

HEPAR – GALBLAAS - GALWEGEN

1. Lever - hepatocellulair carcinoma:

1.1. TNM-classificatie:

Opmerking: afzonderlijke classificatie voor cholangiocarcinoma (cfr. TNM lever - intrahepatische galwegen), voor intrahepatisch cholangiocarcinoma, cholangiocellulair carcinoma en mixed hepatocellulair/cholangiocellulair carcinoma.

T: primaire tumor

| | |
|-----|---|
| Tx | niet evalueerbaar |
| T0 | geen tumor |
| T1 | solitaire tumor zonder vasculaire invasie |
| T2 | solitaire tumor met vasculaire invasie of multipele tumoren ≤ 5 cm |
| T3a | multipele tumoren waarvan minstens één >5 cm |
| T3b | tumorinvasie in een belangrijke tak van de v. porta of hepatische vene(n) |
| T4 | invasie van omliggende organen* of perforatie visceraal peritoneum |

*opmerking: omliggende organen anders dan de galblaas

N: regionale lymfeklieren

Regionale lymfeklieren: hilare lymfeklieren, hepatische lymfeklieren (langs a. hepatica), periportaal (langs v. porta), lymfeklieren langs v. cava inferior boven de renale venen behalve de onderste phrenische lymfeklieren.

| | |
|----|-------------------|
| Nx | niet evalueerbaar |
| N0 | geen* |
| N1 | aanwezig |

*opmerking: adequate pN: histologisch onderzoek van het resectiespecimen zou minstens 3 lymfeklieren moeten omvatten. Indien er minder werden onderzocht doch ze zijn allen negatief, wordt toch pN0 gebruikt.

M: metastasen

| | |
|----|-------------------|
| Mx | niet evalueerbaar |
| M0 | geen |
| M1 | aanwezig |

1.2. Stadiumindeling:

| | | | |
|-----------|----|----|----|
| Stadium I | T1 | N0 | M0 |
|-----------|----|----|----|

| | | | |
|--------------|--------|--------|----|
| Stadium II | T2 | N0 | M0 |
| Stadium IIIA | T3a | N0 | M0 |
| Stadium IIIB | T3b | N0 | M0 |
| Stadium IIIC | T4 | N0 | M0 |
| Stadium IVA | elke T | N1 | M0 |
| Stadium IVB | elke T | elke N | M1 |

2. Lever - intrahepatische galwegen:

2.1. TNM classificatie:

Voor intrahepatische cholangiocarcinoma, cholangiocellulair carcinoom en mixed hepatocellulair/cholangiocellulair carcinoom.

T: primaire tumor

| | |
|-----|---|
| Tx | niet evalueerbaar |
| T0 | geen tumor |
| Tis | carcinoma in situ (intraductaal carcinoma) |
| T1 | solitaire tumor zonder vasculaire invasie |
| T2a | solitaire tumor met vasculaire invasie |
| T2b | multiële tumoren met of zonder vasculaire invasie |
| T3 | perforatie visceraal peritoneum of invasie omliggende extrahepatische structu |
| T4 | invasie periductaal (periductaal groeipatroon) |

N: regionale lymfeklieren

Regionale lymfeklieren:

Voor tumor in rechterkwab: hilaire lymfeklieren (langs choledochus, a. hepatica, v. porta, ductus cysticus), periduodenaal en peripancreatisch.

Voor tumor in linkerkwab: hilair en gastrohepatisch.

Opmerking: inname lymfeklieren langs truncus coeliacus, peri-aortisch en pericavale lymfeklieren = metastase op afstand.

| | |
|----|-------------------|
| Nx | niet evalueerbaar |
| N0 | geen* |
| N1 | aanwezig |

*opmerking: adequate pN: histologisch onderzoek van het resectiespecimen zou minstens 3 lymfeklieren moeten omvatten. Indien er minder werden onderzocht doch ze zijn allen negatief, wordt tot pN0 gebruikt.

M: metastasen

Opmerking: inname lymfeklieren langs truncus coeliacus, peri-aortische en pericavale lymfeklieren = metastase op afstand.

| | |
|----|-------------------|
| Mx | niet evalueerbaar |
| M0 | geen |
| M1 | aanwezig |

2.2. Stadiumindeling:

| | | | |
|-------------|--------|--------|----|
| Stadium I | T1 | N0 | M0 |
| Stadium II | T2 | N0 | M0 |
| Stadium III | T3 | N0 | M0 |
| Stadium IVA | T4 | N0 | M0 |
| | elke T | N1 | M0 |
| Stadium IVB | elke T | elke N | M1 |

3. Galblaas:

3.1. TNM-classificatie:

Carcinoma van galblaas en ductus cysticus.

T: primaire tumor

| | |
|-----|--|
| Tx | niet evalueerbaar |
| T0 | geen tumor |
| Tis | carcinoma in situ |
| T1 | lamina propria of musculaire laag |
| T1a | lamina propria |
| T1b | musculaire laag |
| T2 | perimusculair bindweefsel |
| T3 | perforatie serosa (visceraal peritoneum) en/of invasie lever, omliggende organen/structuren (zoals maag, duodenum, colon, pancreas, omentum, extrahepatische galwegen) |
| T4 | v. porta, a. hepatica of ≥ 2 extrahepatische organen of structuren |

N: regionale lymfeklieren

Regionale lymfeklieren: hilaire lymfeklieren (langs choledochus, a. hepatica communis, v. porta, ductus cysticus).

Opmerking: inname lymfeklieren langs truncus coeliacus, a. mesenterica superior en periduodenale, peripancreatische lymfeklieren = metastase op afstand.

| | |
|----|-------------------|
| Nx | niet evalueerbaar |
| N0 | geen* |
| N1 | aanwezig |

*opmerking: adequate pN: histologisch onderzoek van het resectiespecimen zou minstens 3 lymfeklieren moeten omvatten. Indien er minder werden onderzocht doch ze zijn allen negatief, wordt tot pN0 gebruikt.

M: metastasen

Opmerking: inname lymfeklieren langs truncus coeliacus, a. mesenterica superior en periduodenale, peripancreatische lymfeklieren = metastase op afstand.

| | |
|----|-------------------|
| Mx | niet evalueerbaar |
| M0 | geen |
| M1 | aanwezig |

3.2. Stadiumindeling

| | | | |
|--------------|------------|--------|----|
| Stadium 0 | Tis | N0 | M0 |
| Stadium I | T1 | N0 | M0 |
| Stadium II | T2 | N0 | M0 |
| Stadium IIIA | T3 | N0 | M0 |
| Stadium IIIB | T1, T2, T3 | N1 | M0 |
| Stadium IVA | T4 | elke N | M0 |
| Stadium IVB | elke T | elke N | M1 |

4. Extrahepatisch galwegen perihilair (Klatskin tumor):

4.1. TNM-classificatie:

Tumor ter hoogte van de ductus hepaticus communis, linker en rechter ductus hepaticus, proximaal van de aftakking van ductus cysticus.

T: primaire tumor

| | |
|-----|-------------------|
| Tx | niet evalueerbaar |
| T0 | geen tumor |
| Tis | carcinoma in situ |

| | |
|-----|--|
| T1 | galwegwand tot en met extensie spierlaag of fibreus weefsel |
| T2 | voorbij galwegwand |
| T2a | tot in omgevend vet |
| T2b | tot in aanliggend leverparenchym |
| T3 | unilaterale takken van v. porta of a. hepatica |
| T4 | v. porta hoofdtak of bilaterale aftakkingen of a. hepatica communis of 2de graads galwegen bilateraal of 2de graads galwegen unilateraal met contralateraal v. porta of a. hepatica |

N: regionale lymfeklieren

Regionale lymfeklieren: hilaire lymfeklieren (langs choledochus, a. hepatica communis, v. porta, ductus cysticus) en pericholedochus in hepatoduodenaal ligament.

| | |
|----|-------------------|
| Nx | niet evalueerbaar |
| N0 | geen* |
| N1 | aanwezig |

*opmerking: adequate pN: histologisch onderzoek van het resectiespecimen zou minstens 15 lymfeklieren moeten omvatten. Indien er minder werden onderzocht doch ze zijn allen negatief, wordt tot pN0 gebruikt.

M: metastasen

| | |
|----|-------------------|
| Mx | niet evalueerbaar |
| M0 | geen |
| M1 | aanwezig |

4.2. Stadiumindeling:

| | | | |
|--------------|------------|--------|----|
| Stadium 0 | Tis | N0 | M0 |
| Stadium I | T1 | N0 | M0 |
| Stadium II | T2a, T2b | N0 | M0 |
| Stadium IIIA | T3 | N0 | M0 |
| Stadium IIIB | T1, T2, T3 | N1 | M0 |
| Stadium IVA | T4 | N0, N1 | M0 |
| Stadium IVB | elke T | elke N | M1 |

5. Extrahepatische galwegen distaal:

5.1. TNM-classificatie:

Tumor ter hoogte van de extrahepatische galwegen distaal van de insertie van ductus cysticus.
Carcinoma van ductus cysticus: cfr. galblaas.

T: primaire tumor

| | |
|-----|--|
| Tx | niet evalueerbaar |
| T0 | geen tumor |
| Tis | carcinoma in situ |
| T1 | galwegwand |
| T2 | voorbij galwegwand |
| T3 | invasie galblaas, lever, pancreas, duodenum of andere omliggende organen |
| T4 | truncus coeliacus of a. mesenterica superior |

N: regionale lymfeklieren

Regionale lymfeklieren: langs choledochus, a. hepatica communis, naar truncus coeliacus toe, posterior en anterior pancreaticoduodenaal, langs v. mesenterica superior en rechter laterale wand a. mesenterica superior.

| | |
|----|-------------------|
| Nx | niet evalueerbaar |
| N0 | geen* |
| N1 | aanwezig |

*opmerking: adequate pN: histologisch onderzoek van het resectiespecimen zou minstens 12 lymfeklieren moeten omvatten. Indien er minder werden onderzocht doch ze zijn allen negatief, wordt tot pN0 gebruikt.

M: metastasen

| | |
|----|-------------------|
| Mx | niet evalueerbaar |
| M0 | geen |
| M1 | aanwezig |

5.2. Stadiumindeling:

| | | | |
|-------------|------------|--------|----|
| Stadium 0 | Tis | N0 | M0 |
| Stadium IA | T1 | N0 | M0 |
| Stadium IB | T2 | N0 | M0 |
| Stadium IIA | T3 | N0 | M0 |
| Stadium IIB | T1, T2, T3 | N1 | M0 |
| Stadium III | T4 | elke N | M0 |

| | | | |
|------------|--------|--------|----|
| Stadium IV | elke T | elke N | M1 |
|------------|--------|--------|----|

6. Ampulla van Vater:

6.1. TNM-classificatie:

Enkel voor carcinomen.

T: primaire tumor

| | |
|-----|--|
| Tx | niet evalueerbaar |
| T0 | geen tumor |
| Tis | carcinoma in situ |
| T1 | beperkt tot ampulla van Vater of sfincter van Oddi |
| T2 | wand duodenum |
| T3 | pancreas |
| T4 | voorbij pancreas: peripancreatisch bindweefsel of andere omliggende structuren |

N: regionale lymfeklieren

Regionale lymfeklieren:

Superior: superior van kop of lichaam van pancreas.

Inferior: inferior van kop of lichaam van pancreas.

Anterior: anterior pancreaticoduodenaal, pylorostreek en proximaal mesenteriaal.

Posterior: posterior pancreaticoduodenaal, choledochus en proximaal mesenteriaal.

Opmerking: splenische lymfeklieren en lymfeklieren van de staart van de pancreas = M1.

| | |
|----|-------------------|
| Nx | niet evalueerbaar |
| N0 | geen* |
| N1 | aanwezig |

*opmerking: adequate pN: histologisch onderzoek van het resectiespecimen zou minstens 10 lymfeklieren moeten omvatten. Indien er minder werden onderzocht doch ze zijn allen negatief, wordt tot pN0 gebruikt.

M: metastasen

Opmerking: splenische lymfeklieren en lymfeklieren van de staart van de pancreas = M1.

| | |
|----|-------------------|
| Mx | niet evalueerbaar |
| M0 | geen |
| M1 | aanwezig |

6.2. Stadiumindeling:

| | | | |
|-------------|------------|--------|----|
| Stadium 0 | Tis | N0 | M0 |
| Stadium IA | T1 | N0 | M0 |
| Stadium IB | T2 | N0 | M0 |
| Stadium IIA | T3 | N0 | M0 |
| Stadium IIB | T1, T2, T3 | N1 | M0 |
| Stadium III | T4 | elke N | M0 |
| Stadium IV | elke T | elke N | M1 |

7. Staging:

- anamnese (+ alcohol en tabak)
- klinisch onderzoek inclusief lengte en gewicht. Aandacht voor ascites, malnutritie, leverdecompensatie en encefalopathie.
- MRI lever
- CT thorax
- botscan
- duplex vena porta en hepatische venen
- labo, inclusief alfafoetoproteïne en hepatitisserologie (hepatitis B, C, HIV, CMV, EBV)
- preoperatieve oppuntstelling zo potentieel operabel (EKG, longfunctie). Aandacht voor comorbiditeit.
- in principe wordt geen punctie in het letsel verricht tenzij manifest operabel

8. Therapeutisch beleid:

8.1. Cholangiocarcinoma:

Het beleid wordt op basis van de volledige oppuntstelling op het MOC beslist. Op het MOC wordt eventueel beslist tot verwijzing naar een universitair centrum voor verdere oppuntstelling en behandeling.

Het MOC-verslag wordt opgesteld en het registratieformulier wordt ingevuld.

8.1.1. Heelkunde

Zo mogelijk resectie.

8.1.2. Palliatieve chemotherapie

Een chemotherapie met Cisplatinum (25 mg/m² dag 1 en dag 8) en Gemcitabine (1000 mg/m² op dag 1 en dag 8) (compassionated use) om de 3 weken.

Zo nodig stenting van de galwegen.

8.2. Levermeta's van ongekend primair adenocarcinoma:

Screening naar primaire tumor:

- PSA - CEA - CA 19.9 - CA 15.3 - CA 125
- gastroscopie - totale coloscopie
- mammografie - consult gynaecologie
- CT thorax - bronchoscopie
- PET

Schema's chemotherapie:

Cisplatinum 50 mg/m² om de 14 dagen + de Gramont schema (zie colon) of andere in overleg met dienst oncologie en na bespreking op MOC.

8.3. Hepatocellulair carcinoma:

8.3.1. flow chart BCLC

Barcelona Clinic Liver Cancer (BCLC) Staging and Treatment Strategy includes Nexavar for advanced HCC

The BCLC Treatment Strategy includes Nexavar for advanced-stage HCC—defined as disease with vascular invasion or metastases. Systemic therapy is the recommended course of treatment by the BCLC at this stage of HCC. Nexavar is the only systemic therapy proven to offer a survival advantage in patients with unresectable HCC.^{1,2}

Reprinted with permission from Bruix and Sherman (2010).

bili=total bilirubin; CP=Child-Pugh class;

PH=portal hypertension; RFA=radiofrequency ablation; TACE=transarterial chemoembolization.

Adapted with permission from O'Neil et al (2007).

Nexavar = Sorafenib

Na advies transplantcentrum en maximaal CHILD-Pugh A cirrhose-status.

400 mg 2x/dag.

Herevaluatie na 12 weken.

Tweedelijns chemotherapie met Cisplatinum - 5FU.

8.4. Galblaascarcinoma:

Cfr. cholangiocarcinoma.