitprävalenz von 5–10 % für ein cholangiozelluläres Karzinom [15]. Lediglich eine Lebertransplantation kann die Erkrankung heilen, bei einem Viertel der Patienten zeigt sich aber ein Rezidiv [3].

Die Magnetresonananz-Cholangiographie (MRC) ist die primäre Untersuchungstechnik mit einer Sensitivität von 86 % und einer Spezifität von 94 % [20]. Gallengangstrikturen finden sich in den meisten Fällen an den intra- und extrahepatischen Gallengängen (72–96 %). In der MRC zeigen sich multiple Engstellen mit abwechselnden Dilatationen der Gallengänge (perlschnurartiges Bild), biliäre Divertikel, Gangabbrüche und intrahepatische Konkrementen, die durch Stase und rezidivierende Infekte entstehen. Zusätzlich können fokale, 1–2 mm breite Einschnürungen im Sinne von Webs gefunden werden. Frühzeichen sind eine segmentale fehlende KM-Ausscheidung der intrahepatischen Gallenwege und eine verminderte Kontrastierung des zugehörigen Lebergewebes. Das fortgeschrittene Stadium ist charakterisiert durch eine progressive Fibrose mit zunehmender Obliteration der Gallenwege mit dem Bild eines beschnittenen Baumes („pruned tree“; ■ Abb. 3). Die MRC und MRT

der Leber werden zur Beurteilung einer Erkrankungsprogression, eines Therapieansprechens, zur Beurteilung eines Leberparenchymschadens sowie zur Detektion von CCC verwendet. Auch die Evaluierung der Gallenblase ist essenziell, da es im Rahmen einer PSC zu einer gehäuft Entstehung von Gallenblasenpolypen als prä maligne Läsionen oder von Gallenblasenkarzinomen kommt [5, 20].

Sekundär sklerosierende Cholangitiden. Unter dem Begriff der sekundär sklerosierenden Cholangitis (SSC) werden Spätformen unterschiedlicher Cholangitiden zusammengefasst, die aufgrund des chronisch prolongierten Verlaufs zu einer Sklerosierung des Gallenwegsystems führen. Dazu zählen sowohl chronisch verlaufende Formen infektiöser Cholangitiden, ischämisch bedingte Strikturen, als auch die eosinophile Cholangitis. Entscheidend sind die Differenzierung zur primär sklerosie-

Abb. 4 ▲ Ischämische Cholangiopathie. 45-jähriger Mann nach Doppellungentransplantation und Intensivaufenthalt, erhöhte Bilirubinwerte und Cholestase. **a** Die T2w-Magnetresonanztomographie (MRC) in Maximum-Intensitäts-Projektion (MIP) zeigt perlschnurartige Veränderungen der intrahepatischen Gallengänge bei ischämischer sekundär sklerosierender Cholangitis (SSC). **b** In der T1w kontrastmittelverstärkten arteriellen Phase sind entzündliche Veränderungen als verstärktes Enhancement in peribiliärer als auch keilförmiger Verteilung zu erkennen. 58-jährige Frau mit ischämischer SCC nach Lebertransplantation. Die axiale T2w-Sequenz (**c**) und die T1w-Sequenz (**d**) zeigen multiple von Galle umspülte intraluminale Füllungsdefekte (Casts; Pfeile)

renden Cholangitis sowie die Diagnostik der zugrunde liegenden Ursache der Gallengangsklerosierung.

AIDS-Cholangiopathie. Auch die AIDS-Cholangiopathie basiert auf einer chronischen Inflammation und daraus resultierender multipler Strikturen der Gallengänge. Ursächlich zeigen sich opportunistische Infektionen mit Zytomegalievirus, Kryptosporidien, Mikrosporidien, Herpes-simplex-Virus oder Mycobacterium avium complex in deutlich immun-supprimierten Patienten (CD4-Zellzahl <100 Zellen/cm³). Die Gallengangveränderungen zeichnen sich durch langstreckige periphere Strikturen mit fokalen Dilatationen aus, die Gallengangwände sind verdickt [24].

Eosinophile Cholangitis. Die eosinophile Cholangitis ist eine sehr seltene Ursache für Strikturen der intra- und ex-

trahepatischen Gallengänge mit diffuser transmuraler eosinophiler Infiltration. Zusätzlich kommt es zu einer Fibrosierung und Obstruktion der Gallengänge und Gallenblasenveränderungen sowie zu einer Wandverdickung des Ductus cysticus und DHC. Erhöhte periphere IgE-Werte sind nicht zwingend vorhanden, falls diese jedoch vorhanden sind, geben sie einen wichtigen Hinweis auf die zugrunde liegende Cholangiopathie. Eine Leberbiopsie zeigt eine diffuse eosinophile Infiltration. Die Veränderungen sind durch eine Hochdosistherapie mit Steroiden reversibel [29].

Ischämische Cholangitis. Da die Blutversorgung der Gallengänge fast ausschließlich arteriell über kleine Endäste der A. hepatica erfolgt, sind Gallengänge im Rahmen einer Ischämie besonders vulnerabel. Iatrogene Ursachen sind die häufigsten Auslöser einer Ischämie (Min-

derperfusion im Rahmen von Schockzuständen, Intensivaufenthalten und langen Operationen). Basierend auf dem Grad der Ischämie kommt es zu einer unterschiedlichen Ausprägung der Erkrankung (Abb. 4). In der akuten Phase bilden sich durch die Ablösung von abgestorbenem Gallengangepithel und Vermischung mit Bilirubin und Gallensäuren die Gänge ausgießende, obstruierende Ablagerungen („Casts“) mit daraus folgender Erweiterung der Gallengänge. Casts zeigen sich hyperintens auf T1w-nativen Sequenzen und als Fülldefekte in T2w-Sequenzen; sie sind meistens dünn und länglich, teilweise mit verzweigter Ausbildung analog dem Verlauf der Gallengänge. Im Gegensatz dazu sind intraduktale Konkreme te meist rund oder oval. Bei ausgeprägter Ischämie kommt es zur Nekrose der Gallengänge. Galle gelangt so ins Leberparenchym, und es bilden sich Biliome

Abb. 5 ▲ Intraduktales tubuläres Adenom. 75-jährige Frau mit Gewichtsverlust, Cholestase und Fieber. **a** Das axiale kontrastmittelverstärkte CT zeigt eine zentrale intraduktales Raumforderung (Pfeil) mit erweiterten intrahepatischen Gallengängen. Im MRT ist diese Raumforderung auf der axialen T2w-Sequenz (**b**) ebenso als intraluminale Struktur erkennbar (Pfeil), die in der axialen diffusionsgewichteten Bildgebung (DWI, b600) eine deutliche Diffusionseinschränkung (Pfeil) aufweist (**c**)

Abb. 6 ▲ Intrahepatisches cholangiozelluläres Karzinom (CCC). 78-jähriger Patient mit Cholestase und Ikterus. **a** Die axiale kontrastmittelverstärkte CT in der portalvenösen Phase zeigt eine große Raumforderung im rechten Leberlappen (Stern) mit Cholangiektasien (Pfeile). **b** Die axiale T2w-MRT-Sequenz zeigt die Kapselretraktion mit angrenzendem Aszites (Pfeil). **c** In der T2w fett-supprimierten Sequenz ist die Raumforderung nur gering hyperintens abgrenzbar (Pfeil)

aus. In weiterer Folge entstehen fibrotische Gallengangstrikturen mit einem ähnlichem Bild wie bei einer PSC [10].

Weitere sekundäre Cholangiopathien werden bei medikamenteninduzierter Leberschädigung, einer Graft-versus-host-Erkrankung, einer portalen Cholangiopathie (PCC/extrahepatal portovenöse Obstruktion, EHPVO), im Rahmen einer Sichelzellanämie sowie bei einer Schwangerschaftscholestase beobachtet. Den autoimmunassoziierten Gallenwegserkrankungen ist ein eigener Beitrag dieser Ausgabe von *Der Radiologe* gewidmet. Chronische Erkrankungen können aufgrund einer Schädigung der biliären Epithelzellen und entzündlicher Reaktion zu Cholestase, einem fibrotischen Leberumbau und Entwicklung einer Zirrhose bzw. zu einer Zellproliferation mit Duktopenie und maligner Transformation führen.

Benigne und maligne intraduktales Neoplasien

Intraduktales papilläre Neoplasien der Gallengänge. Auch in der Entstehung von Cholangiokarzinomen wird eine mehrstufige Tumorentwicklung beschrieben. Als prä-maligne Läsionen mit unterschiedlichem Malignitätsrisiko finden sich intraduktales papilläre Neoplasien der Gallengänge (IPNB) und biliäre intraepitheliale Neoplasien (BilIN; [19]). Biliäre intraepitheliale Neoplasien sind aufgrund ihres flachen Wachstums mittels Bildgebung nicht abgrenzbar und werden im Rahmen der histologischen Aufarbeitung von resezierten CCC oder Gallenblasen entdeckt. Intraduktales papilläre Neoplasien der Gallengänge (IPNB) sind durch intraluminale papilläre Tumoren und erweiterte Gallengänge gekennzeichnet (■ Abb. 5), die früher als Papillome und Papillomatose bezeichnet

wurden. Muzin-produzierende Tumoren werden als IPMNB bezeichnet [16]. IP(M)NB können in den intra- und extrahepatischen Gallengängen sowohl als Einzelläsion als auch multipel vorkommen. Muzin hat sowohl in der CT als auch MRT dieselbe Signalintensität wie Flüssigkeit und ist nicht von Galle zu unterscheiden [26]. Daher muss auch ohne direkten Tumornachweis bei umschriebener Erweiterung eines Gallengangs der Verdacht auf eine intraduktales Neoplasie gestellt werden.

Biliäre Zystadenome und Zystadenokarzinome. Biliär-zystische Tumoren wie Zystadenome und Zystadenokarzinome mit nachweisbarer Verbindung zu einem Gallengang sind sehr seltene, benigne bzw. niedrig maligne Tumoren der Gallengänge, die vor allem intrahepatisch zu finden sind. Frauen mittleren Alters

Tab. 1 Subtypen der Choledochuszysten nach Todani. (Aus [28])

Typ	Beschreibung	Häufigkeit (%)
I	Choledochuszyste	70–90
II	Choledochusdivertikel	2
III	Choledochozele	3–5
IV	Intra- und extrahepatale Gallengangzysten	10–20
V	Caroli-Syndrom (intrahepatale Zysten)	4–13

sind viel häufiger betroffen als Männer. Der Tumor entwickelt sich aus ektope Gewebe des primitiven Gallengangs und ist in der CT und MRT als septierte Zyste mit eventuell kleinsten Verkalkungen erkennbar. Nach KM-Applikation zeigt sich ein deutliches Enhancement der Zystenwand, der Septierungen sowie der in manchen Fällen nachweisbaren nodulären Verdickungen.

Maligne Strikturen

Cholangiozelluläre Karzinome (CCC).

Cholangiozelluläre Karzinome sind eine heterogene Gruppe unterschiedlich lokalisierter Tumoren, die von den biliären Endothelzellen der intra- oder extrahepatischen Gallengänge ausgehen. Es handelt sich zu 95 % um Adenokarzinome. CCC treten gehäuft in der 6./7. Lebensdekade auf, wobei es bei chronischen Gallengangerkrankungen auch zu einer deutlich früheren Entstehung kommen kann. Sie können nach ihrer Lokalisation (intrahepatisch, hilär, distal extrahepatisch) sowie ihrer Morphologie (peripher solitärer Tumor, periduktal infiltrierend, intraduktal wachsend) unterteilt werden. Intrahepatisch sind CCC vor allem raumfordernd, extrahepatisch meist periduktal infiltrierend [14].

Indikationen für die CT sind die Darstellung einer möglichen Infiltration angrenzender Organstrukturen und die Detektion von Fernmetastasen. Nach Setzen eines Stents kann es aufgrund von entzündlichen Gallengangveränderungen zu einer Überschätzung der tatsächlichen Tumorausdehnung kommen. Eine mehrphasige Computertomographie mit einer späten Kontrastmittelpase nach 3–5 min ist daher vor Stentsetzung zur präoperativen Planung zu empfehlen. Eine rezente Metaanalyse hat eine mittlere Sensitivität von 89 % und eine Spezifität von 92 % für eine portalvenöse Infiltration sowie eine Sensitivität von 84 % und

Spezifität von 93 % für eine Beteiligung der Leberarterie bei perihilären CCC gezeigt [23]. Eine MRC ist zur genaueren Beurteilung der Ausdehnung vor allem von intraduktalen und perihilären Läsionen, eine MRT der Leber zur Detektion kleiner Satellitenläsionen hilfreich. Die Diffusionsbildgebung kann zusätzliche Informationen für die Charakterisierung des intrahepatalen CCC sowie der Detektion intrahepataler Metastasen liefern. Die longitudinale Ausdehnung ist in beiden Modalitäten schwierig zu beurteilen. Besonders bei perihilärer Tumorklassifikation besteht eine Tendenz zu einer Unterschätzung der proximalen Tumorausdehnung durch die mikroskopische submukosale Ausbreitung.

Periduktal infiltrierende CCC kommen insbesondere perihilär vor und werden als Klatskin-Tumoren bezeichnet. Aufgrund des Wachstums entlang der Gallengangwände kann es zu einer malignen Strikture mit irregulärer Wandverdickung und verzögertem KM-Enhancement mit vorgeschalteter Gallenwegdilatation kommen. CCC des Ductus choledochus sind ebenfalls vor allem vom infiltrierenden Typ, es können aber auch raumfordernde oder intraduktale Tumoren entstehen. Intrahepatische, raumfordernde CCC zeigen in der arteriellen Phase eine oft ringförmige (periphere) Kontrastmittelaufnahme, welche in der portalvenösen und spätvenösen Phase durch die fibröse Komponente des Tumors gering zunimmt („target sign“). Ein umgekehrtes „target sign“ zeigt sich in der diffusionsgewichteten Bildgebung (DWI). Zusätzliche Merkmale sind eine Kapselretraktion, erweiterte periphere Gallengänge und Satellitenläsionen (Abb. 6).

Eine Resektion ist die einzige kurative Behandlungsmöglichkeit, allerdings sind lediglich ca. 10–40 % aller CCC resektabel. Zur Operationsplanung sind neben

der Längsausdehnung des Tumors und der Beziehung zu angrenzenden vaskulären Strukturen auch die Berechnung des zukünftig verbleibenden Lebervolumens, der funktionellen Beschaffenheit der verbleibenden Lebersegmente sowie der Ausschluss von Fernmetastasen relevant. Das Staging von Klatskin-Tumoren basiert auf der modifizierten Bismuth-Corlette-Klassifikation zur Beurteilung der longitudinalen Tumorausdehnung (Abb. 7), wobei hiermit die Resektabilität nicht ausreichend beurteilt werden kann. Auch werden Variationen in der biliären Anatomie nicht berücksichtigt. Zur Beurteilung der longitudinalen Ausdehnung sowie der Weichteil- und Gefäßinfiltration und dem Vorhandensein von Metastasen wird zusätzlich das TNM-/AJCC-Staging verwendet [4].

Merke. Eine multimodale und multiparametrische Bildgebung kann umfassende Informationen zur Beurteilung des Tumorausmaßes und der Resektabilität liefern.

Nichtobstruktive Gallengangdilatation

Choledochuszysten

Choledochuszysten sind seltene, angeborene zystisch oder fusiforme Erweiterungen der Gallengänge, die nach Todani [28] abhängig von ihrer Lokalisation in 5 Subtypen unterteilt werden. Die Trias von abdominalen Schmerzen, Ikterus und einer Raumforderung des rechten Oberbauchs wird vor allem bei pädiatrischen Patienten gefunden, aufgrund der unspezifischen Klinik ist die Diagnosestellung jedoch häufig verzögert. Bis zu 20 % der Zysten manifestieren sich erst im Erwachsenenalter mit einem vermehrten Auftreten bei Frauen (4:1; Tab. 1).

Die Choledochuszysten gelten als Präkanzerose für die Entstehung eines extrahepatalen Cholangiokarzinoms mit steigender Wahrscheinlichkeit bei zunehmendem Alter [13]. Eine operative Resektion wird auch wegen der erhöhten Rupturgefahr sowie der vermehrten Ausbildung von Gallensteinen empfohlen. Insbesondere die MRC ermöglicht eine exakte Klassifikation und Zuord-

Abb. 7 ▲ Klatskin-Tumor. 66-jährige Patientin mit Klatskin-Tumor Typ IIIa nach Bismuth-Corlette. **a** Koronare kontrastmittelverstärkte CT mit weichteildichter Raumforderung im proximalen Ductus hepatocholedochus (DHC) mit Infiltration des rechten Ductus hepaticus (*Pfeil*). **b** Magnetresonananz-Cholangiographie (MRC) mit Nachweis einer hilären Stenose (*Pfeil*). **c** Nach biliärer Drainage ist im Verlauf in der T1w Kontrastmittel(KM)-verstärkten Sequenz eine KM-aufnehmende zirkuläre Wandverdickung (*Pfeil*) mit Infiltration des angrenzenden Lebersegments IVb (*Stern*) zu erkennen. **d** 77-jährige Patientin mit Klatskin-Tumor Typ IV nach Bismuth-Corlette. MRC mit Stenose im Hilusbereich (*Pfeil*). In der koronaren (**e**) und axialen (**f**) KM-verstärkten CT zeigt sich eine langstreckige weichteildichte Raumforderung mit Infiltration beider intrahepatischer Gallengänge (*Pfeile*)

Abb. 8 ▲ Choledochuszyste. 12-jährige Patientin mit Oberbauchschmerzen. Die koronare Magnetresonananz-Cholangiographie (MRC) in Maximum-Intensitäts-Projektion (MIP; **a**) sowie die sagittale T2w-Sequenz (**b**) zeigen eine fusiforme Dilatation des extrahepatischen Gallengangs, entsprechend einer Choledochuszyste Typ 1 nach Todani

nung zu den verschiedenen Subgruppen (**Abb. 8**). Zusätzlich ist die Detektion einer in dieser Patientengruppe gehäuft vorliegenden Lageanomalie des extrahepatischen Gallenwegs sowie von Normvarianten des Pankreasganges präoperativ von Bedeutung [13].

Caroli-Syndrom

Der Typ V der Choledochuszysten entsteht durch eine Fehlentwicklung der intrahepatischen Gallengänge mit daraus resultierender Entzündung und segmentalen divertikelartigen Dilatationen. Sind die großen intrahepatischen Gänge betroffen, spricht man von der *Caroli-Erkrankung*, bei den kleinen interlobulären Gängen entwickelt sich eine kongenitale Leberfibrose. Ein gemeinsames Auftreten bei Involvement aller Gangabschnitte

Abb. 9 ◀ Caroli-Syndrom. MRT bei einem 2-jährigen Patienten. Die axiale T2w-Sequenz (a) sowie die axiale T1w kontrastmittelverstärkte Sequenz (b) zeigen multiple zystische Erweiterungen der intrahepatischen Gallengänge mit kleinen intrazystischen Punkten (Pfeile), die Kontrastmittel aufnehmen („central dot sign“)

Abb. 10 ▲ Biliäre Hamartome. Zufallsbefund bei einer 89-jährigen Patientin. a Die axiale T2w-Sequenz mit Fettsättigung zeigt multiple, diffus verteilte, hyperintense kleine Leberläsionen. b Nach Kontrastmittelgabe ist auf der T1w-Sequenz kein Enhancement der Hamartome erkennbar. c Die koronare Maximum-Intensitäts-Projektion (MIP) zeigt das typische Bild mit kleinen scharf begrenzten Herden ohne Bezug zum Gallengangssystem

te wird als *Caroli-Syndrom* bezeichnet. Assoziationen mit Nierenzystenerkrankungen und der Markschwammniere wurden beschrieben [18].

Klinische Symptome umfassen rezidivierende Cholangitisschübe mit abdominalen Schmerzen, Fieber und selten Ikterus. Typisch und diagnostisch hinweisend sind multiple rundlich zystische Läsionen mit zentral intrazystisch gelegenen KM-aufnehmenden Punkten („central dot sign“), die kontrastierte und von erweiterten Gallengängen umgebende Pfortaderäste darstellen (▣ Abb. 9; [18]). Die Anwendung von leberspezifischem Kontrastmittel kann durch eine Kontrastierung der Gallengänge in der hepatobiliären Phase eine vorhandene Kommunikation zystischer Strukturen mit dem drainierenden Gallengangssystem sowohl intra- als auch extrahepatal direkt nachweisen [12].

Biliäre Hamartome

Diese seltene auch als *Von-Meyenburg-Komplex* bekannte Erkrankung entspricht histologisch Mikrohamartomen, die sich im Rahmen einer Duktalplattenmalformation zu bindegewebigen Gallengängen entwickeln. Diese meist uniform bis zu 15 mm großen und diffus in der Leber verteilten Herde sind einzeln oder multipel zu finden und zeigen keinen Anschluss an das Gallengangssystem. Sie sind in der Computertomographie hypo- bis isodens abgrenzbar und in der MRT hypointens auf T1- und abhängig von ihrer Binnenstruktur hypo- bis hyperintens auf T2-gewichteten Sequenzen (▣ Abb. 10). Eine sichere Differenzierung zu kleinsten Lebermetastasen oder multiplen Leberzysten ist jedoch nicht immer möglich.

Gallenwegerkrankungen ohne Gangerweiterung

Postoperative Gallenwegveränderungen (Leaks, Biliome)

Verletzungen der Gallengänge stellen eine schwerwiegende postoperative Komplikation dar. Häufigkeiten liegen nach laparoskopischer Cholezystektomie bei 0,4–0,8 % bzw. bei offener Cholezystektomie bei 0,1–0,3 % [27]. Insuffizienzen von bilioenteralen Anastomosen nach orthotopen Lebertransplantationen oder hepatalen Resektionen werden in 2–25 % beobachtet [4]. Strasberg et al. haben für die Einteilung der Verletzungsarten die Bismuth-Klassifikation adaptiert und 5 Typen abhängig von der Lokalisation und dem Ausmaß der Gallengangverletzung unterschieden [27]. Die Gadoxetsäure-verstärkte MRC ermöglicht die Detektion eines aktiven Galle-Leaks

durch den direkten Nachweis eines Kontrastmittelaustritts, die Lokalisation der Gallengangverletzung sowie die Beurteilung und Graduierung einer vorhandenen Obstruktion.

Gallengangatresie

Bei vollständigem Fehlen intrahepatischer Gallengänge liegt in ca. 60 % eine komplette Atresie von Gallenblase und Gallenwegen vor, seltener ist nur die Gallenblase ausgebildet bzw. eine insuffiziente Anlage von Gallenblase und DHC nachweisbar [25]. Diese kongenitale Anomalie manifestiert sich durch einen prolongierten Neugeborenenikterus sowie acholische Stühle und muss innerhalb der ersten Lebensmonate mittels einer Portoenterostomie nach Kasai operiert werden. Sung et al. haben den diagnostischen Nutzen einer MRC nach klinischer und sonographischer Verdachtsdiagnose gezeigt [25].

Schwierigkeiten der biliären Bildgebung und mögliche Pitfalls

Fehler durch alleinige Beurteilung der MIP-Rekonstruktionen

Werden nur die Thick-slab-Rekonstruktionen zur Befunderstellung verwendet, können einerseits kleine Defekte durch Partialvolumeneffekte oder Bewegungsartefakte während der MRC nicht erkannt werden, andererseits können Strikturen überschätzt oder sogar Pseudostrikturen/-defekte vorgetäuscht werden. Daher wird die zusätzliche Beurteilung der dünn-schichtigen MRC-Sequenzen sowie der Quellschnitte empfohlen.

Suszeptibilitätsartefakte

Postoperativ können Clips oder Nahtmaterial sowie residuäre freie Luft zu Suszeptibilitätsartefakten führen. Dabei ist die Kenntnis der individuellen Patientenanamnese für eine korrekte Interpretation der MRC entscheidend.

Differenzierung intraduktaler Konkreme, Aerobilie, Hämobilie oder Flussartefakten

Intraduktale Lufteinschlüsse sind auf den axialen T2w-Sequenzen ventral der dar-

unterliegenden Galle erkennbar. Endoluminale Konkreme liegen dorsalseitig und sind teilweise oder vollständig von Galle umspült („crescent sign“, „target sign“). Bei Half-Fourier-Sequenzen kann ein zentraler Flussartefakt entstehen, der allerdings auf keiner anderen Sequenz sichtbar und somit von Konkremen zu differenzieren ist. Eine Hämobilie entsteht nach biliären Interventionen (z. B. nach einer Papillotomie) und führt aufgrund des paramagnetischen Effektes zu einer T1-hyperintensiven Signalalteration.

Pseudostenose

Die Pulsationen bzw. Überkreuzung der A. hepatica dextra kann im Bereich des proximalen Ductus hepaticus communis zu einer scheinbaren Taillierung bzw. Pseudostenose führen. Eine vergleichbare Pseudostenose im mittleren Abschnitt des Ductus choledochus kann durch den Nahebezug zur A. gastroduodenalis hervorgerufen werden, allerdings ist in beiden Fällen keine prästenotische Dilatation vorhanden.

Schwierigkeiten in der Diagnose einer akuten Cholangitis

Eine segmentale arterielle Hyperperfusion durch eine Pfortaderkompression oder Pfortaderthrombose kann mit einer Cholangitis verwechselt werden. Insbesondere bei Vorliegen einer akuten Cholelithiasis sollte an eine ascendierende Cholangitis gedacht werden.

Veränderungen im distalen DHC/Ampulle

Vor allem bei impaktierten Konkremen im distalen Ductus choledochus kann es zu einer Schwellung der Ampulla Vateri oder einer Vorwölbung der Ampulla ins Duodenum kommen. Auch eine Papillensklerose oder die natürliche Kontraktion des Sphinkters können maligne Strukturen oder intraduktale Läsionen vortäuschen.

Gadoxetsäure-verstärkte MRC

Eine schlechte Mischung zwischen biliär ausgeschiedenem leberspezifischen Kontrastmittel und Galle kann zu Pseudo-Aussparungen führen. Im Gegensatz dazu kann eine vollständige Füllung der Gallengänge kleine Konkreme

maskieren, vergleichbar mit zu stark mit Kontrastmittel angespritzten Gallengängen bei einer ERC.

Fazit für die Praxis

- Die Kenntnis der pathologischen Grundlagen von Gallenwegkrankungen in Kombination mit einer sorgfältigen Interpretation der radiologischen Befunde ist Voraussetzung für eine korrekte Diagnosefindung.
- Cholangiopathien weisen ein breites Spektrum an möglichen Ursachen auf. Die Bildgebung kann differenzialdiagnostisch wichtige und für das weitere Management richtungweisende Informationen liefern.
- Die radiologische Abklärung von Gallenwegkrankungen erfordert oftmals einen multimodalen Zugang. Dabei hat die MRC die Notwendigkeit einer diagnostischen ERC deutlich eingeschränkt.
- Die multiparametrische MRT mit hepatobiliärem Kontrastmittel ermöglicht neben einer direkten Visualisierung der strukturellen Pathologien auch funktionelle Informationen und prognostische Aussagen über den klinischen Verlauf von Cholangiopathien.

Korrespondenzadresse

M. Scharitzer
Universitätsklinik
für Radiologie und
Nuklearmedizin, Medizinische
Universität Wien
Währinger Gürtel 18–20,
1090 Wien, Österreich
martina.scharitzer@
meduniwien.ac.at

Funding. Open access funding provided by Medical University of Vienna.

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. K. Lampichler und M. Scharitzer geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Dieser Beitrag beinhaltet keine von den Autoren durchgeführten Studien an Menschen oder Tieren.

Open Access. Dieser Artikel wird unter der Creative Commons Namensnennung 4.0 International Lizenz

Hier steht eine Anzeige.