

Inhaltsverzeichnis

1. Kapitel

Die Struktur der Leber und der Gallenwege

J. DÜLLMANN, U. WULFHEKEL und W. LIERSE †

1 Die Leber	1
1.1 Allgemeine Bemerkungen	1
1.2 Entwicklung	1
1.3 Oberflächenanatomie und Lagebeziehungen	3
1.4 Makroskopische Binnengliederung	7
1.4.1 Die Leberlappen	7
1.4.2 Die Lebersegmente	7
1.5 Leitungsbahnen und Bindegewebe	10
1.6 Lymphgefäße und regionale Lymphknoten	12
1.7 Innervation	12
1.8 Die mikroskopischen Bau- und Funktionseinheiten	13
1.8.1 Das Zentralvenenläppchen	14
1.8.2 Die portale Einheit	16
1.8.3 Das Portalläppchen	16
1.8.4 Der Leberazinus	16
1.9 Die Lebersinusoide	19
1.10 Der Disse-Raum	20
1.11 Die intrahepatischen Gallenwege	21
1.11.1 Die Gallenkapillaren	21
1.11.2 Die intrahepatischen Gallengänge	24
1.12 Spezielle Zytologie	24
1.12.1 Die Hepatozyten	24
1.12.2 Die Sinusendothelzellen	32
1.12.3 Die Kupfer-Zellen	33
1.12.4 Die Ito-Zellen	38
1.12.5 Immunkompetente Zellen	41
1.12.5.1 Pit-Zellen	41
1.12.5.2 Antigen präsentierende Zellen	42
2 Die extrahepatischen Gallenwege	42
2.1 Die Entwicklung der extrahepatischen Gallenwege	42
2.2 Die extrahepatischen Gallengänge	42
2.3 Die Gallenblase	43
Literatur	47

2. Kapitel

Physiologie und Pathophysiologie der Leber und Gallenwege

G. RAMADORI und K.-H. MEYER ZUM BÜSCHENFELDE

1	Physiologische Bedeutung der anatomischen Lage und der strukturellen Besonderheiten der Leber	52
2	Die Leberzellen und ihre besonderen Funktionen	53
2.1	Hepatozyt	53
2.2	Kupffer-Zelle	56
2.2.1	Immunvermittelte Aufnahme und Immunfunktion	58
2.2.2	Nicht-immunvermittelte Aufnahme	59
2.2.3	Synthesefähigkeit	60
2.2.4	Interaktion mit anderen Leberzellen	60
2.3	Sinusendothelzelle	62
2.3.1	Aufnahme von Substraten durch Endozytose	62
2.3.2	Proteinsynthese	63
2.3.3	Rolle bei Entzündung und Abwehr	65
2.4	Fettspeicherzelle (Lipozyt, Ito-Zelle, „stellate-cell“)	66
2.4.1	Phänotypische Charakterisierung der Ito-Zelle	67
2.4.2	Untersuchungen an isolierten Zellen	67
2.4.3	Ito-Zelle und Vitamin-A-Metabolismus	69
2.4.4	Rolle der Ito-Zelle bei Reparationsprozessen bzw. Fibroseentwicklung der Leber	70
2.5	Pit-Zelle („large granular lymphocytes, liver natural killer cells“)	70
2.6	Gallengangszelle	71
3	Physiologische Funktionen der Leber	71
3.1	Eiweißstoffwechsel	71
3.2	Zuckerstoffwechsel	72
3.3	Fett- und Lipoproteinstoffwechsel	73
3.4	Bilirubinstoffwechsel und Gallenbildung	76
3.4.1	Biliäre Ausscheidung des Bilirubins	78
3.5	Häm- und Eisenstoffwechsel	79
3.5.1	Eisenstoffwechsel – Rolle der Leber	79
3.6	Vitamin-A-Metabolismus	81
3.7	Metabolismus von anderen Vitaminen	83
3.7.1	Thiamin	83
3.7.2	Riboflavin	84
3.7.3	Nikotinsäure und Nikotinamid	84
3.7.4	Vitamin B ₆	84
3.7.5	Folsäure	85
3.7.6	Vitamin B ₁₂	86
3.7.8	Vitamin C	86
3.7.9	Fettlösliche Vitamine	87
3.7.10	Vitamin D	87

3.7.11	Vitamin K	88
3.7.12	Vitamin E	89
3.8	Detoxifikation und Bioaktivierung von Fremdstoffen	89
3.8.1	Dehydrogenasen	90
3.8.2	Reduktasen	90
3.8.3	Aldehyd- und Ketonreduktasen	91
3.8.4	Oxidasen	91
3.8.5	Monoaminoxidase	92
3.8.6	Monooxygenasen	92
3.8.7	Zytochrom-P450-abhängige Monooxygenasen	92
3.8.8	Flavinmonooxygenasen	93
3.8.9	Harnstoffsynthese und pH-Regulation	93
4	Physiologie des Gallenwegssystems	94
4.1	Intrahepatische Gallenwege: Metabolische Bedeutung der Gallengangsepithelzellen	94
4.2	Extrahepatische Gallenwege	95
4.3	Gallenblase: Metabolische Funktion und Motilität	96
4.4	Choledochus und Sphincter Oddi: Metabolische Funktion und Motilität	97
Literatur	98

3. Kapitel

Formvarianten und Fehlbildungen der Leber und Gallenwege

O. KLINGE

1	Gestalt- und Lageanomalien	99
1.1	Lageanomalien	99
1.2	Formveränderungen	100
1.3	Nebenleber, Ektopie	100
1.4	Heterotopien	101
1.5	Atrophie	101
2	Anomalien der Blutgefäße	102
2.1	Hereditäre Teleangiektasie (Morbus Osler-Weber-Rendu)	104
3	Fehlbildungen des hepatischen Drainagesystems	104
3.1	Anomalien der extrahepatischen Gallengänge	104
3.2	Choledochuszysten	106
4	Anomalien des intrahepatischen Gangsystems	110
4.1	Klassifikation der Polyzystenerkrankungen	110
4.2	Infantile autosomal-rezessiv vererbte Polyzystenkrankheit	114
4.3	Kongenitale Leberfibrose	119
4.4	Caroli-Krankheit und Caroli-Syndrom	124

4.5	Fehlbildungssyndrome	128
4.6	Adulte autosomal dominant-vererbte Polyzystenkrankheit	129
4.7	Mikrohamartome (von Meyenburg-Komplexe)	132
4.8	Sporadische Leberzysten	134
5	Mangelentwicklung der Gallengänge	136
5.1	Intrahepatischer Gallengangsmangel	136
5.2	Extrahepatische Gallengangsatresie	144
5.3	Hepatische Riesenzellen	156
Literatur	159

4. Kapitel

Kreislaufstörungen der Leber

O. KLINGE

1	Anatomisch-physiologische Grundbedingungen	170
2	Zuflußstörungen	174
2.1	Arterielle Zuflußstörungen	174
2.2	Portovenöse Zuflußstörungen	179
3	Komplexe Zuflußstörungen	183
3.1	Zahn-Pseudoinfarkt	183
3.2	Schockleber	184
3.3	Anämische Herde („Fettinfarkte“)	187
4	Intrahepatische Durchflußstörungen	188
4.1	Präsinusoidale Durchflußstörungen	189
4.2	Sinusoidale Durchflußstörungen	201
4.3	Postsinusoidale Durchflußstörungen	212
5	Posthepatische Abflußstörungen	219
5.1	Akute Abflußstörungen	220
5.2	Chronische Stauungsleber	220
6	Lymphgefäße und Leberlymphe	225
Literatur	228

5. Kapitel
Stoffwechselerkrankungen der Leber
 K. H. PREISEGGER und H. DENK

1	Durch Transportdefekt eines sekretorischen Proteins bedingte Speichererkrankungen	239
1.1	α_1 -Antitrypsinmangel	239
1.2	α_1 -Antichymotrypsin (AACT)-Mangel	242
1.3	Afibrinogenämie und Hypofibrinogenämie	243
2	Porphyrien	243
2.1	Porphyria cutanea tarda	244
2.2	Erythropoetische Protoporphyrrie (Günther-Syndrom)	245
3	Störungen des Kupferstoffwechsels	246
3.1	Morbus Wilson (hepatolentikuläre Degeneration)	246
3.2	Morbus Menke	249
3.3	Indische frühkindliche Zirrhose	249
4	Lysosomale Speicherkrankheiten	249
4.1	Mukopolysaccharidosen	250
4.2	Oligosaccharidosen	252
4.2.1	Aspartylglukosaminurie	252
4.2.2	Mannosidose	252
4.2.3	Fukosidose	253
4.3	Mukolipidosen	253
4.3.1	Mukolipidose I (ML I, Sialidose)	253
4.3.2	Mukolipidose II (I-cell disease)	254
4.3.3	Mukolipidose III (Pseudo-Hurler-Polydystrophie)	255
4.3.4	Mukolipidose IV (ML IV, Sialolipidose)	255
4.4	Sphingolipidosen	255
4.4.1	Morbus Gaucher (Glukozerebrosidose)	255
4.4.2	Morbus Niemann-Pick (Sphingomyelin-Lipidose)	256
4.5	Gangliosidosen	257
4.5.1	G _{M1} -Gangliosidose	258
4.6	Metachromatische Leukodystrophie	258
4.7	Lipidosen (Wolman-Erkrankung, WE, und Cholesterinester-Speichererkrankung, CESE)	259
4.7.1	Wolman-Erkrankung (WE)	259
4.7.2	Cholesterinester-Speichererkrankung (CESE)	260
4.8	Zeramidasemangelerkrankung (Zerebrosidose, Farber-Lipogranulomatose)	260
4.9	Glykosphingolipidose (Fabry-Erkrankung)	261
5	Störungen des Kohlenhydratstoffwechsel	261
5.1	Glykogenspeicherkrankheiten	261
5.1.1	Typ I-Glykogenose (von Gierke-Erkrankung)	264

5.1.2	Typ II-Glykogenose (Pompe-Erkrankung)	265
5.1.3	Typ III-Glykogenose (Forbes-Erkrankung; Cori-Erkrankung)	266
5.1.4	Typ IV-Glykogenose (Amylopektinose, Anderson-Erkrankung)	266
5.1.5	Typ VI-Glykogenose (Hers-Erkrankung)	267
5.1.6	Typ VIII-Glykogenose	267
5.1.7	Typ IX-Glykogenose	267
5.2	Galaktosämie	268
5.3	Durch Störung des Fruktosemetabolismus bedingte Erkrankungen	269
5.3.1	Fruktosurie	269
5.3.2	Fruktose-1,6-Diphosphatase-Mangel	269
5.3.3	Angeborene Fruktoseintoleranz	269
6	Erkrankungen des Fettstoffwechsels	270
6.1	Familiäre Lipoproteinmangelkrankungen	270
6.1.1	Abetalipoproteinämie	270
6.1.2	Tangier-Erkrankung	270
6.2	Familiäre (primäre) Hyperlipoproteinämien	271
6.3	Störung der Fettsäureoxydation	273
6.3.1	Systemischer Carnitinmangel	273
6.3.2	Carnitin-Palmitin-Transferase 1-Mangel der Leber	274
6.3.3	Carnitin-Palmitin-Transferase 2-Mangel	274
6.3.4	Carnitin-Azylcarnitin-Translokase-Mangel	274
6.3.5	Defekt der langkettigen Azyl-CoA-Dehydrogenase (LCAD)	274
6.3.6	Defekt der mittellangkettigen Azyl-Coenzym-A-Dehydrogenase (MCAD)	275
6.3.7	Defekt der kurzkettigen Azyl-Coenzym-A- Dehydrogenase (SCAD)	275
6.3.8	Defekt der langkettigen 3-Hydroxyazyl-Coenzym-A- Dehydrogenase	275
6.3.9	Defekt der kurzkettigen 3-Hydroxyazyl-Co-A-Dehydrogenase	275
7	Erkrankungen des Eisenstoffwechsels	276
7.1	Idiopathische (primäre) Hämochromatose	276
7.2	Hämochromatose des Neugeborenen	279
7.3	Exzessive orale Eisenaufnahme	279
7.4	Parenterale Eisenüberladung	280
7.5	Chronische Anämie	280
7.6	Eisenüberladung als sekundäre Folge einer Lebererkrankung	280
7.7	Protoporphyrinurie cutanea tarda	280
8	Peroxisomale Stoffwechselerkrankungen	281
8.1	Bildungsstörung der Peroxisomen	281
8.1.1	Zellweger-Syndrom	281
8.1.2	Neonatale Adrenoleukodystrophie	282
8.1.3	Infantiles Refsum-Syndrom	282

8.1.4	Hyperpipecholsäure-Azidose	282
8.2	Isolierte peroxisomale Funktionsdefekte	283
8.2.1	Primäre Hyperoxalurie	283
8.2.2	Adultes Refsum-Syndrom	284
9	Erkrankungen des Aminosäurestoffwechsels	286
9.1	Tyrosinämie	286
9.2	Zystinose	287
9.3	Cystathion β -Synthase-Mangel (Homozystinurie)	287
10	Störungen des Harnstoffzyklus	287
11	Sonstige Stoffwechselerkrankungen	289
11.1	Zystische Fibrose (Mukoviszidose)	289
11.2	Chronische granulomatöse Erkrankung des Kindesalters	290
11.3	Shwachman-Syndrom	291
11.4	Leprechaunismus (Donohue-Syndrom)	291
11.5	Hermansky-Pudlak-Syndrom	292
11.6	Chediak-Steinbrinck-Higashi-Syndrom	292
11.7	Alpers-Syndrom	292
11.8	Myoklonusepilepsie (Lafora-Erkrankung)	292
11.9	Zerebrotendinöse Xanthomatose	293
11.10	Aarskog-Syndrom (Facio-digito-genitales-Syndrom)	294
11.11	Kongenitale totale Lipodystrophie	294
Literatur	294

6. Kapitel

Hepatitis

H. P. DIENES

1	Virushepatitis	317
1.1	Hepatitisviren im engeren Sinne	317
1.1.1	Hepatitis-A-Virus	317
1.1.2	Hepatitis-B-Virus (HBV)	319
1.1.3	Hepatitis-C-Virus	323
1.1.4	Hepatitis-D-Virus	327
1.1.5	Hepatitis-E-Virus	328
1.1.6	Hepatitis-G-Virus	328
1.2	Pathologie der Virushepatitis	329
1.2.1	Akute Virushepatitis	329
1.2.1.1	Histopathologie der akuten Virushepatitis	329
1.2.1.2	Klassische akute Hepatitis	339
1.2.1.3	Besondere Verlaufsformen der akuten Virushepatitis	340

1.2.2	Chronische Hepatitis	344
1.2.3	Hepatitis Leberzirrhose	349
1.2.4	Immunpathologie der Virushepatitis	349
1.2.4.1	Hepatitis A	349
1.2.4.2	Hepatitis B	350
1.2.4.3	Hepatitis C	351
1.2.4.4	Hepatitis D	352
1.2.4.5	Hepatitis E	352
1.3	Morphologie der einzelnen Hepatitistypen	352
1.3.1	Hepatitis A	352
1.3.2	Hepatitis B	353
1.3.3	Hepatitis C	355
1.3.4	Hepatitis D	358
1.3.5	Hepatitis E	359
1.3.6	Infektionen mit mehr als einem Hepatitisvirus	359
1.4	Elektronenmikroskopie der Virushepatitis	360
2	Hepatitis durch andere Viren	365
2.1	Herpes-simplex-Virushepatitis	365
2.2	Hepatitis durch das Epstein-Barr-Virus	370
2.3	Hepatitis durch das Zytomegalie-Virus	372
2.4	Hepatitis bei Varicella-Virus-Infektion	375
2.5	Infektion mit Adenoviren	376
2.6	Hepatitis bei Rubella-Infektion	377
2.7	Hepatitis bei Masern-Virusinfektion	377
2.8	Mitbeteiligung der Leber bei ECHO-Virusinfektion	377
2.9	Hepatitis im Rahmen der Infektion durch Erreger des haemorrhagischen Fiebers	377
2.10	Leberbeteiligung im Rahmen von Gelbfieber	378
2.11	Marburg-Viruserkrankung	379
3	Autoimmune Hepatitis	379
3.1	Epidemiologie	379
3.2	Diagnose und Serologie	380
3.3	Histopathologie	380
3.4	Elektronenmikroskopie der autoimmunen Hepatitis	384
3.5	Entzündliches Infiltrat	385
3.6	Immunpathogenese der autoimmunen Hepatitis	386
3.7	Schritte der Immunantwort	388
4	Riesenzellhepatitis	389
4.1	Neonatale Riesenzellhepatitis	389
4.2	Postinfantile Riesenzellhepatitis	390
5	Erkrankungen durch Parasiten	393
5.1	Hydatidezysten der Leber	393
5.2	Infektion der Leber durch Nematoden	397
5.3	Erkrankung durch <i>Toxocara carnis</i> (<i>viszerale Larva migrans</i>)	399

5.4	<i>Capillaria hepatica</i>	401
5.5	Trematoden	401
5.5.1	<i>Clonorchis sinensis</i>	401
5.5.2	Erkrankung durch <i>Opisthorchis felineus</i>	403
5.5.3	Dicrocoeliasis	404
5.5.4	Fascioliasis	406
5.5.5	Schistosomiasis	407
6	Entzündliche Lebererkrankungen bei Protozoenbefall	410
6.1	Amöbiasis	410
6.2	Malaria	412
6.3	Toxoplasmose	413
7	Bakterielle Infektionen der Leber	414
7.1	Pneumokokkeninfektion	414
7.2	Streptokokkeninfektion	415
7.3	Staphylokokkeninfektion	415
7.4	Escherichia-coli-Infektion	415
7.5	Infektion durch Granuloma inguinale	416
7.6	Gonokokken	416
7.7	Chlamydia trachomatis	416
7.8	Salmonellen-Infektion	416
7.9	Infektion mit Shigella	417
7.10	Brucellose	417
7.11	Listeriose	418
7.12	Clostridium perfringens	418
7.13	Yersiniose	418
7.14	Legionella pneumoniae	418
7.15	Melioidose	419
7.16	Tularämie	419
7.17	Aktinomykose	419
7.18	Nokardiose	419
7.19	Mykobakterielle Infektionen	419
7.19.1	Tuberkulose	419
7.19.2	Atypische mykobakterielle Infektion	422
8	Pilzinfektionen	422
8.1	Aspergillose	422
8.2	Candidiasis	423
8.3	Histoplasmose	423
8.4	Kryptokokkose	423
8.5	Mykormykose	424
8.6	Kokzidioidomykose	424
8.7	Blastomykose	424
9	Leberveränderungen im AIDS	424
	Literatur	426

7. Kapitel
Cholestase
O. KLINGE

1	Physiologie des Gallensäurestoffwechsels	442
2	Physiologie des Bilirubinstoffwechsels	445
3	Pathophysiologie der Cholestase	447
3.1	Allgemeine Prinzipien	447
3.2	Primärläsionen der Hepatozyten	448
3.3	Störungen des duktilären Transportmechanismus	456
3.4	Histologische Aspekte	457
3.4.1	Bilirubinostase	459
3.4.2	Cholastase	462
3.4.3	Portalfelder	465
3.4.4	Bildung von Neoductuli	465
4	Formen der Cholestase	469
4.1	Prähepatozellulärer Ikterus	471
4.1.1	Icterus neonatorum	471
4.1.2	Icterus neonatorum gravis	472
4.1.3	Hämolytischer Ikterus des Erwachsenen	472
4.2	Hepatozellulärer Ikterus	474
4.2.1	Prämikrosomaler Ikterus	474
4.2.2	Mikrosomaler Ikterus	475
4.2.2.1	Crigler-Najjar-Syndrom	475
4.2.3	Postmikrosomal-präterminaler Ikterus	476
4.2.3.1	Dubin-Johnson-Syndrom	476
4.2.3.2	Rotor-Syndrom	477
4.2.3.3	Benigne intrahepatische postoperative Cholestase	478
4.2.4	Postmikrosomal-terminaler Ikterus	479
4.2.4.1	Progressive familiäre intrahepatische Cholestase (Byler-Erkrankung)	481
4.2.4.2	Neonatale Hepatitis	482
4.2.4.3	Neonatale und frühkindliche Cholestase	484
4.2.4.4	Syndrom der eingedickten Galle	489
4.2.4.5	Rekurrierende intrahepatische Cholestase	490
4.2.4.6	Schwangerschaftscholestase	491
4.2.4.7	Drogenikterus	492
4.2.4.8	Cholestase bei Sepsis und Schock	497
4.2.4.9	Cholestase bei totaler parenteraler Ernährung	498
4.3	Posthepatozellulärer Ikterus	500
4.3.1	Mechanischer Obstruktionsikterus des Erwachsenenalters	500
4.3.2	Mechanischer frühkindlicher Ikterus	506
4.3.2.1	Ikterus als Folge eines intrahepatischen Gallengangsmangels	506

4.3.2.2	Ikterus bei extrahepatischer Gallengangsatresie	507
4.3.2.3	Ikterus bei Mukoviszidose (zystische Pankreasfibrose)	509
Literatur	511

8. Kapitel
Intrahepatische Cholangitis
 O. KLINGE

1	Bakterielle Cholangitis	521
1.1	Epidemiologie, Pathogenese	521
1.2	Klinik	524
1.3	Morphologie	525
1.3.1	Akute bakterielle Cholangitis	525
1.3.2	Chronische bakterielle Cholangitis	533
1.3.3	Rekurrierende pyogene (orientalische) Cholangitis	536
2	Immunbedingte Cholangitis	538
2.1	Primäre biliäre Zirrhose (chronische nicht eitrig destruierende Cholangitis)	538
2.1.1	Epidemiologie, Klinik	538
2.1.2	Histologie	540
2.1.3	Differentialdiagnose	564
2.1.4	Pathogenese	565
2.2	Immuncholangitis	570
2.2.1	Klinik	570
2.2.2	Pathogenese	570
2.2.3	Histologie	571
2.2.4	Differentialdiagnose	573
2.3	Primäre sklerosierende Cholangitis (PSC)	573
2.3.1	Epidemiologie, Klinik	574
2.3.2	Pathomorphologie	575
2.3.2.1	Große Gallengänge	575
2.3.2.2	Intrahepatische Gallengänge	577
2.3.2.3	Komplikationen	594
2.3.2.4	Differentialdiagnose	595
2.3.2.5	Pathogenese	597
Literatur	599

*9. Kapitel***Toxische Hepatosen**

Medikamentöse und gewerbetoxische Leberschäden

O. KLINGE

1 Zelluläre Adaptation	613
2 Lipofuszinosen	618
3 Begriffsbestimmung durch Toxine bedingter Leberveränderungen	620
4 Pathogenese	625
4.1 Zytotoxische Reaktionen	625
4.2 Immunallergische Reaktionen	629
5 Schädigungsmuster	630
5.1 Nekrotisierende toxische Hepatosen	630
5.2 Toxische Steatosen	637
5.3 Toxische Zellschwellungen	643
5.4 Intralobuläre toxische Cholestase	651
5.5 Reaktionen im Verlauf toxischer Hepatosen	661
6 Chronische toxische Hepatosen	673
6.1 Vaskuläre Läsionen	683
6.2 Neubildungen	685
Literatur	688

*10. Kapitel***Alkoholtoxische Lebererkrankungen**

O. KLINGE

1 Epidemiologie	700
2 Alkoholstoffwechsel	702
3 Morphologie	706
3.1 Leberverfettung	706
3.2 Zellhydrops	709
3.3 Körnige Zellschwellung und Megamitochondrien	711
3.4 Cholestase	713
3.5 Siderose	716
3.6 Alkoholisches Hyalin	719
3.7 Alkoholhepatitis und sklerosierende hyaline Nekrose	722
3.8 Nekrose und Regeneration	726
3.9 Zentrale Sklerose und portale Fibrose	729
Literatur	737

11. Kapitel
Leberfibrose und Leberzirrhose
 U. PFEIFER

1	Fibrogenese und Leberfibrose	743
1.1	Extrazelluläre Matrix und Matrixsubstanzen	743
1.1.1	Kollagene	743
1.1.2	Nichtkollagene Glykoproteine	744
1.1.3	Proteoglykane	744
1.2	Extrazelluläre Matrix des Lebergewebes	745
1.3	Matrixbildende Zellen der Leber	745
1.3.1	Perisinusoidalzellen („hepatic stellate cells“)	746
1.3.2	Aktivierung der Perisinusoidalzellen	748
1.3.3	Fibrolyse und Antifibrolyse	750
1.4	Allgemeine Phänomenologie hepatischer Fibrosen	750
1.4.1	Fibrose-Ausmaß	751
1.4.2	Lokalisation von Fibrosen	752
1.4.2.1	Portale und periportale Fibrose	752
1.4.2.2	Intermediäre (perisinusoidale) Fibrosen	754
1.4.2.3	Läppchenzentrale (perivenöse) Fibrosen	756
1.4.3	Kapillarisierung der Sinusoide	758
1.4.4	Fibrosemuster	758
1.4.5	Fibroseaktivität	759
1.4.6	Rückbildung von Fibrosen	760
1.5	Spezielle Fibrosephänomene	762
1.5.1	Fibrosen bei idiopathischer portaler Hypertension	762
1.5.2	Fibrosen bei HIV-Krankheit	763
1.5.3	Fibrosen in der transplantierten Leber	763
1.5.4	Radiogene Fibrosen	765
1.5.5	Fibrosen bei Tumoren und tumorähnlichen Neubildungen	767
1.5.5.1	Noduläre Hyperplasien	767
1.5.5.2	Lebereigene Tumoren	767
1.5.5.3	Metastatische Tumoren	768
1.5.5.4	Fibrosen bei Tumorregression	770
2	Leberzirrhosen	771
2.1	Definition	771
2.2	Pathogenese	773
2.3	Allgemeine Phänomenologie der Zirrhosen	774
2.3.1	Knotengröße (makronoduläre vs. mikronoduläre Zirrhose)	774
2.3.2	Regeneratorische Aktivität (regenerationsreiche vs. regenerationsarme Zirrhose)	774
2.3.3	Aktivität (Progredienz) der Zirrhose (aktive vs. stationäre Zirrhose)	776
2.3.4	Relative Bindegewebsmenge (bindegewebsarme vs. bindegewebsreiche Zirrhose)	776

2.3.5	Gesamtmasse der zirrhotischen Leber (hypertrophische vs. atrophische Zirrhose)	776
2.4	Zirrhosedagnostik in Biopsien	777
2.5	Pathogenetische Klassifikation der Zirrhosen	778
2.6	Spezielle Zirrhose-assoziierte Phänomene	780
2.6.1	Hepatozelluläre Phänomene in Zirrhosen	780
2.6.1.1	Verfettung von Hepatozyten	780
2.6.1.2	Mallory-Hyalin in Zirrhosen	780
2.6.1.3	Mitochondriale Anomalien	781
2.6.1.4	Siderinpigment	781
2.6.1.5	Kupferhaltige Ablagerungen	782
2.6.1.6	Intrazisternale Proteineinschlüsse	783
2.6.1.7	Amylopektin	783
2.6.1.8	Virusbestandteile in der zirrhotischen Leber	783
2.6.1.9	Hepatozelluläre Dysplasie	784
2.6.2	Duktuläre Reaktionen in der zirrhotischen Leber	786
2.6.3	Vaskuläre Phänomene in der zirrhotischen Leber	788
2.6.4	Granulome in der zirrhotischen Leber	789
2.6.5	Metastasen in der zirrhotischen Leber	792
Literatur	793

12. Kapitel

Pathologie der transplantierten Leber

H. DENK

1	Indikationen und Kontraindikationen der Lebertransplantation . . .	804
1.1	Indikationen	804
1.1.1	Fulminantes Leberversagen	804
1.1.2	Primär-biliäre Zirrhose (PBC)	805
1.1.3	Primär-sklerosierende Cholangitis (PSC)	806
1.1.4	Hepatitis-B-Virus-assoziierte Leberzirrhose	806
1.1.5	Hepatitis-C-Virus-assoziierte Leberzirrhose	807
1.1.6	Lebertransplantation bei alkoholischer Leberzirrhose	807
1.1.7	Maligne Lebertumoren	808
1.1.8	Gallengangsatresie	809
1.2	Kontraindikationen	809
1.2.1	Absolute Kontraindikationen	809
1.2.2	Relative Kontraindikationen	809
2	Grundzüge der chirurgischen Transplantationstechnik	810
2.1	Spenderleber	810
2.2	Transplantation eines Lebendspenderorganteiles	811
2.3	Transplantationstechnik	811

3 Funktionsstörungen des Transplantates	812
3.1 Konservierungs-Reperfusionsschaden der transplantierten Leber	812
3.2 Ischämischer Transplantatschaden	812
3.3 Thrombosen	813
3.4 Infektionen	813
3.5 Gallengangskomplikationen	813
3.6 Medikamentös induzierte Leberschädigung	813
3.7 Abstoßungsreaktion	814
4 Transplantatimmunologie	815
5 Morphologie der transplantierten Leber	815
5.1 Morphologische Veränderungen als Folge technischer Komplikationen	816
5.2 Abstoßungsreaktion	816
5.2.1 Humorale Abstoßung	817
5.2.2 Akute zelluläre Abstoßung	817
5.2.3 Chronische (duktopenische) Transplantatabstoßung	819
5.3 Graduierung der Abstoßungsreaktion	822
5.4 Funktionelle Cholestase	822
5.5 Rezidiv der Grunderkrankung im Transplantat	824
5.6 Bedeutung histologischer Befunde für die Beurteilung der Funktion der transplantierten Leber	826
6 Lebertransplantation bei Kindern	827
6.1 Indikationen für Lebertransplantationen bei Kindern	827
6.2 Kontraindikationen	828
6.3 Modifikationen der Transplantationstechnik in der Pädiatrie	828
6.4 Komplikationen	829
6.5 Lebensqualität nach Transplantation	829
Literatur	829

13. Kapitel

Tumorartige Erkrankungen der Leber

CH. WITTEKIND UND A. TANNAPFEL

1 Hamartome	834
1.1 Mesenchymale Hamartome	834
1.1.1 Epidemiologie und Ätiologie	835
1.1.2 Makroskopie	836
1.1.3 Mikroskopie	836
1.1.4 Klinische Symptome, Therapie und Prognose	837
1.2 Biliäre Hamartome	838
1.2.1 Epidemiologie und Ätiologie	838

1.2.2	Makroskopie	838
1.2.3	Mikroskopie	839
1.2.4	Klinische Symptome, Therapie und Verlauf	839
2	Kongenitale biliäre Zysten	839
2.1	Epidemiologie und Ätiologie	839
2.2	Makroskopie	840
2.3	Mikroskopie	840
2.4	Klinische Symptome, Therapie und Verlauf	840
3	Fokal noduläre Hyperplasie (FNH)	841
3.1	Epidemiologie und Ätiologie	841
3.2	Makroskopie	842
3.3	Mikroskopie	843
3.4	Differentialdiagnose	845
3.5	Klinische Symptome, Therapie und Prognose	846
4	Kompensatorische lobuläre Hyperplasie	847
4.1	Epidemiologie und Ätiologie	847
4.2	Makroskopie	848
4.3	Mikroskopie	848
5	Peliosis hepatis	848
5.1	Epidemiologie und Ätiologie	848
5.2	Makroskopie	849
5.3	Mikroskopie	850
5.4	Therapie und Prognose	850
6	Heterotopien	851
7	Nodulär-regenerative Hyperplasie	852
7.1	Inzidenz und Ätiologie	852
7.2	Makroskopie	853
7.3	Mikroskopie	853
7.4	Klinische Symptome, Therapie und Verlauf	854
8	Adenomatöse Hyperplasie	855
8.1	Inzidenz und Ätiologie	855
8.2	Makroskopie	856
8.3	Mikroskopie	856
8.4	Differentialdiagnose und Therapie	858
9	Fokale fettige Degeneration	858
10	Entzündlicher Pseudotumor	859
10.1	Epidemiologie und Inzidenz	859
10.2	Makroskopie	860

10.3	Mikroskopie	860
10.4	Differentialdiagnose und Therapie	860
11	Seltene tumorartige Läsionen der Leber	862
11.1	Pankreaspseudozysten	862
11.2	Lymphangiomatosis	862
11.3	Lipome	862
Literatur	864

14. Kapitel

Tumoren der Leber

CH. WITTEKIND und A. TANNAPFEL

1	Benigne epitheliale Tumoren	871
1.1	Leberzelladenom	871
1.1.1	Inzidenz und Ätiologie	871
1.1.2	Makroskopie	873
1.1.3	Mikroskopie	874
1.1.4	Differentialdiagnose	875
1.1.5	Klinische Präsentation, Therapie und Verlauf	875
1.2	Biliäres Adenom	876
1.2.1	Inzidenz und Ätiologie	876
1.2.2	Makroskopie	876
1.2.3	Mikroskopie	876
1.2.4	Differentialdiagnose	877
1.2.5	Klinische Präsentation, Therapie und Verlauf	877
1.3	Biliäres Zystadenom	877
1.3.1	Inzidenz und klinische Präsentation	877
1.3.2	Makroskopie	878
1.3.3	Mikroskopie	878
1.3.4	Differentialdiagnose	878
1.4	Biliäre Papillomatose	878
2	Maligne epitheliale Tumoren	879
2.1	Hepatozelluläres Karzinom	879
2.1.1	Inzidenz und Ätiologie	879
2.1.2	Makroskopie	884
2.1.3	Mikroskopie	886
2.1.4	Differentialdiagnose	891
2.1.5	Klinische Präsentation, Therapie und Prognose	891
2.2	Fibrolamelläres Karzinom	892
2.2.1	Inzidenz und klinische Präsentation	892
2.2.2	Makroskopie	892
2.2.3	Mikroskopie	893
2.2.4	Differentialdiagnose	894

2.2.5	Therapie und Verlauf	895
2.3	Spindelzellig differenziertes hepatozelluläres Karzinom . . .	895
2.4	Cholangiokarzinom	895
2.4.1	Inzidenz und Ätiologie	895
2.4.2	Makroskopie	897
2.4.3	Mikroskopie	898
2.4.4	Differentialdiagnose	900
2.4.5	Klinischer Verlauf und Prognose	900
2.5	Kombiniertes hepatozellulär-cholangiozelluläres Karzinom (HCC/CCC)	901
2.6	Zystadenokarzinom	902
2.6.1	Inzidenz und Ätiologie	902
2.6.2	Makroskopie	902
2.6.3	Mikroskopie	902
2.6.4	Differentialdiagnose	903
2.6.5	Therapie und Prognose	903
2.7	Plattenepithelkarzinom	904
2.8	Hepatoblastom	904
2.8.1	Inzidenz und Ätiologie	904
2.8.2	Makroskopie	905
2.8.3	Mikroskopie	905
2.8.4	Klinische Präsentation, Therapie und Prognose	907
3	Benigne mesenchymale Tumoren	907
3.1	Angiomyolipom	907
3.2	Lymphangiom und Lymphangiomatosis	907
3.3	Hämangiom	907
3.3.1	Inzidenz und Ätiologie	907
3.3.2	Makroskopie	908
3.3.3	Mikroskopie	909
3.3.4	Differentialdiagnose und Klinik	910
3.4	Infantiles Hamangioendotheliom	911
3.4.1	Inzidenz und klinische Präsentation	911
3.4.2	Makroskopie	911
3.4.3	Mikroskopie	911
3.4.4	Therapie und Prognose	912
4	Maligne mesenchymale Tumoren	912
4.1	Angiosarkom	913
4.1.1	Inzidenz und Ätiologie	913
4.1.2	Makroskopie	913
4.1.3	Mikroskopie	913
4.1.4	Differentialdiagnose	914
4.1.5	Klinische Präsentation und Verlauf	915
4.2	Malignes epitheloides Hämangioendotheliom	915
4.2.1	Inzidenz und Ätiologie	915
4.2.2	Makroskopie	916

4.2.3	Mikroskopie	916
4.2.4	Differentialdiagnose	916
4.2.5	Klinische Präsentation, Therapie und Prognose	917
4.3	Leiomyosarkom	917
4.3.1	Inzidenz und Ätiologie	917
4.3.2	Makroskopie	917
4.3.3	Mikroskopie	918
4.3.4	Differentialdiagnose	918
4.3.5	Klinische Präsentation, Therapie und Prognose	918
4.4	Malignes Schwannom	919
4.4.1	Inzidenz und Ätiologie	919
4.4.2	Makroskopie	919
4.4.3	Mikroskopie	919
4.4.4	Klinische Präsentation, Therapie und Prognose	919
4.5	Fibrosarkom	920
4.5.1	Inzidenz und Ätiologie	920
4.5.2	Makroskopie	920
4.5.3	Mikroskopie	920
4.5.4	Klinische Präsentation, Therapie und Verlauf	921
4.6	Rhabdomyosarkom	921
4.6.1	Inzidenz und Ätiologie	921
4.6.2	Makroskopie und Mikroskopie	921
4.6.3	Differentialdiagnose, Therapie und Verlauf	921
4.7	Undifferenziertes (embryonales) Sarkom	922
4.7.1	Inzidenz und Ätiologie	922
4.7.2	Makroskopie	922
4.7.3	Mikroskopie	922
4.7.4	Differentialdiagnose	923
4.7.5	Klinische Präsentation, Therapie und Prognose	923
4.8	Malignes fibröses Histiozytom (MFH)	923
4.8.1	Inzidenz und Ätiologie	923
4.8.2	Makroskopie	923
4.8.3	Mikroskopie	923
4.8.4	Therapie und Prognose	924
4.9	Sonstige maligne mesenchymale Tumoren	924
5	Primäre maligne Lymphome der Leber	924
6	Metastasen	928
7	Anhang: TNM-Klassifikation der Lebertumoren	928
	Literatur	929

15. Kapitel

Leberveränderungen im Verbund mit anderen Erkrankungen

H. P. DIENES

1	Leberveränderungen bei gastrointestinalen Erkrankungen	940
1.1	Chronisch-entzündliche Darmerkrankungen, im engeren Sinne Colitis ulcerosa und Colitis Crohn	940
1.1.1	Primär-sklerosierende Cholangitis	940
1.1.2	Fettleber	940
1.1.3	Die chronische aktive Hepatitis (CAH)	941
1.1.4	Fibrose und Zirrhose	942
1.1.5	Gallengangskarzinome	943
1.1.6	Gallensteine	943
1.1.7	Epitheloidzellige Granulome	943
1.1.8	Amyloidose	944
1.1.9	Leberveränderungen, die im Rahmen von medikamentöser Behandlung der chronischen Darmerkrankung auftreten können	944
1.2	Sprue	944
1.3	Leber bei jejunioilealem Bypass	945
2	Leberveränderungen bei Diabetes mellitus	947
3	Leberveränderungen bei Schilddrüsenerkrankungen	949
3.1	Hyperthyreoidismus	949
3.2	Hypothyreose	950
4	Nebennierenrindenüberfunktion	950
5	Hypophyse	950
6	Leberveränderungen in der Schwangerschaft	950
6.1	Die Leber in der Schwangerschaft	951
6.2	Lebererkrankungen mit Aggravation durch die Gravidität	952
6.3	Intrahepatische Cholestase in der Schwangerschaft	952
6.4	Akute Fettleber der Schwangerschaft	953
6.5	Die Leber in Präeklampsie	955
6.6	Leberruptur	956
7	Die Leber bei Amyloidose	956
8	Erkrankungen des rheumatischen Formenkreises	958
8.1	Rheumatoide Arthritis	958
8.2	Felty-Syndrom	958
8.3	Still-Erkrankung	959
8.4	Sjögren-Syndrom	959
8.5	Sklerodermie	959

8.6	Systemischer Lupus erythematosus (SLE)	959
8.7	Panarteriitis nodosa	960
9	Hämatologische und lymphoproliferative Erkrankungen	961
9.1	Morbus Hodgkin	961
9.2	Primäre Lymphome der Leber	963
9.3	Lymphome der Leber nach Lebertransplantation	965
9.4	Maligne Histiozytose	966
9.5	Enteropathie-assoziiertes T-zell-Lymphom	966
9.6	Haarzell-Leukämie	966
9.7	Mastozytose	967
9.8	Histiocytosis X	968
9.9	Angioimmunoblastische Lymphadenopathie	968
9.10	„Midline“-Granulom	968
Literatur	969

16. Kapitel

Motilitätsstörungen von Gallenblase und Gallengängen

CH. WITTEKIND

1	Normale motorische Funktionen der Gallenblase	976
2	Dyskinesien, Dystonien, Dyssynergien	978
3	Ductus-cysticus-Syndrom	980
4	Motilitätsstörungen bei Gallensteinen	980
Literatur	981

17. Kapitel

Störungen der Integrität der Gallenblase und Gallengänge

CH. WITTEKIND

1	Gallenblasenruptur	983
1.1	Traumatische Gallenblasenruptur	983
1.2	Spontane Gallenblasenruptur	984
2	Gallengangsruptur	984
2.1	Traumatische Gallengangsruptur	984
2.2	Spontane Gallengangsruptur	985
3	Iatrogene Verletzungen der Gallenblase und Gallengänge	986
4	Folgen der Integritätsstörungen	987
Literatur	987

18. Kapitel
Vaskuläre Erkrankungen der Gallenblase und Gallengänge
 CH. WITTEKIND

1	Fehlbildungen	990
2	Varizen und Aneurysmen	990
2.1	Varizen	990
2.2	Aneurysmen	991
3	Ödem der Gallenblase oder des Gallenganges	991
4	Stauungshyperämie	991
5	Stieldrehungen der Gallenblase	992
6	Entzündungen der Gallenblasengefäße	993
7	Seltene vaskuläre verursachte Veränderungen	995
7.1	Hämocholezyste	995
7.2	Nekrose	996
Literatur		997

19. Kapitel
Metabolische Erkrankungen der Gallenblase
 CH. WITTEKIND

1	Primäre metabolische Erkrankungen	1002
1.1	Cholesterose	1002
2	Sekundäre metabolische Erkrankungen	1008
2.1	Metachromatische Leukodystrophie	1008
2.2	Zystische Fibrose	1009
2.3	Andere Stoffwechselerkrankungen	1009
2.3.1	Erythropoetische Porphyrie	1009
2.3.2	Amyloidose	1010
2.3.3	Akromegalie	1010
2.3.4	Hyperlipoproteinämie	1010
Literatur		1010

20. Kapitel
Besondere Erkrankungen der Gallenblase
 CH. WITTEKIND

1	Eigenständige Erkrankungen der Gallenblase	1014
1.1	Fremdkörper	1014
1.2	Hydrops und Mukozele	1015
1.3	Malakoplakie	1017
2	Mitbeteiligung der Gallenblase bei anderen Erkrankungen	1017
2.1	Familiäre Polyposis coli	1017
2.2	Peutz-Jeghers-Syndrom	1017
2.3	Duodenaldivertikel	1017
2.4	Hiatushernie und Divertikelkrankheit des Kolon	1018
2.5	Umbilikalhernien	1018
2.6	Polyzystische Lebererkrankung	1018
2.7	Colitus ulcerosa und Morbus Crohn	1018
2.8	Sarkoidose	1019
2.9	Sklerodermie	1019
2.10	Fettsucht	1019
2.11	Koronare Herzerkrankung	1020
Literatur	1020

21. Kapitel
Cholelithiasis
 CH. WITTEKIND

1	Häufigkeit von Gallensteinen	1024
1.1	Häufigkeit in Autopsiestudien	1025
1.2	Häufigkeit bei chirurgischen Laparotomien	1026
1.3	Häufigkeit bei klinischen Studien	1026
2	Klinisches Erscheinungsbild	1030
2.1	Asymptomatische Steinträger	1030
2.2	Symptomatologie bei Gallensteinpatienten	1031
3	Diagnostische Maßnahmen	1032
3.1	Ultraschalluntersuchungen	1032
3.2	Röntgenologische Untersuchungen	1033
3.3	Endoskopisch retrograde Cholangiographie (ERC)	1033
3.4	Computertomographische Untersuchungen	1034
3.5	Kernspintomographie	1034
4	Klassifikation der Gallensteine	1035

5	Pathogenese der Gallensteine	1039
5.1	Biochemie der biliären Lipide	1041
5.1.1	Cholesterin	1041
5.1.2	Gallensäuren	1041
5.1.3	Phospholipide	1042
5.1.4	Sterine	1042
5.1.5	Gallepigmente	1042
5.2	Mechanismen der Gallebildung	1043
5.3	Pathogenese der Cholesterinsteine	1044
5.3.1	Bildung einer Galle, die mit Cholesterin übersättigt ist	1044
5.3.2	Prozeß der Nukleation	1045
5.3.3	Prozeß des Steinwachstums	1047
5.4	Pathogenese der Nicht-Cholesterinsteine	1048
6	Prädisponierende Erkrankungen	1050
6.1	Gewicht und Ernährung	1050
6.2	Diabetes mellitus	1051
6.3	Leberzirrhose	1052
6.4	Magenchirurgische Eingriffe	1052
6.5	Zustand nach Ileumresektion	1053
6.6	Hohe Rückenmarksverletzung	1053
6.7	Hämolytische Erkrankungen	1053
6.8	Medikamente und Gallensteine	1053
7	Pathologie des Steinleidens	1054
7.1	Bakteriologische Befunde bei Cholelithiasis	1054
7.2	Pathologische Veränderungen der Gallenblase	1054
7.3	Komplikationen des Gallensteinleidens	1056
7.3.1	Hydrops	1056
7.3.2	Cholezystitis	1057
7.3.3	Gallenblasenperforation	1057
7.3.4	Steinbedingte Fistelbildungen	1057
7.3.5	Gallensteinileus	1060
7.3.6	Veränderungen der Leber	1062
7.3.7	Veränderungen am Pankreas	1063
8	Therapie der Cholelithiasis	1064
8.1	Medikamentöse Auflösung von Gallensteinen	1065
8.2	Extrakorporale Stoßwellenlithotripsie	1065
8.3	Operative Therapieverfahren	1065
9	Cholangiolithiasis	1066
9.1	Häufigkeit und Vorkommen von Gallengangssteinen	1066
9.2	Therapie der Cholangiolithiasis	1067
9.3	Komplikationen der Cholangiolithiasis	1069

10 Cholelithiasis und Karzinom der Gallengänge	1069
10.1 Cholelithiasis und Karzinom der Gallenblase	1069
10.2 Cholelithiasis und Karzinom der Gallenwege	1071
Literatur	1071

22. Kapitel
Cholezystitis
 CH. WITTEKIND

1 Epidemiologie und Häufigkeit	1086
2 Klinisches Erscheinungsbild und Diagnose	1087
3 Ätiologie	1088
4 Pathologie	1091
4.1 Akute Cholezystitis	1091
4.2 Chronische Cholezystitis	1097
5 Sonderformen der Cholezystitis	1107
5.1 Steinlose (akalkuläre) Cholezystitis	1108
5.2 Emphysematöse Cholezystitis	1110
5.3 Eosinophile Cholezystitis	1111
5.4 Xanthogranulomatöse Cholezystitis	1113
5.5 Porzellangallenblase	1113
5.6 Spezifische Entzündungen der Gallenblase	1116
5.6.1 Typhus	1116
5.6.2 Cholera	1116
5.6.3 Campylobacter jejuni	1116
5.6.4 Tuberkulose	1117
5.6.5 Lepra	1118
5.6.6 Syphilis	1118
5.6.7 Leptospirose	1118
5.6.8 Brucellose	1118
5.6.9 Aktinomykose	1119
5.6.10 Pilzinfektionen	1119
5.6.11 Virale Entzündungen	1120
5.6.12 Protozoenerkrankungen	1121
5.6.13 Wurmerkrankungen	1122
6 Komplikationen der Cholezystitis	1125
6.1 Empyem	1126
6.2 Gangränöse Cholezystitis	1126
6.3 Perforation	1127
6.4 Gallige Peritonitis	1128

7 Therapiemöglichkeiten bei Cholezystitis	1129
Literatur	1131

23. Kapitel

Extrahepatische Cholangitis

CH. WITTEKIND

1 Unspezifische extrahepatische Cholangitis	1146
1.1 Häufigkeit	1146
1.2 Klinisches Erscheinungsbild	1147
1.3 Ätiologie und Pathogenese	1148
1.4 Pathologie	1150
1.5 Komplikationen	1152
1.6 Therapeutische Möglichkeiten	1153
2 Spezifische Cholangitis	1153
3 Sonderformen der extrahepatischen Cholangitis	1154
3.1 Akute obstruktiv-eitrige Cholangitis	1154
3.2 Primär rezidivierende eitrige Cholangitis	1154
3.3 Sklerosierende, obliterierende Cholangitis	1154
3.4 Cholangitis glandularis proliferans	1156
3.5 Gutartige biliäre Strikturen	1157
3.6 Sklerosierende Cholangitis nach intraarterieller Chemotherapie	1158
Literatur	1159

24. Kapitel

Tumoren der Gallenblase und Gallengänge

CH. WITTEKIND und A. TANNAPFEL

1 Epitheliale Tumoren	1163
1.1 Benigne epitheliale Tumoren	1163
1.1.1 Adenome	1163
1.1.1.1 Inzidenz, Ätiologie und Klinik	1164
1.1.1.2 Morphologie und Differentialdiagnose	1165
1.1.2 Zystadenome	1167
1.1.3 Papillomatose	1168
1.2 Dysplasie, Carcinoma in situ	1168
1.3 Adenokarzinome der Gallenblase	1171
1.3.1 Epidemiologie und Ätiologie	1171
1.3.2 Morphologie	1174
1.3.3 Morphologische Sonderformen	1178

1.3.4	Klinik, Therapie und Prognose	1182
1.4	Adenokarzinome der Gallengänge	1186
1.4.1	Epidemiologie und Ätiologie	1186
1.4.2	Morphologie	1188
1.4.3	Klinik, Therapie und Prognose	1193
2	Endokrine Tumoren	1195
2.1	Karzinoid	1196
2.2	Karzinoid-Adenokarzinome	1197
2.3	Paragangliome	1197
3	Nichtepitheliale Tumoren	1198
3.1	Benigne nichtepitheliale Tumoren	1198
3.1.1	Granularzelltumoren	1198
3.1.2	Ganglioneurofibromatose	1200
3.2	Maligne nichtepitheliale Tumoren	1200
3.2.1	Rhabdomyosarkome	1201
3.2.2	Kaposi-Sarkome	1201
4	Sonstige Tumoren	1202
4.1	Karzinom	1202
4.2	Malignes Melanom	1203
4.3	Maligne Lymphome	1204
5	Tumorähnliche Läsionen	1205
5.1	Regeneratorische epitheliale Atypien	1205
5.2	Papilläre Hyperplasie	1205
5.3	Adenomyomatöse Hyperplasie	1206
5.4	Heterotopien	1206
5.5	Malakoplakien	1208
6	Sekundäre Tumoren in der Gallenblase und den Gallengängen	1208
Literatur		1210

25. Kapitel

Pathologie der Papilla Vateri

H.-P. FISCHER und H. ZHOU

1	Anatomie der Papilla Vateri	1219
1.1	Form der Papilla major	1219
1.2	Varianten der Papilla major	1219
1.3	Strukturelemente der Papilla major	1220
1.3.1	Papillenschleimhaut	1220
1.3.2	Sphincter Oddi	1223
1.3.3	Vaskularisation und Innervation der Papilla Vateri	1224

2	Funktion der Papilla major	1225
3	Funktionsstörungen der Papilla major	1226
4	Anatomie und Funktion der Papilla minor	1227
5	Fehlbildungen	1227
5.1	Isolierte Fehlbildungen	1227
5.2	Kombinierte Fehlbildungen	1227
5.3	Periampulläre Zysten	1228
6	Papillitis	1228
6.1	Ätiologie	1228
6.2	Häufigkeit	1228
6.3	Pathologische Befunde	1229
6.4	Papillenveränderungen bei HIV-Infektion	1229
6.5	Folgen der Papillitis	1231
7	Traumen	1231
7.1	Komplikationen bei Papillotomie	1231
7.2	Choledochoduodenale Fistel	1232
7.3	Avulsionstrauma der Papille	1232
8	Adenome	1233
9	Karzinome	1234
9.1	Definition, Epidemiologie	1234
9.2	Ätiologie	1236
9.2.1	Peristatische Faktoren	1236
9.2.2	Genetische Faktoren	1236
9.3	Histogenese	1237
9.3.1	Adenom-Karzinom-Sequenz	1237
9.3.2	Onkogene, Wachstumsfaktoren	1237
9.4	Morphologie	1238
9.4.1	Makroskopische Wuchsformen und Ausbreitung	1238
9.4.2	Histologische Typen	1240
9.4.3	Sonderformen	1241
9.4.4	Immunhistochemische Befunde	1242
9.4.5	Therapie, Prognosefaktoren	1242
10	Endokrine Tumoren	1244
10.1	Endokrine Mikronester	1244
10.2	Hoch differenzierte endokrine Tumoren	1246
10.3	Niedrig differenzierte endokrine Karzinome	1247
10.4	Gangliozytische Paragangliome	1247
11	Mesenchymale Tumoren	1247
12	Maligne Lymphome	1248

13 Sekundäre Papillentumoren	1248
13.1 Einbeziehung der Papille durch Tumoren von Nachbarorganen	1248
13.2 Metastasen in der Papille	1248
14 Sonstige Läsionen der Papillenregion	1248
14.1 Polypoide Schleimhauthyperplasie	1248
14.2 Adenomyomatöse Hyperplasie	1249
14.3 Pankreasheterotopie	1249
14.4 Vaskuläre Läsionen	1249
Literatur	1249
Sachverzeichnis	1258