

Choledochusmalformaties in volwassen patiënten: resultaten van een landelijk retrospectief cohort

Ruben H.J. de Kleine^{1*}, Anne Marthe Schreuder^{2*}, Anneke ten Hove¹, Jan B.F. Hulscher³, Thomas van Gulik², Annette S.H. Gouw⁴, Robert J. Porte¹

namens de Nederlandse Studiegroep voor Choledochus Malformaties

Introductie

Patiënten met een choledochusmalformatie hebben een verhoogde kans op het ontwikkelen van een cholangiocarcinoom of galblaascarcinoom en ondergaan daarom gewoonlijk profylactisch een extrahepatische galwegresectie (EHGWR) met hepaticojejunostomie. Doel van dit onderzoek is om het risico op cholangiocarcinoom in Nederlandse patiënten met een choledochusmalformatie te wegen tegen het risico op postoperatieve complicaties.

Methoden

Alle volwassen patiënten die tussen 1990 en 2016 een operatie ondergingen vanwege een choledochusmalformatie (Todani type I-IV) in één van de 8 Academische centra in Nederland werden retrospectief geanalyseerd. Patiënten werden geïdentificeerd middels een zoekactie in PALGA in combinatie met lokale ziekenhuisdata. Het optreden van ernstige complicaties (Clavien-Dindo graad 3/4), mortaliteit, en de incidentie van cholangiocarcinoom en galblaascarcinoom op het moment van operatie en gedurende de follow-up werden geanalyseerd.

Resultaten

Er werden 123 patiënten geïnccludeerd (71 type I, 10 type II, 3 type III, 27 type IV, 12 onbekend). De mediane leeftijd was 40 jaar (range 18-70) en 83% was vrouw (102/123). Preoperatief was er bij 4 patiënten verdenking op een maligniteit. Operatieve data ontbraken voor 4 patiënten. De meeste patiënten ondergingen EHGWR (101/119); een parenchymateuze resectie werd bij 8/119 patiënten verricht. Twee patiënten overleden postoperatief (2%). Data over complicaties ontbraken voor 10 patiënten. Ernstige complicaties traden op in 27/113 patiënten (24%). Bij operatie bleken 14/123 patiënten (11%) een maligniteit te hebben. Tijdens follow-up ontwikkelde 1 patiënt (0.8%) een maligniteit.

Conclusie

In deze landelijke serie was het risico op maligniteit bij patiënten met een choledochusmalformatie hoog (11%). Hoewel de morbiditeit aanzienlijk was na EHGWR, was de mortaliteit laag. Daarom blijft profylactische resectie de aangewezen behandeling voor patiënten met een choledochusmalformatie.

	Totaal (n=123)	Aantal	%
<u>Verrichting:</u>	119 (4 missing)		
- EHGR + HJ		101	84.9
- EHGR + e-e anastomose		2	1.7
- EHGR + HJ + leverresectie		7	5.9
- EHGR + HJ + PPPD		1	0.8
- Exploratie, geen resectie		2	1.7
- Resectie cyste (zonder EHGR)		6	5.0
<u>Complicaties:</u>	113 (10 missing)		
- Overall morbiditeit		55	48.7
- Aantal patiënten met ernstige complicaties (Clavien-Dindo ≥3)		27	23.9
- Gallekkage		14	12.4
- Sepsis		16	14.2
- Mortaliteit (<30 dagen)	123	2	1.6
<u>Maligniteit bij resectie</u>	123	14	11.4
- Cholangiocarcinoom		12	9.8
- Galblaascarcinoom		2	1.6
<u>Maligniteit gedurende follow-up</u>			
- Papilcarcinoom		1	0.8
Duur follow-up (mediaan, range)		1.7 jaar	0.1-15.7 jaar