

Aus dem Zentrum für Operative Medizin der Universität zu Köln
Klinik und Poliklinik für Allgemein-, Viszeral-, Tumor- und
Transplantationschirurgie
Direktorin: Universitätsprofessorin Dr. med. C. Bruns

Die Perizystektomie als chirurgische Therapieoption bei hepatischer zystischer Echinokokkose

Inaugural-Dissertation zur Erlangung der Doktorwürde der
Medizinischen Fakultät
der Universität zu Köln

vorgelegt von
Sebastian Matthias Struck
aus Hagen

promoviert am 26. Februar 2026

Danksagung

Ich danke meiner kleinen Familie.

Inhaltsverzeichnis

ABKÜRZUNGSVERZEICHNIS	6
1. ZUSAMMENFASSUNG	7
2. EINLEITUNG	9
2.1. Die Echinokokkose	9
2.1.1. Einführung	9
2.1.2. Infektionskreislauf	9
2.1.3. Unterschiede zwischen zystischer und alveolärer Echinokokkose	10
2.1.4. Epidemiologie und Inzidenz der zystischen Echinokokkose	13
2.1.5. Symptome	15
2.1.6. Diagnostik	16
2.1.7. Therapie	21
2.1.7.1. WHO-Leitlinie	21
2.1.7.2. Medikamentöse Therapie	22
2.1.7.3. Konservativ-operative Therapie	23
2.1.7.4. Radikal operative Therapie	25
2.2. Die Perizystektomie	27
2.2.1. Definition	27
2.2.2. Indikation	27
2.2.3. Intraoperativer Ablauf	28
2.3. Fragestellungen und Ziel der Arbeit	31
3. MATERIAL UND METHODEN	31
4. ERGEBNISSE	40
4.1. Patientenkollektiv	40
4.2. Monozystische und multizystische Echinokokkose	45
4.3. Laborchemische Leberfunktionsanalyse nach Perizystektomie	47
5. DISKUSSION	48

6.	LITERATURVERZEICHNIS	53
7.	ANHANG	57
7.1.	Abbildungsverzeichnis	57
7.2.	Tabellenverzeichnis	58
8.	VORABVERÖFFENTLICHUNGEN VON ERGEBNISSEN	59

Abkürzungsverzeichnis

ALT	Alanin Aminotransferase
AST	Aspartat Aminotransferase
BMI	Body Mass Index
CT	Computed tomography
E.	Echinococcus
ELISA	Enzyme-Linked Immunosorbent Assay
Fib-4	Fibrose-4-Score (4 Parameter)
GGT	Gamma-Glutamyltransferase
HDR	Hospital Discharge Records
ICT	Immuno-chromatographie-Test
IfSG	Infektionsschutzgesetz
IHA	Indirect hemagglutination assay
INR	International normalized ratio
ISGLS	International Study Group of Liver Surgery
IWGE	Informal Working Group on Echinococcosis
MELD	Model-of-End-Stage-Liver-Disease
MRCP	Magnetresonanz-Cholangiopankreatikographie
MRT	Magnetresonanztomographie
PAIR	Punktion, Aspiration, Injektion und Reaspiration
RKI	Robert-Koch-Institut
SOP	Standard Operating Procedure; Standardarbeitsanweisung
SPSS	Statistik und Analysesoftware, IBM
WHO	World Health Organization

1. Zusammenfassung

Die zystische Echinokokkose ist eine Erkrankung, die durch den Parasiten *Echinococcus granulosus* verursacht wird. In etwa 70 % der Fälle manifestieren sich zystische Läsionen in der Leber, die in dieser Hinsicht das am häufigsten betroffene Organ ist.¹ Primäre hepatische Organschäden entstehen durch die mechanische Verdrängung von gesundem Lebergewebe infolge des fortschreitenden Zystenwachstums im Laufe der anhaltenden parasitären Infektion. Sekundäre Schädigungen werden durch entzündliche Prozesse im umliegenden Gewebe ausgelöst, die die Entstehung einer lokalen Fibrose begünstigen und so die Leberfunktion zusätzlich beeinträchtigen können.² Infolge einer lymphogenen oder hämatogenen Dissemination von Echinokokkuszysten oder deren Inhalt können sich prinzipiell in jedem Organ des Körpers Zystenmanifestationen entwickeln.

Die Therapie der zystischen Echinokokkose richtet sich nach der WHO-Leitlinie. Neben einer „Watch-and-Wait“-Strategie kommen in Abhängigkeit des Aktivitätsgrades der Zysten, der Lokalisation und des individuellen Gesundheitszustandes des Patienten medikamentöse sowie konservativ-operative und radikal-chirurgische Therapieverfahren zum Einsatz. Es existiert kein universeller Goldstandard für die Behandlung der zystischen Echinokokkose, da die Erkrankung eine hohe Dynamik aufweisen und in verschiedenen Stadien unterschiedliche therapeutische Ansätze erfordern kann. Aufgrund der individuellen Variabilität der Krankheitsmanifestation muss die Therapie an die spezifischen Bedürfnisse des Patienten angepasst werden.

Im Rahmen der chirurgischen Therapie zur Behandlung dieser Erkrankung stellt die Perizystektomie eine gezielte gewebeschonende Therapievariante dar. Im Gegensatz zu radikaleren Eingriffen wie Lebersegment- oder Leberlappenresektionen, die ebenfalls zur Therapie der zystischen Echinokokkose eingesetzt werden können, zielt die Perizystektomie auf die vollständige Entfernung der Echinokokkuszysten ab, ohne dabei nicht befallenes und funktionell relevantes Lebergewebe zu reseziieren. Dabei wird die durch die Wirtsreaktion gebildete perizystische Kapsel als anatomische Trennschicht genutzt, was eine weitgehend atraumatische E nukleation der Zyste ermöglicht.

Diese Technik bietet insbesondere bei komplexen Zystenlokalisationen oder multizystischen Befunden den Vorteil der maximalen Parenchymschonung bei gleichzeitig vollständiger Zystenentfernung. Wird auf die unnötige Entfernung von vitalem Leberparenchym verzichtet, lässt sich das Risiko für eine postoperative Leberinsuffizienz sowie weitere in der Leberchirurgie häufig auftretende Komplikationen verringern, was die Perizystektomie zu einer vielversprechenden Alternative im therapeutischen Spektrum in der Behandlung der zystischen Echinokokkose macht.

Ziel dieser Arbeit war es die Perizystektomie hinsichtlich ihrer Sicherheit, postoperativen Morbidität und Mortalität sowie der langfristigen Effektivität in Bezug auf Rezidivfreiheit zu bewerten. Dazu wurden im Rahmen dieser Arbeit nicht nur klinische Parameter der auserwählten Patientenkohorte bewertet, sondern zusätzlich durch eine präoperative und postoperative laborchemische Analyse gestützt. Hierbei wurden etablierte Scores wie der Model-of-End-Stage-Liver-Disease-Score (MELD-

Score) sowie der Fib-4-Score (Fibrose-4-Score) benutzt, um potenzielle Leberfunktionsstörungen differenziert evaluieren zu können.

Darüber hinaus wurde ein vergleichender Überblick zu anderen etablierten Therapieverfahren der zystischen Echinokokkose gegeben, um die Rolle der Perizystektomie im modernen chirurgischen Behandlungskonzept dieser Erkrankung einzuordnen.

2. Einleitung

2.1. Die Echinokokkose

2.1.1. Einführung

Die Echinokokkose ist eine parasitäre Infektionserkrankung (Zoonose), welche hervorgerufen wird durch einen Befall des Bandwurms der Gattung *Echinococcus*. Die Gattung *Echinococcus* umfasst derzeit acht allgemein anerkannte Arten sowie eine genotypische Gruppe (*E. canadensis-Cluster*), die künftig in eine bis drei eigenständige Arten unterteilt werden könnte.³

E. canadensis-Cluster

E. equinus

E. felidis

E. oligathra

E. ortleppi

E. shiquicus

E. vogeli

E. granulosus

E. multilocularis

Die beiden für den Menschen in unseren Breitengraden am relevantesten Subtypen sind *Echinococcus granulosus* und *Echinococcus multilocularis*. Diese führen zu den Krankheitsbildern der zystischen Echinokokkose (verursacht durch *E. granulosus*, Dreigliedriger Hundebandwurm) und der alveolären Echinokokkose (verursacht durch *E. multilocularis*, Fuchsbandwurm).⁴ In dieser Arbeit wird primär auf die zystische Echinokokkose Bezug genommen.

2.1.2. Infektionskreislauf

Der Infektionskreislauf der Echinokokkose basiert auf einem obligaten Wirtswechsel zwischen verschiedenen Wirtstieren (Abb. 1). Der Mensch gilt im Rahmen dessen als Fehl- oder Zwischenwirt. Fleischfressende Säugetiere (Carnivora) sind als Endwirte zu bezeichnen.

Im Dünndarm des Endwirts kommen adulte Bandwürmer, die sich sexuell reproduzieren können, vor. Die adulten Bandwürmer, auch Zestoden genannt, produzieren Eier, die über den Kot ausgeschieden werden. Die ausgeschiedenen Eier sind sehr widerstandsfähig und können wochen- bis monatelang in der Umgebung überleben, sodass eine perorale Aufnahme durch Kontakt zu domestizierten Hunden oder zu kontaminierter Erde vom Fehl- oder Zwischenwirt ermöglicht wird. Im Verdauungstrakt des Fehl- oder Zwischenwirts schlüpfen Hakenlarven (Onkosphären) aus den Eiern, welche die Darmwand penetrieren und über das Blut- oder Lymphsystem Organe befallen können. Im Zielorgan entwickeln sich die Onkosphären zu Metazestoden, einem Zwischenstadium, welches zum Ausbau von flüssigkeitsgefüllten Zysten führt.⁵ Metazestoden zeigen im Gegensatz zu adulten Würmern einen deutlich pathogeneren Charakter, wodurch befallene Endwirte selten selbst erkranken. Innerhalb der Zysten entwickeln sich Protoskolezes, die bei einem

Verzehr eines Fehl- oder Zwischenwirts durch einen Endwirt zu adulten Bandwürmern heranwachsen können, sodass sich der Infektionskreislauf schließt.

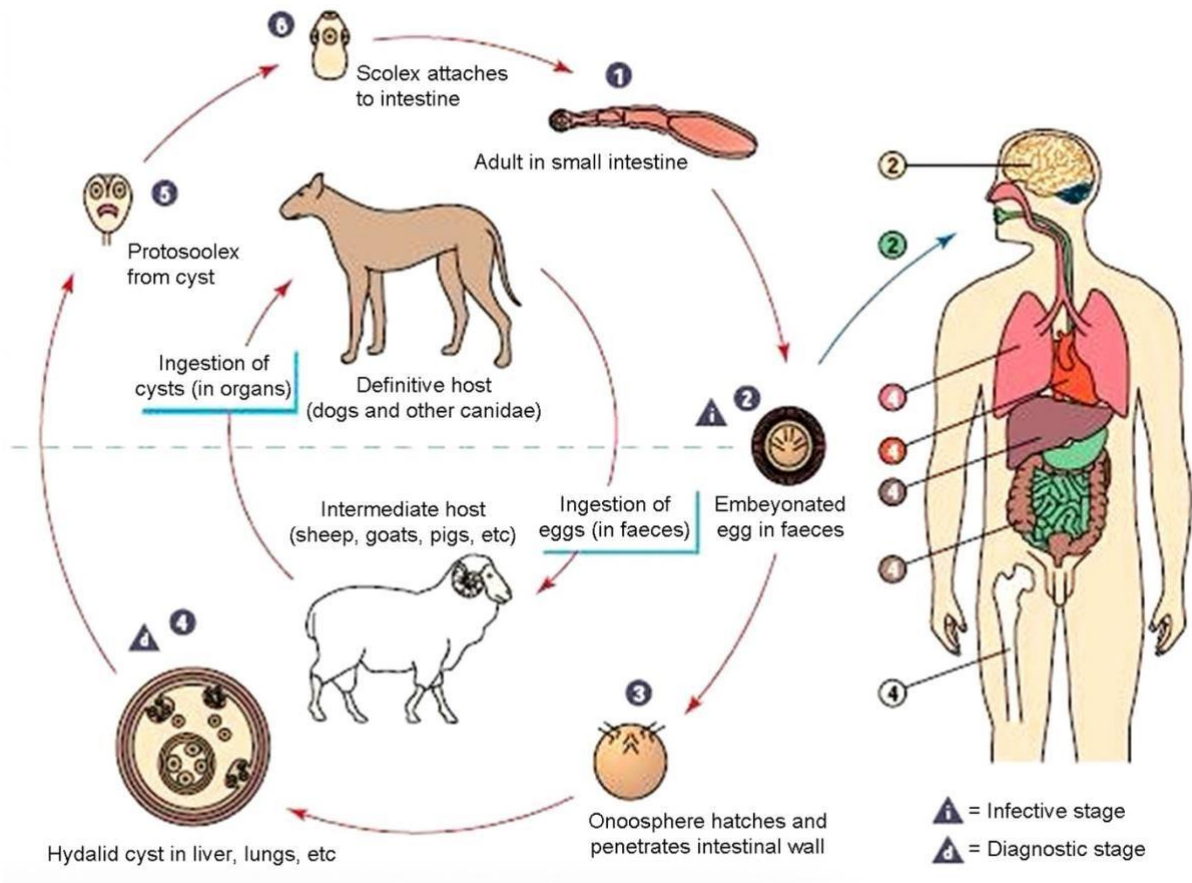


Abb.1: Infektionskreislauf der Echinokokkose.⁶

2.1.3. Unterschiede zwischen zystischer und alveolärer Echinokokkose

Die höchste klinische Relevanz für den Menschen in unseren Breitengraden bilden die Erkrankungen zystische und alveoläre Echinokokkose ab. Die zystische und alveoläre Echinokokkose werden durch unterschiedliche Subtypen des gleichen Erregers (*Echinococcus*) ausgelöst und sind hinsichtlich ihrer Pathogenität als zwei unterschiedliche Krankheiten anzusehen.

Die morphologischen Merkmale der Larvenstadien von *E. multilocularis* und *E. granulosus* wurden erstmals 1856 durch Rudolf Virchow beschrieben. Virchow beobachtete eine Vielzahl kleiner echinokokkaler Bläschen, um die charakteristische Struktur der Läsionen zu beschreiben, was durch ihn folglich als „multilokulär“ bezeichnet wurde. Er setzte diesbezüglich eine klare Abgrenzung zur primär unilokulären Manifestation des Metazestodenstadium des *E. granulosus*. 1863 konnte durch den deutschen Zoologen und Parasitologen Rudolf Leuckart *E. multilocularis* als eigenständige Art des *Echinococcus* definiert und benannt werden.⁴

Der Infektionsweg des Menschen mit *E. granulosus* findet typischerweise peroral durch Kontakt mit Hunden oder kontaminierter Erde statt. *E. multilocularis* kann ebenfalls durch mit Eiern kontaminierter Erde oder Obst und Gemüse peroral aufgenommen werden. Es bestehen jedoch deutliche Unterschiede im Hinblick auf das Wachstumsverhalten der aufgenommenen Eier zwischen *E. granulosus* und *E. multilocularis*.

Die zystische Echinokokkose ist als eine benigne Verlaufsform der Erkrankung anzusehen, die typischerweise durch die Ausbildung von langsam wachsenden, flüssigkeitsgefüllten Zysten in Organen – am häufigsten in der Leber – gekennzeichnet ist. Histopathologisch können bei den Echinokokkuszysten drei einhüllende Schichten nachgewiesen werden. Von intra- nach extraluminär wird die Zystenoberfläche von einem keimschichtartigen Epithel, welches Blutgefäße umschließt und in dem Protoskolezes (Larvenform des *Echinococcus*) vorzufinden sind, einer lamellenartigen Membran, die als Schutzbarriere gegen die Immunreaktion des Wirts dient und dem Perizyst, einer adventitialen Schicht, gebildet. Das derbe bindegewebige Perizyst entsteht durch die Proliferation von Fibroblasten und Ablagerung von Kollagenfasern als Resultat einer lokalen Fibrose (Abb. 2 und Abb. 3).

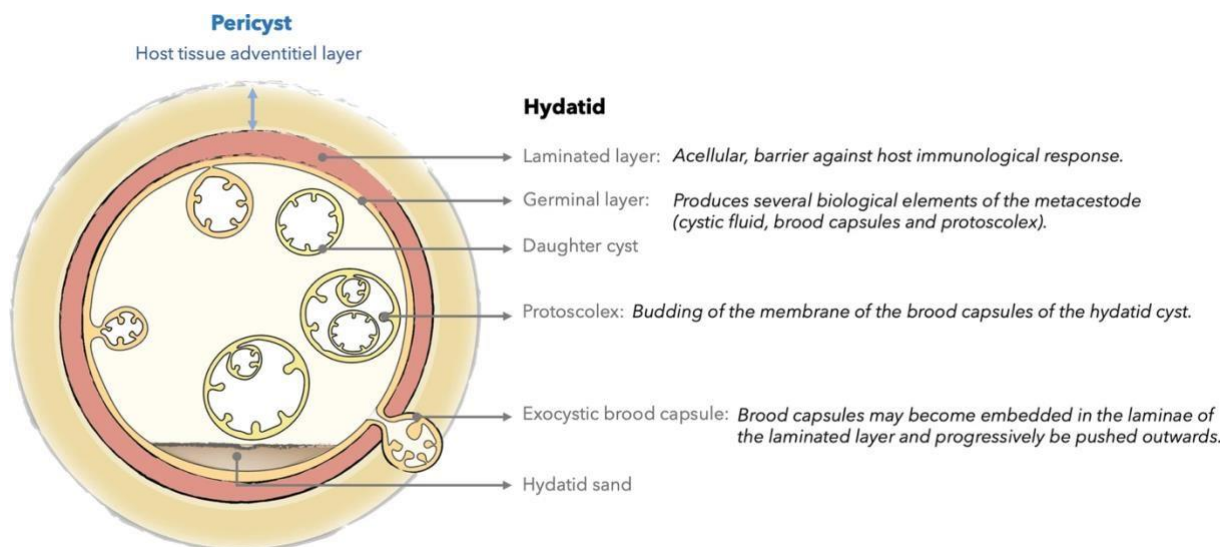


Abb.2: Schematische Darstellung einer solitären Echinokokkuszyste (*E. granulosus*).¹¹



Abb. 3: Histopathologische Darstellung einer *E. granulosus*-Zyste (Hämatoxylin-Eosin-Färbung). Das Wirtsgewebe (A) kapselt die Wand der Hydatidenzyste ein, die aus einer azellulären laminierten Schicht (B) und einer kernhaltigen Keimschicht (C) besteht, aus der die Brutkapsel (D) hervorgeht. Innerhalb der Brutkapsel befinden sich zahlreiche Protoskolezes (E) mit sichtbaren Haken (F).¹²

Die Ausbildung der Zysten verläuft oft jahrelang klinisch silent und verursacht häufig erst durch mechanische Kompression von umliegendem Gewebe oder durch Komplikationen, wie eine Zystenruptur oder einer bakteriellen Superinfektion, Symptome. Die Pathogenität der zystischen Echinokokkose ist vergleichsweise niedrig, da die Erkrankung häufig lokal begrenzt ist. Bei adäquater Therapie liegt die Letalität bei unter 2 - 4 %.⁷ Unbehandelt kann das fortschreitende Wachsen der Zyste jedoch zu schwerwiegenden Gesundheitsproblemen führen.

Die alveoläre Echinokokkose stellt hingegen durch ein tumorähnliches infiltratives und destruktives Wachstumsverhalten eine hochpathogene und potenziell tödliche Verlaufsform der Erkrankung dar. Der Organbefall verläuft per continuitatem ohne Berücksichtigung anatomischer Grenzen und kann somit lymphogen oder hämatogen zu Fernmetastasierungen führen.⁸ Die Letalität ohne Behandlung beträgt nahezu 90 % innerhalb von 10 Jahren nach Diagnosestellung.⁹

Die Leber ist häufig aufgrund der hämatogenen Verbreitung der Eier durch die Pfortader das primäre Zielorgan der Echinokokkose. Bei der alveolären Echinokokkose ist die Leber in bis zu 97 % der Fälle befallen. Eine hepatogene Manifestation kann im Rahmen der zystischen Echinokokkose in bis zu 70% nachgewiesen werden.¹⁰

Extrahepatische Manifestationen, beispielsweise in Lunge, Gehirn, Nieren oder Milz, treten vergleichsweise häufig auf. Insbesondere bei der alveolären Echinokokkose finden sich in etwa 29 % der Fälle extrahepatische Infiltrationen benachbarter Organe, während in rund 12 % Fernmetastasen nachweisbar sind.⁹

2.1.4. Epidemiologie und Inzidenz der zystischen Echinokokkose

Der Parasit *E. granulosus* ist weltweit verbreitet, jedoch insbesondere in Regionen, in denen Viehzucht betrieben wird. Eine exakte Prävalenz für *E. granulosus* zu bestimmen ist kaum möglich, da die Datenlage lückenhaft und das Vorkommen geographisch sehr inhomogen verteilt ist. Ähnlich ist es bei der Inzidenz der humanen zystischen Echinokokkose. Generell sind Menschen in ländlichen Regionen, in denen mit Nutztieren gearbeitet wird, häufiger betroffen als jene, in städtischen Gebieten.

Im europäischen Mittelmeerraum wie Italien, Spanien und Osteuropa wird eine durchschnittliche jährliche Inzidenzrate der zystischen Echinokokkose zwischen 0,10 – 7,75 pro 100.000 Einwohnern beschrieben.¹³ In den nördlichen Gebieten der Europäischen Union liegt die durchschnittliche jährliche Inzidenzrate zwischen 0,03 – 0,3 pro 100.000 Einwohnern. In bestimmten Gebieten Südamerikas wie Argentinien oder Peru werden Inzidenzraten von bis zu 50 pro 100.000 Einwohnern beschrieben. In diesen hyperendemischen Regionen Südamerikas liegt die tierische Prävalenzrate der zystischen Echinokokkose von älteren geschlachteten Tieren zwischen 20% und 95%.¹⁴ Insbesondere lässt sich in osteuropäischen Ländern, sowie in den baltischen Ländern eine Inzidenzerhöhung nachweisen mit einer Inzidenzrate zwischen 5 – 6 pro 100.000 Einwohnern, sodass auch aufgrund der steigenden Migrationsrate eine steigende Inzidenz der zystischen Echinokokkose in Deutschland zu verzeichnen ist.¹⁵

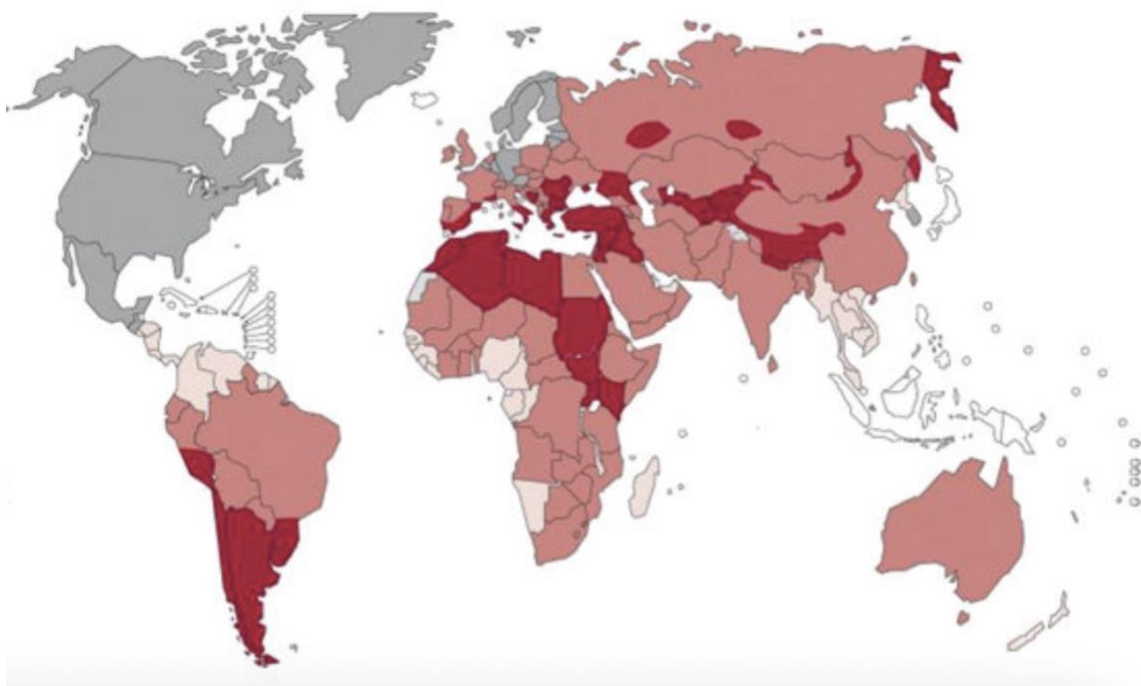


Abb.4: Weltweite Verbreitung für *E. granulosus*.¹⁷

Hoch-Endemische Region		Sporadisches Vorkommen	
Regelmäßiges Vorkommen		Wahrscheinlich nicht existent	
Unregelmäßiges Vorkommen		Vorkommen ungewiss	

Der Anstieg der an das Robert-Koch-Institut (RKI) gemeldeten Erkrankungsfällen in Deutschland lässt sich am wahrscheinlichsten durch die erhöhte Migrationsrate von Personen aus Endemiegebieten erklären. Seit 2003 hält sich die Jahresinzidenzrate in Deutschland mit einem Median von 74 Krankheitsfällen pro Jahr stabil.¹⁶ Eine in Deutschland erworbene Infektion mit *E. granulosus* wird als äußerst selten eingeschätzt. Die in Deutschland registrierten Fälle einer zystischen Echinokokkose sind überwiegend Personen mit Migrationshintergrund, bei denen es wahrscheinlich bereits in ihrem Herkunftsland zu einer Infektion gekommen ist.

Weltweit führt die zystische Echinokokkose zu erheblichen wirtschaftlichen Kosten im öffentlichen Gesundheitswesen. Neben den Kosten für die Behandlung von erkrankten Personen, kommt es ebenfalls zu wirtschaftlichen Einbußen im Bereich der Viehwirtschaft.

Zwischen 2001 – 2014 wurden auf Grundlage von Krankenhausentlassungsdaten (Hospital Discharge Records, HDR) Kosten von 53 Millionen Euro in Italien durch die Behandlung von erkrankten Personen nachgewiesen.¹⁸ In Spanien wurde im Jahr 2005 ein Gesamtschaden durch die menschliche zystische Echinokokkose von 130 Millionen Euro dokumentiert.¹⁹

Die tatsächliche Prävalenz von *E. granulosus* und die Inzidenz der zystischen Echinokokkose sind schwer genau zu erfassen. Da die klinischen Ausprägungen von asymptomatischen Verläufen bis hin zu schweren Krankheitsverläufen reichen, können Behandlungskosten erheblich sein. Auch hinsichtlich der Meldepflichtigkeit bestehen weltweit Unterschiede, sodass eine genaue Erfassung im Rahmen der epidemiologischen Bestimmung äußerst schwierig ist. Häufig werden nur hospitalisierte Fälle dokumentiert.

Die unzureichende und uneinheitliche Datenerfassung führt zu unterschiedlichen bzw. vagen epidemiologischen Dokumentationen. Ebenso, wie die Tatsache, dass die Echinokokkose laut Weltgesundheitsorganisation (WHO) zu den 20 am meisten vernachlässigten Tropenerkrankungen zählt.^{20, 21}

2.1.5. Symptome

Charakteristisch für die zystische Echinokokkose ist das langsame Wachstum der solitären Zysten und die damit einhergehende lange Inkubationszeit, bis es zu Ausbildungen von Symptomen kommt. Die von den Patienten geäußerten Beschwerden sind meist vage und beinhalten Symptome, die häufig keinen direkten Rückschluss auf eine vorliegende zystische Echinokokkose zulassen. Durch das fortschreitende Wachstum der Zysten werden das umliegende Gewebe und benachbarte Organe zunehmend verdrängt, wodurch es zu initialen Krankheitsanzeichen kommen kann. Beschwerden wie Übelkeit, Fieber oder Schmerzen im rechten oberen Abdominalquadranten können Erstsymptome sein, da die Leber das häufigste primär befallene Organ der zystischen Echinokokkose ist.²²

Bei fortgeschrittenem hepatischem Befall und Größenprogredienz der Zyste kann es zu Obstruktionen von Gallengängen und resultierenden Cholangitiden oder zu einem schmerzfreien Ikterus kommen. Immunologische Symptome im Sinne einer kutanen allergischen Reaktion bis hin zu Anaphylaxie können durch Zystenrupturen entstehen. Dabei können vor allem große Zysten spontan oder durch ein Trauma rupturieren, wodurch der intraluminäre parasitäre Inhalt peritoneal disseminieren kann. Gelangt Hydatidenflüssigkeit in die Peritonealhöhle, kann diese entweder eingekapselt werden oder zu einer miliaren Form der Echinokokkose führen. Allergische Reaktionen wie Dyspnoe, Synkopen oder Kreislaufkollaps sind in 12,5 % der Fälle im Vergleich zu tödlichen anaphylaktischen Anfällen (1,4 %) deutlich häufiger im klinischen Alltag.²³

Durch die hämatogene oder lymphogene Streuung kann die Parasiteninfektion auf verschiedene Organe übergreifen. In bis zu 25 % liegt ein pulmonaler Befall vor, der zu Husten, Brustschmerzen, Atemnot bis hin zu Hämoptysen führen kann.²⁴

Neurologische Symptome entstehen durch den Befall des Zentralnervensystems. Die cervicale Echinokokkose kann dahingehend zu Kopfschmerzen, Krampfanfällen, Sehstörungen und in schweren Fällen zu neurologischen Defiziten oder einem Hydrocephalus führen.

Bedingt durch die mögliche hämatogene oder lymphogene Streuung kann es zu einem multisystemischen Befall kommen und somit eine Vielzahl von klinischen Symptomen hervorrufen.

In bis zu 60% der Fälle sind infizierte Personen jedoch asymptomatisch zum Zeitpunkt der Diagnosestellung, die häufig im Rahmen einer Routineuntersuchung erfasst wird.²⁵

2.1.6. Diagnostik

Aufgrund der unspezifischen Symptomatik der Patienten gestaltet sich die Diagnostik oftmals schwierig. Eine Ultraschalluntersuchung wird häufig im ambulanten Rahmen zur Abklärung diffuser abdomineller Beschwerden angewandt. Die Sonographie ist das grundlegende Mittel zur Verdachtsäußerung oder Diagnosestellung einer zystischen Echinokokkose und ebenfalls geeignetes Mittel zur Verlaufskontrolle.²⁶ Die Sensitivität der Ultraschalldiagnostik liegt bei 85 %.²² Durch die Visualisierung mittels Sonographie können Zystengröße, -anzahl und -lokalisation einfach und non-invasiv bestimmt werden. Dabei hat die Sonographie eine höhere Spezifität und Sensitivität als eine serologisch-immunologische Untersuchung.²⁷

Zystische Echinokokkuszysten erscheinen im Ultraschall durch die flüssigkeitsgefüllten Hohlräume hypo- bis aniso-echoisch. Die Echogenität der Zysten kann je nach Entwicklungsstadium variieren. Aktive Zysten ohne feste Bestandteile erscheinen hypo-echoisch. Inaktive Zysten mit soliden teils kalzifizierten Anteilen oder halbflüssigen Komponenten können iso- oder hyperechoische Areale vorweisen.

In den späten 1970er und frühen 1980er Jahren wurde durch den tunesischen Radiologen Gharbi et al. - basierend auf den zuvor beschriebenen Zystencharakteristika - eine erste Klassifikation der zystischen Echinokokkose beschrieben. In der Gharbi-Klassifikation erfolgte die Einteilung in fünf Typen (Typ I – V), je nach echographischem Erscheinungsbild.²⁸ Diese Gharbi-Klassifikation wurde zwischen 1995 und 2001 durch eine Arbeitsgruppe der WHO überarbeitet und ergänzt (siehe Abb. 5).²⁹ Die sonographischen Charakteristika der Zysten erlauben es Rückschlüsse auf die Aktivität der Parasiten zu ziehen und entsprechend zu gruppieren. In der WHO-IWGE Klassifikation (Informal Working Group of Echinococcosis) werden aktive Zysten als CE1 und CE2 beschrieben mit primär flüssigkeitsgefüllten Hohlräumen und teilweise bestehender Septierung. Zysten im Übergangsstadium zwischen inaktiver und aktiver Dynamik werden als CE3 beschrieben. Im Stadium CE3a bestehen sog. Tochterzellen mit abgelöster laminiertes Membran (Water-Lilly-Sign). Im Stadium CE3b bestehen ebenfalls Tochterzellen, jedoch innerhalb einer festen Matrix. Inaktive Zysten werden in die Stadien CE4 und CE5 gruppiert (siehe Abb. 7). Die Klassifikation der WHO-IWGE stellt mittlerweile das am weitesten verbreitete Verfahren zur sonographischen Einordnung der zystischen Echinokokkose dar.

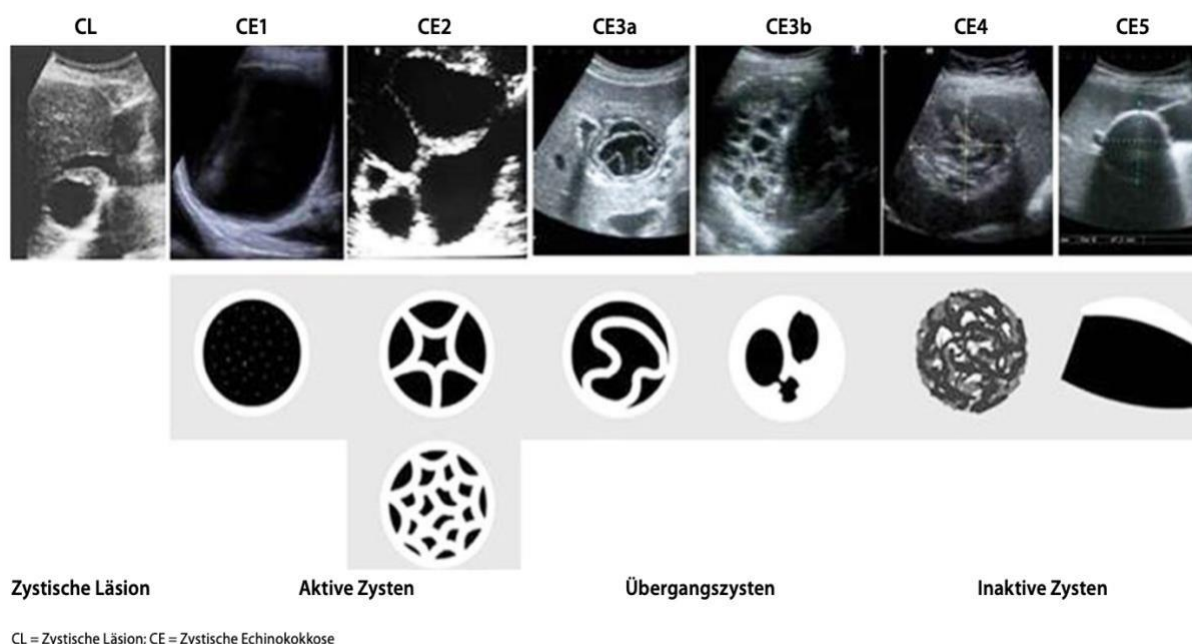


Abb.5: WHO-IWGE Klassifikation der zystischen Echinokokkose.³⁰

Bei unklarem Sonographiebefund oder zur speziellen Therapieplanung bei bereits fundiertem Verdacht einer zystischen Echinokokkose empfiehlt es sich zusätzliche bildgebende Verfahren durchzuführen. Dabei eignen sich insbesondere die Computertomographie (CT) als auch die Magnetfeldresonanztomographie (MRT), um eine bessere Evaluation etwaiger hepatischer Läsionen zu ermöglichen (Abb. 6). Insbesondere die CT-Diagnostik, die eine Sensitivität von 100 % aufweist und hochauflösende multiplanare Rekonstruktionsbilder ermöglicht, bleibt das zuverlässigste Verfahren zur präzisen Beurteilung der Zystenlokalisierung sowie ihrer vaskulären und biliären Verbindungen. Zudem können damit gleichzeitig weitere begleitende extrahepatische Zysten erkannt werden. Bei speziellen Fragestellungen kann ebenfalls, wenn möglich, eine MR-Cholangiopankreatikographie (MRCP) durchgeführt werden. Die Durchführung einer MRCP ist bei großen Zysten mit einem Durchmesser von mehr als 10,5 cm mit biliärem Zysteninhalt, bei einem cholestatischen Ikterus, bei laborchemisch nachgewiesener Cholestase oder bei radiologisch nachgewiesener Gallengangerweiterung oder möglicher zysto-biliärer Fistelbildung indiziert.²²

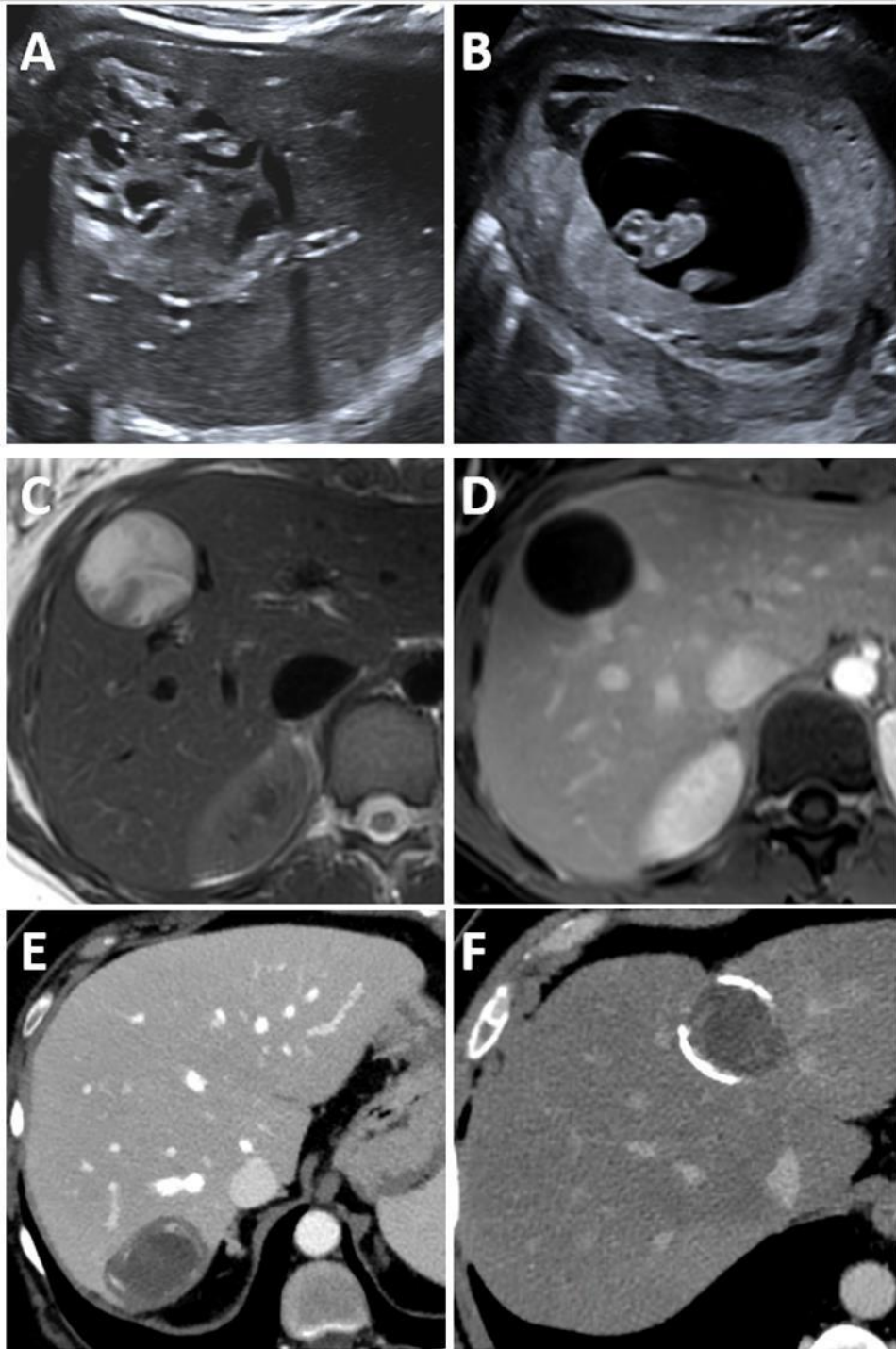


Abb.6: Sonographische-Darstellung (A, B), Computertomographie-Darstellung (C, D) und MRT-Darstellung (E, F) von hepatischen *E. granulosus*-Zysten aus dem Universitäts-Klinikum Köln, Klinik und Poliklinik für Allgemein-, Viszeral-, Tumor- und Transplantationschirurgie (Mit Genehmigung von Universitätsprofessor Dr. med. T. Persigehl).

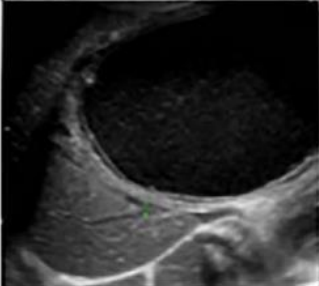

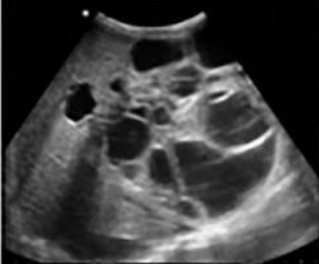




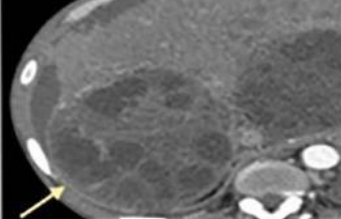
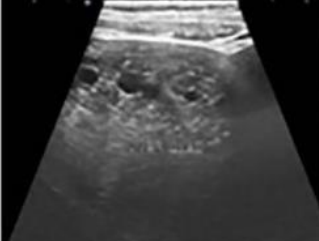
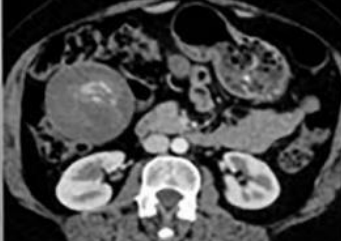

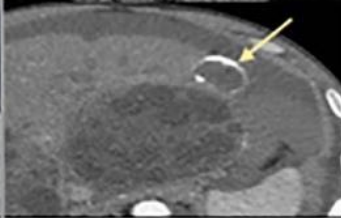
Ultrasound imaging WHO-IGWE	CT imaging	Classification	Stage
		CE1 Unilocular anechoic cyst	Active
		CE2 Multiple septations	Active
		CE3a Detached membrane	Transitional
		CE3b Daughter cysts in solid matrix	Transitional
		CE4 Hypochoic and hyperechoic contents in cyst	Inactive
		CE5 Calcified cystic wall	Inactive

Abb. 7: Ultraschall- und CT-Darstellung der zystischen Echinokokkose mit Stadieneinteilung nach WHO-IWGE.³¹

Insbesondere bei Vorliegen einer extrahepatischen bzw. disseminierten Erkrankung mit subdiaphragmaler Lokalisation, komplizierten Zysten mit möglichen zysto-biliären Fisteln und im Rahmen einer präoperativen Abklärung, besteht die Indikation zur Durchführung einer MRT- oder CT-Diagnostik. Dabei wird eine Darstellung mittels MRT dem CT vorgezogen, um insbesondere in der T2-gewichteten Sequenz eine bessere Evaluation flüssigkeitsgefüllter Areale innerhalb der Zystenstruktur zu ermöglichen.³²

Neben der bildmorphologischen Diagnostik stehen zum Nachweis einer zystischen Echinokokkose verschiedene immunologische Testverfahren zur Verfügung. Zu den gebräuchlichsten Methoden zählen ELISA (Enzyme-Linked-Immunosorbent Assay), die indirekte Hämagglutination (IHA), der Immunochromatographie-Test (ICT) sowie der Western-Blot. Diese Tests erlauben es einen serologischen Nachweis spezifischer Antikörper gegen *E. granulosus* zu gewinnen. Es bestehen jedoch unterschiedliche Sensitivitäten und Spezifitäten aufgrund von möglichen Kreuzreaktionen bei gleichzeitigem Vorkommen anderer parasitärer Erkrankungen und in Abhängigkeit des jeweiligen Zysten-Stadiums nach WHO-IWGE-Klassifikation (Abb. 8).

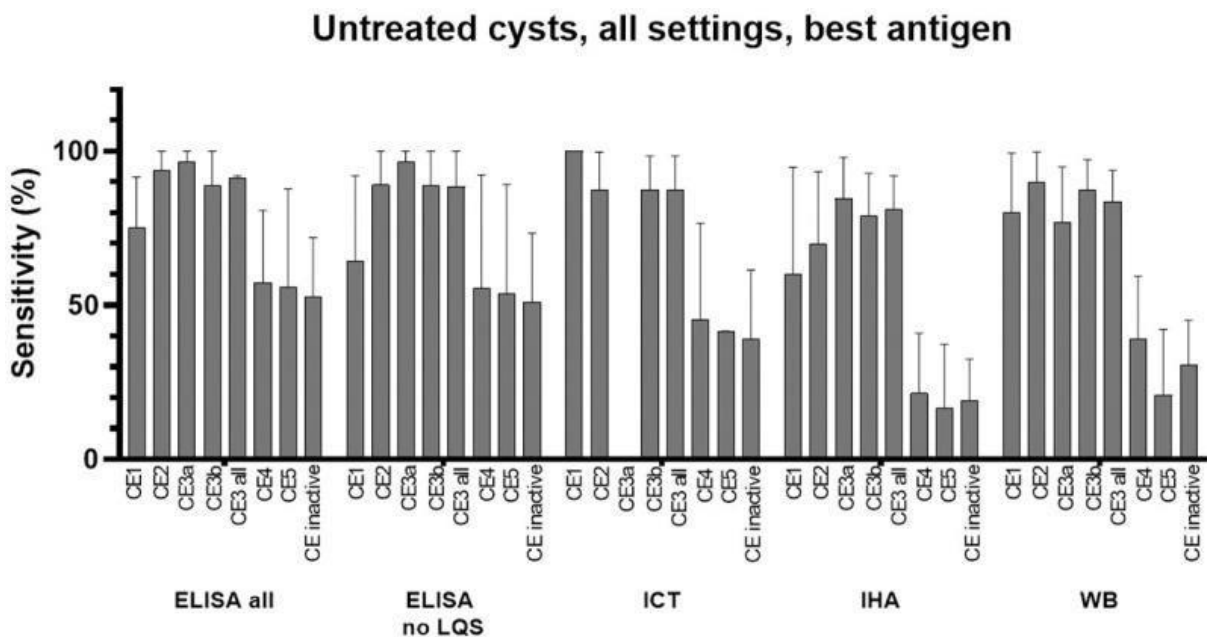


Abb. 8: Sensitivität (%) der Serologie-Methoden (ELISA, ICT, IHA, Western-Blot) in Abhängigkeit von Zystenstadien (WHO-IWGE).³³

Die Sensitivität für den Nachweis von *E. granulosus* ist bei den Verfahren ELISA und ICT mit 81 – 97% am höchsten. Die Spezifität liegt dabei zwischen 92 – 99%.³⁴

Das Vorliegen einer Echinokokkose lässt sich am zuverlässigsten durch die Kombination aus serologisch-immunologischen und bildgebenden Verfahren nachweisen.

Es besteht nach erbrachtem direktem oder indirektem Nachweis einer Echinococcus-Infektion eine Meldepflichtigkeit ohne Namensnennung nach § 7 Abs. 3 IfSG an das Robert-Koch-Institut.⁵

2.1.7. Therapie

2.1.7.1. WHO-Leitlinie

Grundsätzlich sind Art und Form der Therapie der humanen zystischen Echinokokkose in Abhängigkeit von mehreren Faktoren stets individuell einzuleiten. Entscheidend sind hierbei primär die nach WHO-IWGE klassifizierten Zystenstadien, die Anzahl der Zysten und vor allem die Zystenlokalisierung in Anbetracht möglicher sekundärer Komplikationen, wie eine drohende Ruptur oder Obstruktion von Gallengängen. Grundsätzlich empfiehlt es sich die Therapie in einem interdisziplinären Kompetenzzentrum durchführen zu lassen.

Die WHO-Leitlinie zur Behandlung der humanen Echinokokkose beinhaltet verschiedene Therapieansätze. Von konservativen Therapieansätzen im Sinne eines „Watch-and-Wait“-Verfahren bis hin zur rein medikamentösen anthelminthischen Therapie und/oder kombinierenden chirurgischen Maßnahmen. Im Rahmen des integrativen Ansatzes aus der Chirurgie stehen multiple Operationsverfahren zur Verfügung.

Das „Watch-and-Wait“-Verfahren kann bei sonographisch bestätigten inaktiven Zystenstadien (CE4 und CE5, WHO-IWGE) angewendet werden. Zysten im Stadium CE4 neigen zu einem Reaktivierungspotenzial in das Übergangsstadium CE3b.⁵ Insgesamt sind Reaktivierungen von inaktiven Zysten jedoch äußerst selten, sodass neben einer adjuvanten medikamentösen Therapie keine weitere spezifische Therapie erforderlich ist. Durch regelmäßige sonographische Kontrollen kann der Krankheitsverlauf beobachtet werden. Aktivere Zystenstadien und/oder Zysten, die aufgrund ihrer Lokalisationskriterien zu einer sekundären Komplikation führen können, werden tendenziell häufiger mit einer kombinierten medikamentösen und operativen Therapie behandelt.

Ebenfalls findet in den WHO-Leitlinien zur Behandlung der tierischen Echinokokkose ein präventiver Ansatz mit flächendeckender Entwurmung von Hunden, Impfung von Nutztieren und Verbesserung der Hygienepraktiken großen Raum. Diese Maßnahmen zielen darauf ab, die Übertragung des Erregers *Echinococcus* von Tieren auf den Menschen zu verhindern. Die WHO betont dahingehend den umfassenden „One-Health“-Ansatz, der die Gesundheit von Menschen und Tieren in Einklang bringt, um das Risiko der Echinokokkose langfristig zu senken.³⁵

2.1.7.2. Medikamentöse Therapie

Als leitliniengerechte adjuvante anthelminthische Therapie gelten Benzimidazole als Goldstandard. Benzimidazole entfalten ihre antiparasitäre Wirkung dadurch, dass sie gezielt in den Energiestoffwechsel der Parasiten eingreifen. Genauer binden Benzimidazole an das β -Tubulin, einem Bestandteil des parasitären Zytoskeletts, welches am Glukosestoffwechsel beteiligt ist. Resultierend wird der Glukosestoffwechsel gehemmt. Durch das fortschreitende Erschöpfen des Energiespeichers sterben die Metazestoden des *Echinococcus* ab.³⁶

Die Präparate Albendazol (10-15 mg/kg/d in 2 täglichen Dosen) oder Mebendazol (40-50mg/kg/d in 3 täglichen Dosen) sind die am häufigsten verwendete Medikamente.

Durch die orale Einnahme von Albendazol entsteht durch den hepatischen First-Pass-Stoffwechsel der aktive Metabolit Albendazol-Sulfoxid. Trotz der oralen Einnahme erreicht Albendazol hohe Serumkonzentrationen mit einem Konzentrationsmaximum nach ca. 4 Stunden und einer Serumhalbwertszeit von 6 – 15 Stunden. Bei dem Präparat Albendazol ist darauf zu achten, dass die Einnahme in Kombination mit Fetten durchgeführt werden sollte, da hierdurch die Resorptionsrate erhöht wird.

Arzneimittelinteraktionen bestehen insbesondere zu Dexamethason, Cimetidin, Praziquantel sowie Antiepileptika wie Phenytoin, Carbamazepin und Phenobarbital. Diese Wirkstoffe können die Bioverfügbarkeit von Albendazol erhöhen, was wiederum zu einer gesteigerten Serumkonzentration des aktiven Metaboliten Albendazol-Sulfoxid führt. Diese pharmakokinetischen Wechselwirkungen müssen bei der medikamentösen Therapie berücksichtigt werden.

Eine hepatische und hämatologische Toxizität zählt zu den häufigsten schwerwiegenden Nebenwirkungen von Albendazol und Mebendazol. Bei Patienten, die eine Benzimidazol-Therapie erhalten, wird empfohlen ein laborchemisches Screening der Lebersyntheseleistung durch Bestimmung von Transaminasen (Aspartat-Aminotransferase, Alanin-Aminotransferase), Gamma-Glutamyltransferase, Bilirubin sowie regelmäßige Kontrollen des Blutbildes durchzuführen, um Anzeichen einer Leberschädigung oder Knochenmarksuppression frühzeitig zu erkennen und gegebenenfalls therapeutische Gegenmaßnahmen einleiten zu können. Als Kontraindikation für die Anwendung von Benzimidazole gelten eine Schwangerschaft im ersten Trimester sowie eine bekannte Überempfindlichkeitsreaktionen gegenüber diesen Wirkstoffen. Eine teratogene Wirkung ist nicht ausgeschlossen.

Albendazol und Mebendazol können eine Reduktion der Zystengröße bewirken und in bis zu 50 % der Fälle eine Sterilisation des Zysteninhalts herbeiführen. Dennoch sollte individuell ergänzend eine interventionelle oder operative Therapie in Erwägung gezogen werden, da der therapeutische Erfolg sowohl klinisch als auch radiologisch schwer vorhersehbar ist.³⁷

Eine rein medikamentöse Therapie wird aufgrund niedriger Heilungsraten (10 – 30 %) und hoher Rezidivraten (30 %) in bestimmten Fällen als nicht sinnvoll angesehen und sollte Patienten vorbehalten bleiben, bei denen aufgrund einer hohen Komorbidität ein operatives Vorgehen nicht möglich ist, oder vom Patienten nicht gewünscht wird.³⁸

Im operativen Kontext, insbesondere bei chirurgischen Eingriffen an Echinokokkus-Zysten, ist die Gefahr einer intraoperativen Dissemination des Erregers *E. granulosus* ein bedeutendes Risiko. Um dieses zu minimieren, wird empfohlen spätestens 24 Stunden vor der Operation eine präoperative Medikation mit Albendazol in einer Dosierung von 400 mg/2x/d einzuleiten. Diese Maßnahme kann dazu beitragen, die Viabilität der Parasiten zu verringern und dahingehend einen positiven Einfluss auf mögliche Rezidive zu haben.

2.1.7.3. Konservativ-operative Therapie

Die Ziele der konservativ-operativen Behandlung bestehen darin, die Zestodenparasiten durch Evakuierung der Zystenhöhle, Entfernung oder Sklerosierung der intraluminären Zystenkeimschicht und Verschluss der verbleibenden Höhle mit oder ohne Omentoplastik zu inaktivieren, ohne das perizystische Gewebe vollständig zu entfernen. Zu den konservativ-operativen Methoden zählen die chirurgische Eröffnung der Zyste (Zystotomie) durch Entfernung der vorderen Zystenwand und Fixierung der Zystenränder miteinander (Marsupialisation), das sogenannte Deroofing, bei dem die obere Zystenwand entfernt wird sowie die eher geläufigere perkutane Punktion im Sinne einer PAIR-Therapie (puncture, aspirate, inject, reaspirate).

Die PAIR-Therapie stellt bei Patienten, bei denen eine alleinige medikamentöse Therapie nicht erfolgreich, ein operatives Verfahren nicht möglich oder vom Patienten erwünscht ist, ein effektives Verfahren für die Behandlung der hepatischen Echinokokkose dar. Die Indikation zur PAIR-Therapie besteht bei Zysten im Stadium CE1 und CE3a mit einer Zystengröße von >5 cm.³⁹ Im Rahmen der PAIR-Therapie wird die Echinokokkuszyste perkutan unter kontinuierlicher Ultraschall- oder CT-Kontrolle punktiert und der Zysteninhalt aspiriert. Folgend wird eine 95%-ige Ethanolösung als protoskolize Substanz in die Zyste injiziert und erneut nach 20-30 Minuten reaspiriert. Im Rahmen der Behandlung kommt es zur Sklerosierung der intraluminären Zystenkeimschicht sowie zur Separation der laminierten Zystenwand (siehe Abb. 9). Eine prä- und postoperative adjuvante Therapie mit Benzimidazole wird zusätzlich durchgeführt. Die PAIR-Therapie ist im Vergleich zu anderen operativen Therapieoptionen grundlegend unaufwändiger durchzuführen und findet daher häufiger in Entwicklungsländern Gebrauch.

Entscheidend ist hierbei die Zystengröße und -lokalisation. Bei kleineren, multiplen oder durch eine perkutane Punktion schwer zu erreichenden Zysten, ist die PAIR-Therapie nicht die zu favorisierende Behandlungsform.⁴⁰ Kontraindikationen für die PAIR-Therapie sind Zystenstadien CE2, CE3b, CE4, CE5 und sekundäre pulmonale Läsionen.³⁹

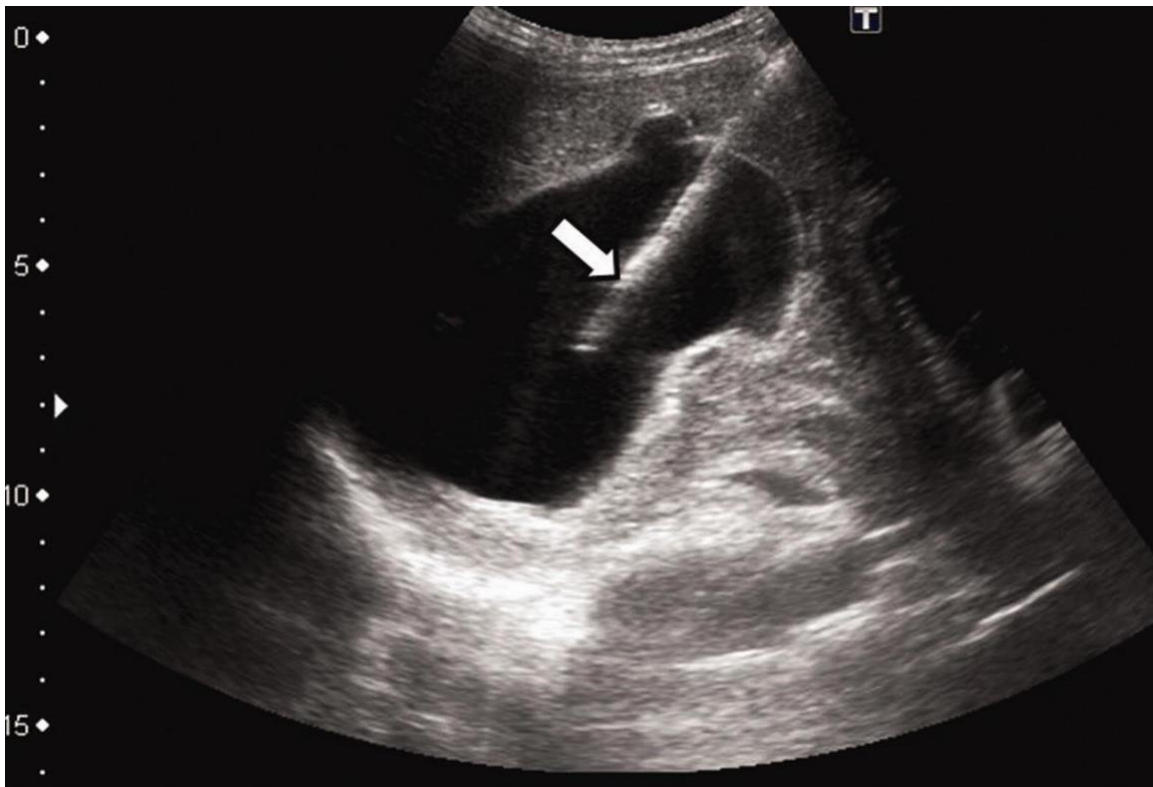


Abb. 9: Ultraschallgestützte Punktion einer Echinokokkuszyste im Rahmen der PAIR-Prozedur.⁴¹

Zu den konservativ-operativen Therapieoptionen werden zudem die partielle Zystektomie sowie die offene oder geschlossene vollständige Zystektomie, die jeweils mit oder ohne Unterstützung durch eine Omentoplastik erfolgen kann, gezählt.

Das Verfahren der Zystektomie beschreibt die „en-bloc“ Entfernung der Echinokokkuszyste und kann generell laparoskopisch sowie offen über eine Laparotomie erfolgen. Bei laparoskopisch geplanten Operationen beträgt die Konversionsrate hin zu offenen Verfahren mittels Laparotomie etwa 5 %. Die Konversion kann durch verschiedene intraoperative Faktoren notwendig werden, wie etwa unübersichtliche anatomische Verhältnisse, starke Adhäsionen, unerwartete Komplikationen wie Blutungen oder technische Schwierigkeiten.^{42, 43} Bei dem offenen Verfahren wird zunächst nach erfolgter Laparotomie die Leber und die Zyste inspiziert und das Operationsgebiet mit sterilen in Skolezidallösung (hypertone NaCl 20%, Povidon-Iod, Ethanol) getränkte Bauchtücher abgedeckt, um das Risiko einer intraabdominellen Kontamination zu minimieren.

Bei der partiellen Zystektomie wird zur intraluminären Sterilisation eine hypertone Kochsalzlösung sowie Chlorhexidin in die Zyste appliziert. Danach wird die Zyste eröffnet und der Zysteninhalt mithilfe eines geschlossenen Absaugsystems entleert. Durch die Untersuchung des Zysteninhalts können Rückschlüsse gezogen werden, ob eine bakterielle Superinfektion oder Gallengangleckagen vorliegen. Nach vollständiger Entleerung der Zyste und ausgeschlossenen Gallengangfisteln wird die vordere Zystenwand mit der hinteren durch eine Einstülpungsnaht vernäht (Kapitonage). Dadurch verschwindet der Zystenhohlraum, bei jedoch zurückbleibendem Perizyst.⁴⁴

2.1.7.4. Radikal operative Therapie

Entgegengesetzt zu den konservativ-operativen Verfahren ist die Indikation zur radikal-operativen Therapie die vollständige Entfernung der Echinokokkuszyste mitsamt des Perizysts. Radikal-operative Prozeduren können ebenfalls generell laparoskopisch sowie offen durchgeführt werden. Dazu gehören die Perizystektomie, bei der die gesamte Zyste einschließlich der umgebenden fibrotischen Gewebeschicht entfernt wird, die partielle Hepatektomie mit Resektion von befallenen Lebersegmenten, sowie die Lobektomie, bei der ein ganzer Leberlappen entnommen wird. Generell sollte im Rahmen einer Operation eine vollständige Resektion (R0-Resektion) angestrebt werden. Im Hinblick auf den jeweiligen Invasivitätsgrad können die Verfahren wesentlich variieren, was zu unterschiedlichen Raten an Morbidität und Mortalität führen kann.

Ein radikaler operativer Therapieansatz ist indiziert bei Patienten mit großen Zysten im Stadium CE2 und CE3b mit multiplen Satellitenzysten (Tochterzysten), bei ausbleibender Heilung nach einer PAIR-Prozedur, bei einer bakteriellen Superinfektion der Zyste, bei biliärer Obstruktion oder bei schwer zu behandelnden zysto-biliären Fistelbildungen. Ebenfalls empfiehlt sich eine radikale Therapie bei großvolumigen Zysten mit erhöhter Rupturgefahr sowie bei einem multizystischen Befall.³⁹

Die Entfernung von ganzen Lebersegmenten ist im Rahmen der radikalen operativen Therapie der zystischen Echinokokkose ein möglicher Ansatz bei komplizierteren Befunden bei multilobulärem Zystenbefall oder tief parenchymal lokalisierte Zysten. In Abhängigkeit des hepatischen Befalles variiert das Resektionsausmaß sodass einzelne Lebersegmente (partielle Hepatektomie) bis hin zu ganzen Leberlappen entfernt werden können. Unterschieden werden hierbei die Minor-Hepatektomien, bei denen weniger als 3 Lebersegmente und die Major-Hepatektomien, bei denen 3 oder mehr Segmente entfernt werden. Auch kann die Resektionsform im Sinne einer anatomischen und nicht-anatomischen (atypischen) Leberteilesektion in Anbetracht des jeweiligen Befundes variieren.⁴⁵ In Abbildung 10 wird ein Überblick über operative Therapieoptionen erbracht.

Die sog. Perizystektomie wird im Abschnitt 2.2. gesondert beschrieben.

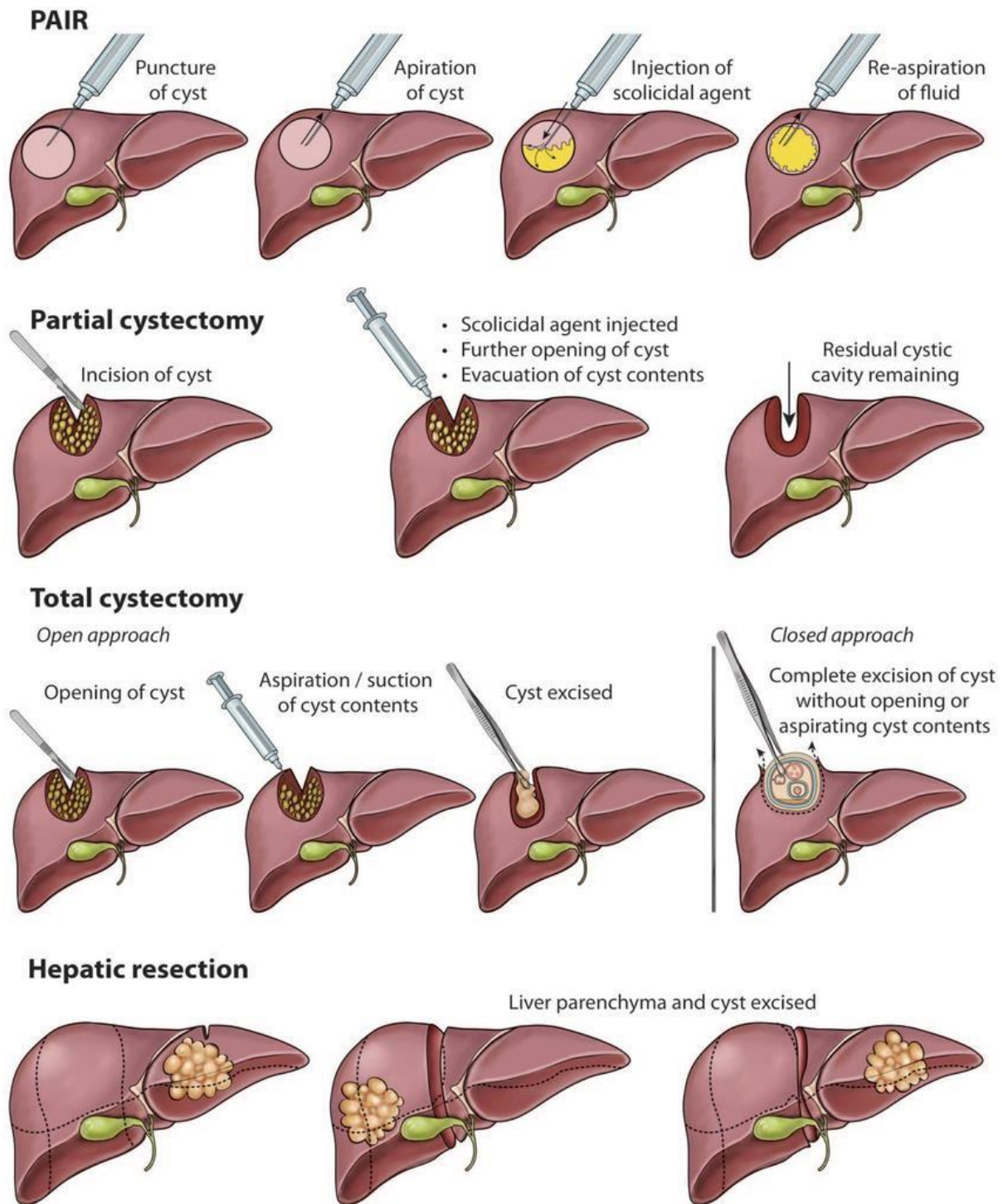


Abb. 10: Überblick über die verschiedenen operativen Behandlungsansätze bei hepatischem Befall mit zystischer Echinokokkose.⁴⁴

2.2. Die Perizystektomie

2.2.1. Definition

Die Perizystektomie ist eine Operationsvariante in der Behandlung von bildmorphologisch und serologisch bestätigter hepatischer zystischer Echinokokkose mit dem Ziel einer vollständigen Entfernung der Echinokokkuszyste ohne Eröffnung derselbigen und Mitentfernung der äußeren bindegewebigen Zystenhülle, die als Perizyst bezeichnet wird, um das Risiko einer Reinfektion zu minimieren und möglichst wenig vitales umliegendes Leberparenchym mitzuentfernen.

Die Perizystektomie wird im Folgenden gesondert ausführlich beschrieben, da sie Grundbestandteil dieser Arbeit ist.

2.2.2. Indikation

Die Indikation zur Perizystektomie kann aufgeteilt werden in absolute und relative OP-Indikationen.

Ein klinisch bestehender schmerzfreier Ikterus ausgelöst durch zystisch bedingte Gallengangobstruktionen ist eine absolute OP-Indikation. Das Vorliegen von komplizierten Zystencharakteristika wie eine bakterielle Superinfektion, Abszedierung, zysto-biliäre Fistulierung und bereits rupturierte Zysten sind ebenfalls absolute OP-Indikationen. Aktive Zysten, insbesondere multikammerig mit aktiver Parasitenproliferation im WHO-IWGE Stadium CE1 und CE2 bis hin zu Zysten im Transitionsstadium CE3b mit festen Anteilen, die perkutan nicht zu behandeln sind, stellen absolute OP-Indikationen dar.

Relative OP-Indikationen zur Perizystektomie stellen große Echinokokkuszysten (> 10 cm) mit hoher Rupturgefahr und Unwirksamkeit anderer Behandlungsformen (PAIR) dar. Echinokokkuszysten mit bestehender perizystärer Verkalkung oder degenerativen Veränderungen im Stadium CE4 oder CE5 mit begleitenden durch die Zysten verursachten Beschwerden (Völlegefühl, persistierende abdominale Schmerzen) können durch die Perizystektomie als elektiver Kurativansatz behandelt werden.

Ein mulizystischer Leberbefall stellt für die Perizystektomie keine Kontraindikation dar. Perioperativ empfiehlt sich eine antiparasitäre Prophylaxe mit Benzimidazole (z.B. Albendazol) über mindestens 4 Wochen. Bei bestehender bakterieller Superinfektion ist eine nach Antibiogramm orientierte antibiotische Therapie obligat.

2.2.3. Intraoperativer Ablauf

Die Perizystektomie wird in der Klinik und Poliklinik für Allgemein-, Viszeral-, Thorax- und Tumorchirurgie der Universitätsklinik Köln für die Behandlung der zystischen Echinokokkose standardisiert von Senioroperatoren durchgeführt.

Nach Positionierung des Patienten in Vollnarkose mit endotrachealer Intubation in Rückenlage auf dem Operationstisch folgt die nach Infektionsschutzgesetz (§§ 23 ff. IfSG) und Standardarbeitsanweisung (SOP) standardisierte Hautdesinfektion des Abdomens mit einer Povidon-Iod-Lösung (alternativ Chlorhexidin auf Alkoholbasis bei bestehender Jodunverträglichkeit) mit einer Einwirkzeit von mindestens 2 Minuten.

Nach abgeschlossener Desinfektion werden die äußeren Ränder des Abdomens mit sterilen Tüchern getrocknet und mit selbstklebenden sterilen Laken abgedeckt. Nach dem obligaten Team-Time-Out mit der anästhesiologischen Abteilung, der instrumentierenden Pflegekraft und der „springenden“ Pflegekraft erfolgt zunächst eine Oberbauchinzision nach Makuuchi.⁴⁶ Hierbei wird eine vertikale „midline“-Inzision vom Processus xiphoideus bis 5 cm kranial des Bauchnabels durchgeführt. Durch eine entsprechend schonende Präparation kann der rechte obere Abdominalquadrant weitläufig inspiziert werden.

Perihepatisch werden mit Skolezidallösung (hypertone NaCl 20%, Povidon-Iod, Ethanol) getränkte Bauchtücher platziert, um eine parasitäre Dissemination bei akzidenteller Zysteneröffnung zu minimieren.

Nach Mobilisation der Leber wird ein intraoperativer Ultraschall des Leberparenchyms durchgeführt, um die präoperativ diagnostizierten Echinokokkuszysten zu bestätigen und exakt zu lokalisieren. Weiter können durch die Ultraschalluntersuchung etwaige Satellitenzysten ausgeschlossen bzw. bestätigt werden.

Die Leberkapsel wird infolgedessen mittels Elektroskalpell im Bereich der Zyste eröffnet. Die Präparation der Echinokokkus-Zyste erfolgt im Bereich zwischen vitalem Leberparenchym und der derben zystischen Kollagenkapsel (perizystäre Adventitia) mittels Hydrojet-Dissektor (ERBEJET 2[®], Erbe Elektromedizin GmbH, Tübingen, Deutschland⁴⁷).^{48, 49} Im Unterschied zur Zystektomie liegt der wesentliche Unterschied hier in der Präparationsschicht. Während bei der Zystektomie ausschließlich der Endozyst entfernt wird, erfolgt bei der Perizystektomie die zusätzliche Entfernung des Perizysts, die eine gezielte Gewebetrennung erlaubt und in der häufig Satellitenzysten lokalisiert sind.

Der ERBEJET 2[®] Hydrojet-Dissektor arbeitet mit einem präzisen Wasserstrahl aus physiologischer Kochsalzlösung mit einem Wasserdruck bis zu 10 bar. Dadurch wird intrahepatisches Parenchym aufgelöst, ohne dass eine mechanische Schneidekraft notwendig ist. Die Intensität und Druck des Wasserstrahls können durch den Operateur präzise gesteuert werden. Aufgrund der hohen Gewebeselektivität können empfindliche Gefäßstrukturen und Gallengänge gezielt geschont werden. Ein äußerst behutsames Vorgehen ist dabei dennoch entscheidend, um Gallengänge und Gefäße, die mit unmittelbarer Lagebeziehung zu der Zyste verlaufen und durch diese komprimiert sein können, nicht zu verletzen. Die Blutstillung erfolgt durch bipolare oder

monopolare Koagulation. Gallengänge oder Gefäße, die nicht erhalten werden können, werden entweder mit Clips verschlossen oder ligiert.

Nach Entfernung der Echinokokkuszyste erfolgt die Überprüfung des Situs in Hinblick auf mögliche zysto-biliäre Fistelbildung durch Galleaustritt mit gegebenenfalls notwendiger intraoperativer Cholangiographie. Übernähungen oder Drainierung von Gallengängen können, wenn notwendig durchgeführt werden. Es folgt die gründliche Spülung des OP-Situs mit physiologischer Kochsalzlösung und das Einlegen von Drainagen (Robinson oder Easy-Flow) zur Ableitung von Restflüssigkeit oder Galle. Schlussendlich wird ein schichtweiser Wundverschluss des Abdomens durchgeführt.

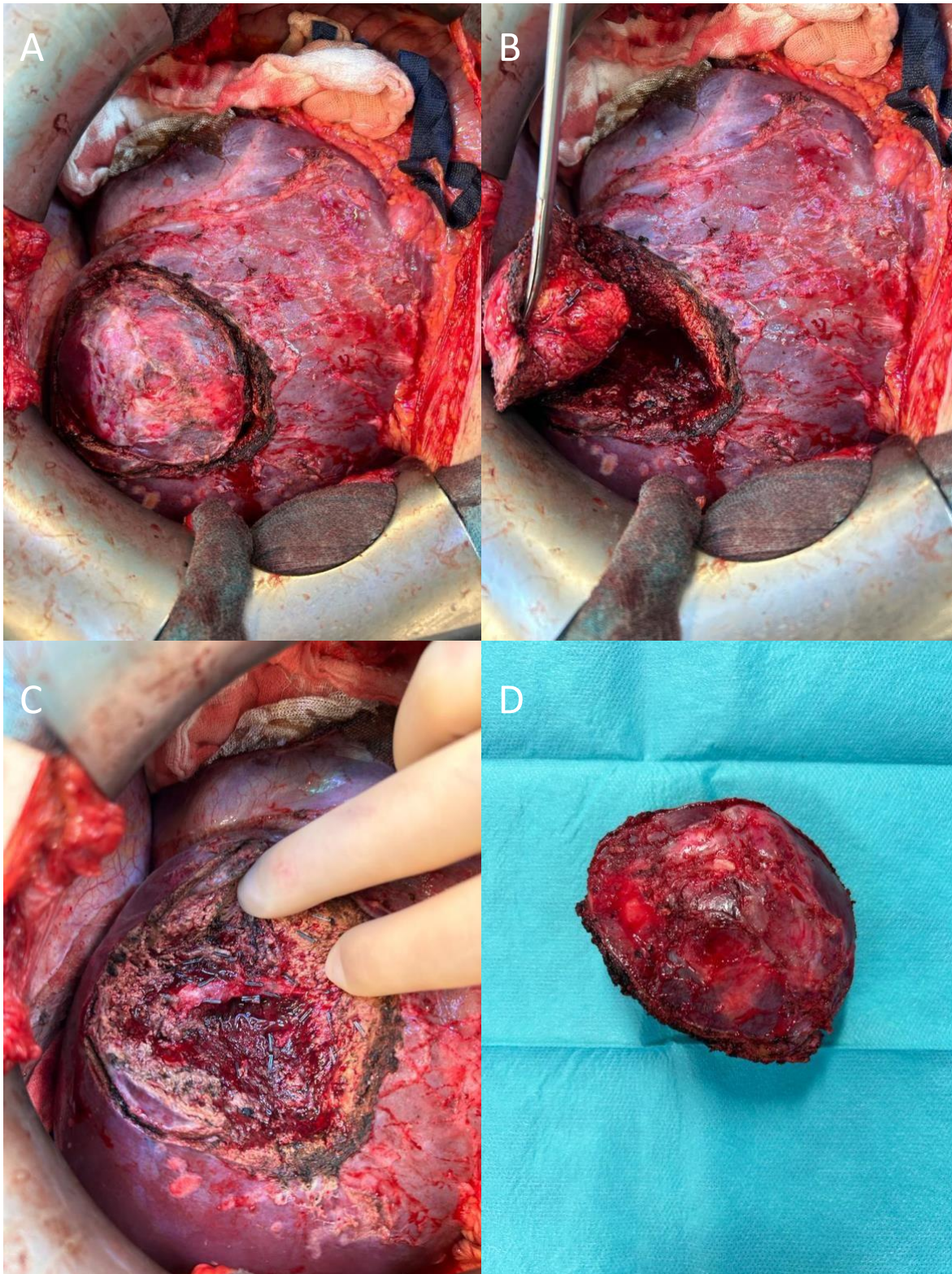


Abb. 11: Intraoperative Darstellung einer hepatischen „in-toto“ Echinokokkus-Zysten-Resektion durch Perizystektomie. Adventitiale Resektionskante (A), Gallengangpräparation (B), Situsdarstellung mit Gallengang-Clips (C), Ex situs Darstellung der Echinokokkus-Zyste (D) aus dem Universitäts-Klinikum Köln, Klinik und Poliklinik für Allgemein-, Viszeral-, Tumor- und Transplantationschirurgie (Mit Genehmigung von Professor Dr. med. M. N. Thomas).

2.3. Fragestellungen und Ziel der Arbeit

Nach nunmehr ausführlicher Beschreibung der zystischen Echinokokkose als parasitäre Infektionskrankheit in Hinblick auf Symptome, Diagnostik und der Vielzahl an möglichen Behandlungsoptionen, stellt sich nun die Frage, welchen Stellenwert die Perizystektomie im Vergleich zu alternativen operativen Behandlungsoptionen hat.

Die nach WHO definierte Therapieleitlinie sieht in bestimmten Fällen eine operative Therapie vor. Die operativen Therapievarianten variieren sehr in Hinblick auf Invasivität und postoperative Rezidivraten. Die Perizystektomie gilt als vorteilhaft anderen OP-Methoden gegenüber dahingehend, dass vitales Lebergewebe erhalten bleibt bei gleichzeitig vollständiger Entfernung der Echinokokkuszyste. Durch das im Vergleich zu radikaleren OP-Methoden weniger traumatische Vorgehen, minimiert sich das Risiko einer postoperativen Leberfunktionsstörung und ermöglicht eine schnellere Rekonvaleszenz.

Ziel dieser Arbeit ist die genaue Analyse der Perizystektomie in Bezug auf Mortalität und Morbidität sowie die Untersuchung von Langzeitergebnissen in Hinblick auf Echinokokkus-Rezidive.

3. Material und Methoden

Grundlage dieser Arbeit war eine retrospektive monozentrische Studie zur Analyse der Perizystektomie als operative Behandlungsmethode für die hepatische zystische Echinokokkose in Hinblick auf Sicherheit, Mortalität, Morbidität und Rezidivrate.

Zwischen Januar 2006 und August 2024 wurden in der Klinik und Poliklinik für Allgemein-, Viszeral-, Thorax- und Transplantationschirurgie der Universitätsklinik Köln 38 Patienten aufgrund einer zystischen Echinokokkose durch die Operationsmethode Perizystektomie von zwei erfahrenen Senioroperatoren behandelt.

Das gesamte Patientenkollektiv wurde statistisch mit SPSS 28.0.1 für Windows (IBM, Armonk, NY, USA) und GraphPad Prism 4 (GraphPad Software, Inc., La Jolla, CA, USA) ausgewertet und analysiert. Neben deskriptiven Statistiken wurden Mittelwerte mit dem Student-t-Test verglichen. Kategoriale Variablen wurden mit dem Fisher-Exakt-Test verglichen. Ein p -Wert von $< 0,05$ wurde als statistisch signifikant angesehen.

Es erfolgte eine differenzierte Betrachtung hinsichtlich der Zystenanzahl und Eingruppierung der Patientenkohorte in monozystische und multizystische Fälle. Ziel dieser Unterscheidung war die genauere Analyse der Perizystektomie auch bei komplizierteren Fällen mit teils multilobulärem Befall.

Sowohl präoperativ als auch postoperativ wurde bei allen Patienten eine umfassende laborchemische Analyse durchgeführt. Besonderes Augenmerk galt der präoperativen

Einschätzung der Leberfunktion zur Verlaufsanalyse und objektiven Bewertung der Operationssicherheit nach durchgeführter Perizystektomie.

Diese Studie wurde von der lokalen Ethikkommission als retrospektive klinische Studie unter 23-1371-retro genehmigt. Eine Einwilligung für diese Studie wurde von allen untersuchten Patienten eingeholt.

Die in dieser Arbeit dargestellten Daten und Ergebnisse wurden bereits unter dem Arbeitstitel „*Long-term outcomes after open total pericystectomy for cystic echinococcosis*“ im *World Journal of Gastrointestinal Surgery* (Manuskript-Nr. 106258) veröffentlicht.



Retrospective Study

Long-term outcomes after open total pericystectomy for cystic echinococcosis

Tristan Wagner, Sebastian Struck, Thorsten Persigehl, Dirk Nierhoff, Thomas Schmidt, Marielle Hummels, Christiane J Bruns, Dirk L Stippel, Michael N Thomas

Specialty type: Surgery

Provenance and peer review: Unsolicited article; Externally peer reviewed.

Peer-review model: Single blind

Peer-review report's classification

Scientific Quality: Grade B

Novelty: Grade B

Creativity or Innovation: Grade C

Scientific Significance: Grade B

P-Reviewer: Lulic I, MD, Postdoctoral Fellow, Croatia


Received: February 24, 2025

Revised: April 13, 2025

Accepted: August 1, 2025

Published online: September 27, 2025

Processing time: 193 Days and 11.1 Hours



Tristan Wagner, Sebastian Struck, Thomas Schmidt, Marielle Hummels, Christiane J Bruns, Dirk L Stippel, Michael N Thomas, Department of General, Visceral, Thoracic and Transplantsurgery, University of Cologne, Cologne 50923, North Rhine-Westphalia, Germany

Thorsten Persigehl, Department of Diagnostic and Interventional Radiology, University of Cologne, Cologne 50923, North Rhine-Westphalia, Germany

Thorsten Persigehl, Center for Integrated Oncology Aachen Bonn Cologne Duesseldorf, University of Cologne, Cologne 50923, North Rhine-Westphalia, Germany

Dirk Nierhoff, Department of Gastroenterology and Hepatology, University of Cologne, Cologne 50923, North Rhine-Westphalia, Germany

Co-corresponding authors: Tristan Wagner and Michael N Thomas.

Corresponding author: Tristan Wagner, Department of General, Visceral, Thoracic and Transplantsurgery, University of Cologne, Kerpener Street 62, Cologne 50923, North Rhine-Westphalia, Germany. tristan.wagner@uk-koeln.de

Abstract

BACKGROUND

Liver hydatid cysts (LHC) liver requires effective surgical treatment. Open closed total pericystectomy removes the entire echinococcus cyst while preserving healthy liver tissue.

AIM

To evaluate the outcomes of pericystectomy and its efficacy as a treatment modality for cystic echinococcosis (CE).

METHODS

Thirty-eight patients were analyzed after open total pericystectomy at the University Hospital of Cologne between January 2006 and January 2024. Demographic, clinical, and laboratory parameters were collected retrospectively. Intraoperative data and postoperative complications were documented and classified using the Clavien-Dindo classification. Throughout the follow-up period, patients underwent regular clinical, serological, and sonographic evaluations both at the outpatient department and by their general physicians.

RESULTS

Fifty-four cysts were treated with open total pericystectomy. Multiple cysts were found in 42.2% of cases. Singular cysts occurred in 57.8%. The right hepatic lobe was affected in 66.7%. Ectopic cysts occurred in 4 patients in the lung ($n = 3$) and spleen ($n = 1$). Median cyst size was 6.78 cm × 5.92 cm (range: 1.4-20.0 cm). The median surgical time of pericystectomy was 189 minutes (range: 78-455 minutes) with a median blood loss of 400 mL (range: 100-1400 mL). The complication rate (Clavien-Dindo > III) was 21.1%. The average hospital stay was 12.5 days. No recurrent disease could be detected after a median follow-up time of 97 months (range: 4-216 months). No recurrent cyst manifestation, postoperative liver failure or death was observed.

CONCLUSION

The presented surgical procedure known as open total pericystectomy is a safe surgical technique in treatment of cystic echinococcosis.

Key Words: Pericystectomy; Liver hydatid cysts; Surgical techniques; Treatment effectiveness; Cystic echinococcosis

©The Author(s) 2025. Published by Baishideng Publishing Group Inc. All rights reserved.

Core Tip: This study presents the largest cohort of standardized open total pericystectomies for cystic echinococcosis, demonstrating its effectiveness in achieving complete cyst removal while preserving liver tissue. Total pericystectomy has evolved as a superior surgical approach, showing significantly lower recurrence rates compared to conservative techniques. Despite concerns about bile leakage and cholestasis, our cohort experienced a low incidence of postoperative bile leakage. With a median 8-year follow-up, the recurrence rate was 0%, highlighting the procedure's efficacy even in multiple cyst cases. These findings support total pericystectomy as a reliable and durable treatment option for hepatic cystic echinococcosis.

Citation: Wagner T, Struck S, Persigehl T, Nierhoff D, Schmidt T, Hummels M, Bruns CJ, Stippel DL, Thomas MN. Long-term outcomes after open total pericystectomy for cystic echinococcosis. *World J Gastrointest Surg* 2025; 17(9): 106258

URL: <https://www.wjgnet.com/1948-9366/full/v17/i9/106258.htm>

DOI: <https://dx.doi.org/10.4240/wjgs.v17.i9.106258>

INTRODUCTION

Human cystic echinococcosis (CE) is a chronic infectious disease that can lead to the formation of hydatid cysts (HC), mainly in the liver[1]. HC caused by *Echinococcus granulosus*, is endemic in the Mediterranean, South America, the Far East, Central Asia and Eastern Europe[2]. It is increasingly occurring in non-endemic countries due to global travel and migration[3]. The formation of this benign cysts affects the right lobe of the liver in 55%-80% of cases[4].

Clinical manifestations vary depending on the location of the cysts and the clinical manifestations include dull pain in the right upper quadrant of the abdomen, allergic reactions in case of cyst rupture, cholestatic jaundice due to compression of the bile ducts or complications such as cholangitis, liver abscess, pancreatitis or septicemia, especially in cysto-biliary communication and secondary bacterial superinfection[5,6].

According to the guidelines of the World Health Organization (WHO) and the American College of Gastroenterology, surgery is recommended, especially for HC that involve multiple vesicles, daughter cysts, fistulas, rupture, hemorrhage, or secondary infection[4,7].

The surgical approach has evolved significantly ranging from conservative to radical procedures[4,8,9]. Long-term results following surgical resection suggest that total pericystectomy, is associated with significantly lower recurrence rates compared to more conservative methods[10,11]. Laparoscopic surgery is a major challenge due to the risk of cyst rupture, while interventional drainage is associated with a higher recurrence rate and a higher incidence of postoperative complications[4,12-16]. Open total pericystectomy, in which the cyst is completely removed along with its peri-cystic layer, appears to have better outcomes in terms of recurrence rate and overall patient recovery[4,17,18]. The preservation of healthy liver tissue is particularly beneficial in total pericystectomy as it minimizes the risk of postoperative liver dysfunction and allows for a faster recovery[15,19-21]. Despite the technical requirements, this method offers an approach that ensures comprehensive eradication of the disease while preserving liver function[22,23].

While several studies have highlighted the advantages of total pericystectomy, data on its long-term outcomes, recurrence and complication rates remain limited, particularly in non-endemic countries[19,24-26]. Therefore, the objective of this study is to evaluate the long-term outcomes, recurrence rates and postoperative complications associated with open total pericystectomy of liver HC (LHC) in a large patient cohort treated at our center in Germany.

MATERIALS AND METHODS

Study design and setting

Between August 2006 and August 2024, a total of 38 patients were referred to the Department of Surgery of the University Hospital of Cologne for surgical treatment of suspected LHC. This retrospective, single-center study evaluated the outcomes and efficacy of pericystectomy as a definitive treatment modality for LHC. All surgeries were performed by two senior hepatobiliary surgeons. All patients with LHC were included. Ethical approval was granted by the local ethics committee (protocol number 23-1371-retro), and written informed consent was obtained from all participants in compliance with institutional and international guidelines.

Patient selection and preoperative evaluation

Patients were included if they presented with LHC. Preoperative evaluation involved abdominal ultrasonography (US), computed tomography, or magnetic resonance imaging, which characterized multilocular cystic lesions with daughter cysts, frequently accompanied by calcified cyst walls (Figure 1)[17]. Serological confirmation of infection was obtained *via* indirect hemagglutination assay (IHA) or enzyme-linked immunosorbent assay[4,27]. Comprehensive imaging systematically assessed cyst size, number, anatomical location, and associated complications. Perioperative antibiotic prophylaxis was administered according to institutional protocols.

Surgical procedure

In our institution, open total pericystectomy stands for the standard of care for treatment of LHC in accordance to the expert consensus of the diagnosis and treatment of cystic and alveolar echinococcosis in humans of the WHO-Infomal Working Group on Echinococcosis[4]. Surgery was indicated for all patients with serological proven or radiological suspicion of LHC.

Patients were placed in a supine position, and aseptic preparation followed WHO and German Society for General and Visceral Surgery standards. A modified Makuuchi abdominal incision was performed to achieve optimal exposure. Intraoperative hepatic US was utilized to localize cysts and detect satellite lesions or biliary involvement. Parenchymal dissection was performed using a hydrojet dissector (ERBEJET 2, Erbe Elektromedizin, Tübingen, Germany), which enabled precise dissection along the adventitial layer of the cyst to minimize bile leakage and preserve critical vascular structures (Figure 2)[28]. Complete excision of the LHC was achieved without intraoperative spillage of infectious material in all cases (Figure 3)[29-32].

Postoperative management and follow-up

Postoperative complications were categorized using the Clavien-Dindo classification system, with significant complications defined as grade III or higher[33]. Biliary leakage was defined as a bilirubin concentration in the abdominal drain fluid at least 3 times the serum bilirubin concentration on or after postoperative day 3[34]. Recurrence was defined as the reappearance of hydatid disease near the surgical site or in new extrahepatic locations, confirmed by imaging or serology.

During the first year, follow-up included regular physical examinations, serological testing, and abdominal US. Thereafter, long-term follow-up data were collected in collaboration with primary care physicians, hepatology and infectious disease specialists, incorporating routine blood tests and imaging studies.

Data collection

Demographic and clinical data, including cyst characteristics (*e.g.*, number, size, and location), surgical details, and outcomes, were retrospectively reviewed. Postoperative variables documented included morbidity, mortality, length of hospital stay, recurrence rates, and complications.

Statistical analysis

Statistical analyses were conducted using SPSS (version 28.0.1; IBM, Armonk, NY, United States) and GraphPad Prism (version 4; GraphPad Software, Inc., La Jolla, CA, United States). Descriptive statistics were used for continuous and categorical variables. The student's *t* test was applied to compare continuous data, while Fisher's exact test was used for categorical variables. Statistical significance was defined as $P < 0.05$.

RESULTS

The 38 patients with LHC received an open total pericystectomy at the University Clinic of Cologne, Germany. The median age of the patients was 39.5 years (range: 18-73 years; Table 1). Of the thirty-eight patients, 11 were male and 27 were female. The average body mass index was 26.8 kg/m² (range: 18.8-39.3 kg/m²). Abdominal pain was the most common presenting symptom leading to discovery of hydatid disease. All patients received preoperative albendazole for two cycles consisting of 4 weeks treatment 2 × 400 mg/day with a treatment break of 2 weeks in between the cycle. In 42.1% of cases IHA serology was positive.

A total of 54 HC were removed by open total pericystectomy. Of 22 patients had singular cystic manifestation (57.8%) and multiple cysts could be detected in 16 patients (42.2%). The right liver lobe was affected in 66.7%, 25.9% of this manifestation was most frequently found in segment VII. Median cyst size was 6.78 cm × 5.9 cm (range: 1.4-20.0 cm). Secondary ectopic echinococcus cysts were detected in four patients within the lung ($n = 3$) and spleen ($n = 1$).

Table 1 Patients demographics and clinical presentation, *n* (%)

Characteristic	Percentage, <i>n</i> = 38
Age at surgery (years)	39.5 (18-73)
Sex/male	11 (45.0)
Positive serology	16 (42.1)
Median diameter of cysts (cm)	6.8 (1.4-20.0)
BMI (kg/m ²)	26.8 (18.8-39.3)
Clinical stay (day)	12.5 (6-30)
OP-time (minute)	189 (78-455)
Pringle, cumulative ischemic time (minute)	28.5 (0-58)
Total complications	11 (28.9)
Complications Clavien-Dindo > III	8 (21.1)
Blood loss (mL)	400 (100-1400)
Bile leakage	5 (13.1)
Pleura effusion	2 (5.3)
Post OP bleeding	2 (2.7)
Post OP wound infection	3 (7.9)
Follow up (month)	97 (4-216)
Secondary lesions	4 (10.5)

BMI: Body mass index; OP: Operative.

The median surgical time of pericystectomy was 189 minutes (range: 78-455 minutes) with a median blood loss of 400 mL (range: 100-1400 mL). Intermittent pringle maneuver was performed in 9 patients with a median cumulative ischemic time of 28.5 minutes (range: 0-58 minutes). All resections were finished as planned as pericystectomy without the need to extend the operative procedure. The median hospital stay was 12.5 days (range: 6-30 days). No local recurrent disease in the liver was detected after a median follow-up time of 97 months (range: 4 months to 18 years). In 2 cases (5.4%) recurrence was detected to distance. No postoperative liver failure or death was observed.

Following the Clavien-Dindo classification, complications of grade III and higher were considered relevant. Bile leakage was seen in five patients addressed with internal drainage (13.1%) and one revision laparotomy was necessary due to postoperative bleeding (2.7%). Following the definition of the International Study Group of Liver Surgery postoperative liver failure did not occur[35-37]. Pathological analyzes of the resected specimen revealed complete resection of the HC in all the observed cases.

The differentiation between multicystic and single cystic lesions showed that patients with multicystic lesions had a significantly longer clinical stay (14.8 days *vs* 10.8 days, $P = 0.018$; Table 2) and a significantly longer intermittent pringle maneuver duration (13.9 minutes *vs* 2.2 minutes, $P = 0.006$). While bile leakage was higher in the multicystic group ($n = 3$, 18.75% *vs* $n = 2$, 9.09%), this difference was not statistically significant ($P = 0.632$). Overall complication rates and postoperative wound infections did not show statistically significant differences between groups. Ectopic cysts were resected after primary liver surgery.

DISCUSSION

This study demonstrates that open total pericystectomy is a safe and effective strategy for LHC, with no in hospital mortality, a 0% recurrence rate and a low morbidity profile. These findings are particularly significant given the high proportion of patients with multiple cysts and the long-term follow-up. LHC is challenging due to the late onset of symptoms and often misleading characteristics[11,22].

Our study represents the largest reported cohort of standardized performed open total pericystectomies to date, achieving complete removal of all pathological cysts using this liver tissue-preserving surgical technique. The treatment of LHC is classified into three approaches: Puncture, aspiration, injection, and re-aspiration (PAIR), conservative surgery, and radical surgery[38]. PAIR is a minimally invasive approach involving the puncture and re-aspiration of cyst contents after the injection of scolicalid agents. Conservative surgical methods, such as cystotomy-drainage, deroofting-drainage, capitonage, omentoplasty, and marsupialization, aim to manage the HC but leave behind a residual cavity, which often requires further care[4,8,9,32]. In contrast, radical surgery involves the complete removal of the cyst and includes

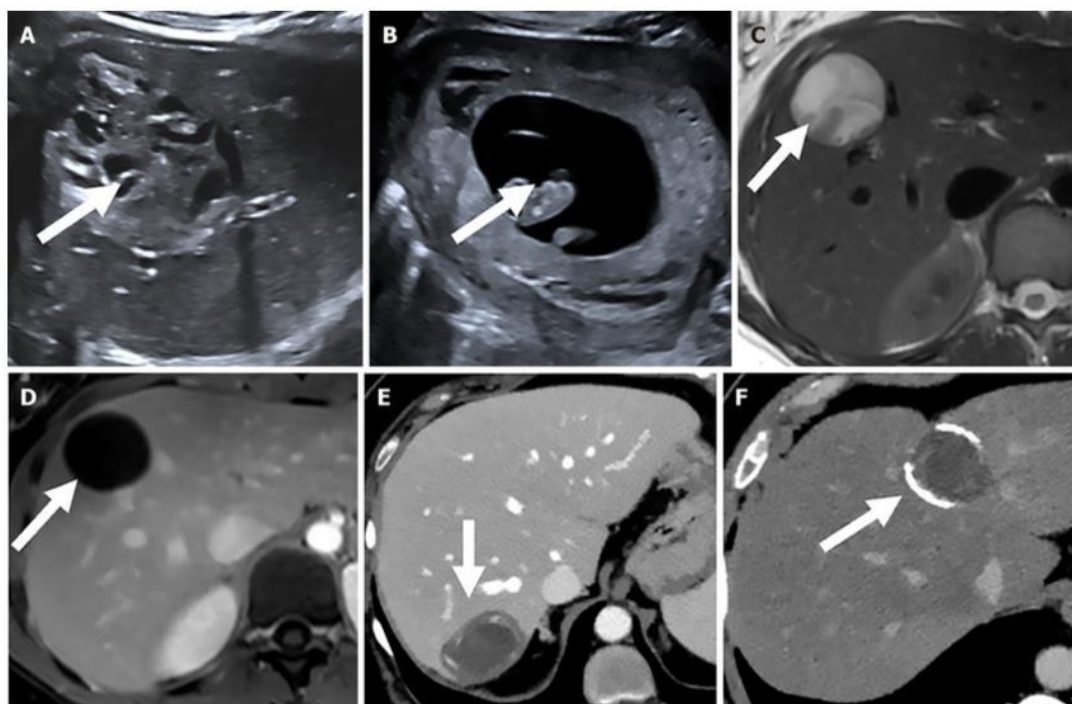


Figure 1 Imaging of hepatic cystic echinococcosis. A and B: Ultrasound; C and D: Magnetic resonance imaging; E and F: Computed tomography.

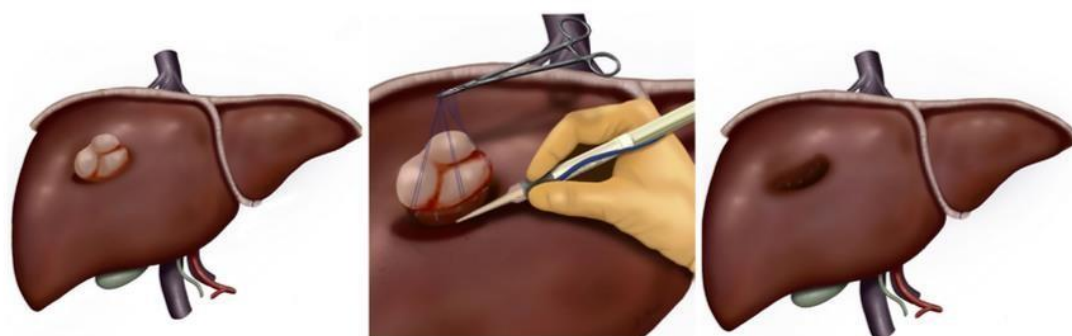


Figure 2 Schematic drawings representation of cystic echinococcosis and pericystectomy as well as the postoperative outcome.

multiple cysts or biliary involvement. This technique offers excellent long-term outcomes while minimizing the risk of recurrence and serious complications. Prospective comparisons between open total pericystectomy and other radical or conservative approaches are needed. Especially with standardized surgical protocols to define the optimal treatment strategy for LHC.

CONCLUSION

Open total pericystectomy is a safe and effective surgical approach for the treatment of CE in specialized centers. In our cohort, the procedure was associated with low postoperative morbidity and no observed local recurrence, even in complex cases. While these findings are encouraging, the absence of a control group limits comparisons with other surgical methods. Further prospective and comparative studies are needed to establish its efficacy and long-term benefits in these clinical settings.

- 10.1128/JCM.02420-15] [FullText]
- 4 **Brunetti E**, Kern P, Vuitton DA; Writing Panel for the WHO-IWGE. Expert consensus for the diagnosis and treatment of cystic and alveolar echinococcosis in humans. *Acta Trop* 2010; **114**: 1-16 [RCA] [PMID: 19931502 DOI: 10.1016/j.actatropica.2009.11.001] [FullText]
 - 5 **Mihmanli M**, Idiz UO, Kaya C, Demir U, Bostanci O, Omeroglu S, Bozkurt E. Current status of diagnosis and treatment of hepatic echinococcosis. *World J Hepatol* 2016; **8**: 1169-1181 [RCA] [PMID: 27729953 DOI: 10.4254/wjh.v8.i28.1169] [FullText] [Full Text(PDF)]
 - 6 **Mejri A**, Arfaoui K, Saad S, Rchidi J, Omri A, Mseddi MA. Hydatid Cysts of the Liver Rupture into the Peritoneal Cavity: Fifteen Cases and Review of the Literature. 2021 Preprint. Available from: Researchsquare:rs-165286 [DOI: 10.21203/rs.3.rs-165286/v1] [FullText]
 - 7 **Marrero JA**, Ahn J, Rajender Reddy K; Americal College of Gastroenterology. ACG clinical guideline: the diagnosis and management of focal liver lesions. *Am J Gastroenterol* 2014; **109**: 1328-1347; quiz 1348 [RCA] [PMID: 25135008 DOI: 10.1038/ajg.2014.213] [FullText]
 - 8 **Al-Saedi M**, Ramouz A, Khajeh E, El Rafidi A, Ghamarnejad O, Shafiei S, Ali-Hasan-Al-Saegh S, Probst P, Stojkovic M, Weber TF, Hoffmann K, Mehrabi A. Endocystectomy as a conservative surgical treatment for hepatic cystic echinococcosis: A systematic review with single-arm meta-analysis. *PLoS Negl Trop Dis* 2021; **15**: e0009365 [RCA] [PMID: 33979343 DOI: 10.1371/journal.pntd.0009365] [FullText] [Full Text(PDF)]
 - 9 **Secchi MA**, Pettinari R, Mercapide C, Bracco R, Castilla C, Cassone E, Sisco P, Andriani O, Rossi L, Grondona J, Quadrelli L, Cabral R, Rodríguez León N, Ledesma C. Surgical management of liver hydatidosis: a multicentre series of 1412 patients. *Liver Int* 2010; **30**: 85-93 [RCA] [PMID: 19747191 DOI: 10.1111/j.1478-3231.2009.02116.x] [FullText]
 - 10 **Chautems R**, Buhler L, Gold B, Chilcott M, Morel P, Mentha G. Long term results after complete or incomplete surgical resection of liver hydatid disease. *Swiss Med Wkly* 2003; **133**: 258-262 [RCA] [PMID: 12833196 DOI: 10.4414/SMW.2003.10168] [FullText]
 - 11 **Piccoli L**, Tamarozzi F, Cattaneo F, Mariconi M, Filice C, Bruno A, Brunetti E. Long-term sonographic and serological follow-up of inactive echinococcal cysts of the liver: hints for a "watch-and-wait" approach. *PLoS Negl Trop Dis* 2014; **8**: e3057 [RCA] [PMID: 25122222 DOI: 10.1371/journal.pntd.0003057] [FullText] [Full Text(PDF)]
 - 12 **Ertem M**, Karahasanoglu T, Yavuz N, Erguney S. Laparoscopically treated liver hydatid cysts. *Arch Surg* 2002; **137**: 1170-1173 [RCA] [PMID: 12361429 DOI: 10.1001/archsurg.137.10.1170] [FullText]
 - 13 **Wan L**, Ran B, Aji T, Shalayiadang P, Jiang T, Shao Y, Wen H. Laparoscopic hepatectomy for the treatment of hepatic alveolar echinococcosis. *Parasite* 2021; **28**: 5 [RCA] [PMID: 33439119 DOI: 10.1051/parasite/2021001] [FullText] [Full Text(PDF)]
 - 14 **Tuxun T**, Zhang JH, Zhao JM, Tai QW, Abudurexi M, Ma HZ, Wen H. World review of laparoscopic treatment of liver cystic echinococcosis--914 patients. *Int J Infect Dis* 2014; **24**: 43-50 [RCA] [PMID: 24747089 DOI: 10.1016/j.ijid.2014.01.012] [FullText]
 - 15 **Goksoy E**, Saklak M, Saribeyoglu K, Schumpelick V. [Surgery for Echinococcus cysts in the liver]. *Chirurg* 2008; **79**: 729-737 [RCA] [PMID: 18612621 DOI: 10.1007/s00104-008-1521-y] [FullText]
 - 16 **Li H**, Shao Y, Aji T, Zhang J, Kashif K, Ma Q, Ran B, Wen H. Laparoscopic approach for total cystectomy in treating hepatic cystic echinococcosis. *Parasite* 2014; **21**: 65 [RCA] [PMID: 25489977 DOI: 10.1051/parasite/2014065] [FullText] [Full Text(PDF)]
 - 17 **Gharbi HA**, Hassine W, Brauner MW, Dupuch K. Ultrasound examination of the hydatid liver. *Radiology* 1981; **139**: 459-463 [RCA] [PMID: 7220891 DOI: 10.1148/radiology.139.2.7220891] [FullText]
 - 18 **Birnbaum DJ**, Hardwigen J, Barbier L, Bouchiba N, Le Treut YP. Is hepatic resection the best treatment for hydatid cyst? *J Gastrointest Surg* 2012; **16**: 2086-2093 [RCA] [PMID: 22903365 DOI: 10.1007/s11605-012-1993-4] [FullText]
 - 19 **Mccormack L**. Pericystectomy for Hydatid Liver Cyst. In: Clavien PA, Sarr MG, Fong Y, Georgiev P, editors. Atlas of Upper Gastrointestinal and Hepato-Pancreato-Biliary Surgery. Heidelberg, Berlin: Springer, 2007 [DOI: 10.1007/978-3-540-68866-2_50] [FullText]
 - 20 **Pavlidis ET**, Symeonidis NG, Psarras KK, Martzivanou EK, Marnier AG, Stavratii KE, Pavlidis TE. Total cysto-pericystectomy for huge echinococcal cyst located on hepatic segment IVb. Case report and review of the literature. *J Surg Case Rep* 2021; **2021**: rjab002 [RCA] [PMID: 33569169 DOI: 10.1093/jscr/rjab002] [FullText] [Full Text(PDF)]
 - 21 **Gourgiotis S**, Stratopoulos C, Moustafellos P, Dimopoulos N, Papaxoinis G, Vougas V, Hadjiyannakis E. Surgical techniques and treatment for hepatic hydatid cysts. *Surg Today* 2007; **37**: 389-395 [RCA] [PMID: 17468820 DOI: 10.1007/s00595-006-3398-z] [FullText]
 - 22 **Mueller L**, Broering DC, Vashist Y, Fischer L, Hillert C, Rogiers X. A retrospective study comparing the different surgical procedures for the treatment of hydatid disease of the liver. *Dig Surg* 2003; **20**: 279-284 [RCA] [PMID: 12748431 DOI: 10.1159/000071186] [FullText]
 - 23 **Manterola C**, Otzen T. Surgical Alternatives Used in the Treatment of Liver Hydatid Cyst: A Systematized Approach Based on Evidence (an Overview). *Int J Morphol* 2016; **34**: 699-707 [RCA] [DOI: 10.4067/s0717-95022016000200044] [FullText]
 - 24 **Bodimeade C**, Marks M, Mabey D. Neglected tropical diseases: elimination and eradication. *Clin Med (Lond)* 2019; **19**: 157-160 [RCA] [PMID: 30872302 DOI: 10.7861/clinmedicine.19-2-157] [FullText]
 - 25 **Botezatu C**, Mastalier B, Patrascu T. Hepatic hydatid cyst - diagnose and treatment algorithm. *J Med Life* 2018; **11**: 203-209 [RCA] [PMID: 30364592 DOI: 10.25122/jml-2018-0045] [FullText] [Full Text(PDF)]
 - 26 **Tschan CA**, Tschan K, Krauss JK, Oertel J. First experimental results with a new waterjet dissector: Erbejet 2. *Acta Neurochir (Wien)* 2009; **151**: 1473-1482 [RCA] [PMID: 19404573 DOI: 10.1007/s00701-009-0333-2] [FullText]
 - 27 **Sokouti M**, Sadeghi R, Pashazadeh S, Abadi SEH, Sokouti M, Ghojzadeh M, Sokouti B. A systematic review and meta-analysis on the treatment of liver hydatid cyst using meta-MUMS tool: comparing PAIR and laparoscopic procedures. *Arch Med Sci* 2019; **15**: 284-308 [RCA] [PMID: 30899281 DOI: 10.5114/aoms.2018.73344] [FullText] [Full Text(PDF)]
 - 28 **Abbasi Dezfouli S**, El Rafidi A, Aminizadeh E, Ramouz A, Al-Saedi M, Khajeh E, Mieth M, Weber TF, Chang DH, Hoffmann K, Büchler MW, Mehrabi A. Risk factors and management of biliary leakage after Endocystectomy for hepatic cystic echinococcosis. *PLoS Negl Trop Dis* 2023; **17**: e0011724 [RCA] [PMID: 37906617 DOI: 10.1371/journal.pntd.0011724] [FullText]
 - 29 **Efanov M**, Azzizoda Z, Elizarova N, Alikhanov R, Karimkhon K, Melekchina O, Kulezneva Y, Kazakov I, Vankovich A, Chitadze A, Salimgereeva D, Tsvirkun V. Laparoscopic radical and conservative surgery for hydatid liver echinococcosis: PSM based comparative analysis of immediate and long-term outcomes. *Surg Endosc* 2022; **36**: 1224-1233 [RCA] [PMID: 33650004 DOI: 10.1007/s00464-021-08391-4] [FullText]
 - 30 **Al-Saedi M**, Khajeh E, Hoffmann K, Ghamarnejad O, Stojkovic M, Weber TF, Golriz M, Strobel O, Junghans T, Büchler MW, Mehrabi A. Standardized endocystectomy technique for surgical treatment of uncomplicated hepatic cystic echinococcosis. *PLoS Negl Trop Dis* 2019; **13**: e0007516 [RCA] [PMID: 31226109 DOI: 10.1371/journal.pntd.0007516] [FullText]
 - 31 **Dindo D**, Demartines N, Clavien PA. Classification of surgical complications: a new proposal with evaluation in a cohort of 6336 patients and results of a survey. *Ann Surg* 2004; **240**: 205-213 [RCA] [PMID: 15273542 DOI: 10.1097/01.sla.0000133083.54934.ae] [FullText]
 - 32 **Koch M**, Garden OJ, Padbury R, Rahbari NN, Adam R, Capussotti L, Fan ST, Yokoyama Y, Crawford M, Makuuchi M, Christophi C, Banting

- S, Brooke-Smith M, Usatoff V, Nagino M, Maddern G, Hugh TJ, Vauthey JN, Greig P, Rees M, Nimura Y, Figueras J, DeMatteo RP, Büchler MW, Weitz J. Bile leakage after hepatobiliary and pancreatic surgery: a definition and grading of severity by the International Study Group of Liver Surgery. *Surgery* 2011; **149**: 680-688 [RCA] [PMID: 21316725 DOI: 10.1016/j.surg.2010.12.002] [FullText]
- 33 **Schreckenbach T**, Liese J, Bechstein WO, Moench C. Posthepatectomy liver failure. *Dig Surg* 2012; **29**: 79-85 [RCA] [PMID: 22441624 DOI: 10.1159/000335741] [FullText]
- 34 **Ocak İ**, Topaloğlu S, Acarli K. Posthepatectomy liver failure. *Turk J Med Sci* 2020; **50**: 1491-1503 [RCA] [PMID: 32718126 DOI: 10.3906/sag-2006-31] [FullText] [Full Text(PDF)]
- 35 **Sparrelid E**, Olthof PB, Dasari BVM, Erdmann JI, Santol J, Starlinger P, Gilg S. Current evidence on posthepatectomy liver failure: comprehensive review. *BJS Open* 2022; **6**: zrac142 [RCA] [PMID: 36415029 DOI: 10.1093/bjsopen/zrac142] [FullText] [Full Text(PDF)]
- 36 **Ramía JM**, Serrablo A, Serradilla M, Lopez-Marcano A, de la Plaza R, Palomares A. Major hepatectomies in liver cystic echinococcosis: A bi-centric experience. Retrospective cohort study. *Int J Surg* 2018; **54**: 182-186 [RCA] [PMID: 29733994 DOI: 10.1016/j.ijssu.2018.04.049] [FullText]
- 37 **Ramía Ángel JM**, Manuel Vázquez A, Gijón Román C, Latorre Fragua R, de la Plaza Llamas R. Radical surgery in hepatic hydatidosis: analysis of results in an endemic area. *Rev Esp Enferm Dig* 2020; **112**: 708-711 [RCA] [PMID: 32496115 DOI: 10.17235/reed.2020.6722/2019] [FullText]
- 38 **Niu F**, Chong S, Qin M, Li S, Wei R, Zhao Y. Mechanism of Fibrosis Induced by Echinococcus spp. *Diseases* 2019; **7**: 51 [RCA] [PMID: 31409055 DOI: 10.3390/diseases7030051] [FullText] [Full Text(PDF)]
- 39 **Bhutani N**, Kajal P. Hepatic echinococcosis: A review. *Ann Med Surg (Lond)* 2018; **36**: 99-105 [RCA] [PMID: 30450204 DOI: 10.1016/j.amsu.2018.10.032] [FullText] [Full Text(PDF)]
- 40 **Seckin Y**, Cagin Y, Yildirim O, Bilgic Y, Atayan Y, Erdogan M, Aydin N. Portal hypertension and cholestasis due to Echinococcus alveolaris: a case report. *Med Sci* 2016; **5**: 137-139 [DOI: 10.5455/medscience.2016.05.8449] [FullText]
- 41 **Pang Q**, Jin H, Man Z, Wang Y, Yang S, Li Z, Lu Y, Liu H, Zhou L. Radical versus conservative surgical treatment of liver hydatid cysts: a meta-analysis. *Front Med* 2018; **12**: 350-359 [RCA] [PMID: 29170917 DOI: 10.1007/s11684-017-0559-y] [FullText]
- 42 **Georgiou GK**, Lianos GD, Lazaros A, Harissis HV, Mangano A, Dionigi G, Katsios C. Surgical management of hydatid liver disease. *Int J Surg* 2015; **20**: 118-122 [RCA] [PMID: 26118608 DOI: 10.1016/j.ijssu.2015.06.058] [FullText]
- 43 **Farhat W**, Ammar H, Rguez A, Harrabi F, Said MA, Ghabry L, Gupta R, Ben Cheikh A, Ghali H, Ben Rajeb M, Ben Mabrouk M, Ben Ali A. Radical versus conservative surgical treatment of liver hydatid cysts: A paired comparison analysis. *Am J Surg* 2022; **224**: 190-195 [RCA] [PMID: 34949334 DOI: 10.1016/j.amjsurg.2021.12.014] [FullText]
- 44 **Prousalidis J**, Kosmidis C, Anthimidis G, Kapoutzis K, Karamanlis E, Fachantidis E. Postoperative recurrence of cystic hydatidosis. *Can J Surg* 2012; **55**: 15-20 [RCA] [PMID: 21939605 DOI: 10.1503/cjs.013010] [FullText]
- 45 **Velasco-Tirado V**, Romero-Alegria Á, Belhassen-García M, Alonso-Sardón M, Esteban-Velasco C, López-Bernús A, Carpio-Perez A, Jimenez López MF, Muñoz Bellido JL, Muro A, Cordero-Sanchez M, Pardo-Lledias J, Muñoz-Bellvis L. Recurrence of cystic echinococcosis in an endemic area: a retrospective study. *BMC Infect Dis* 2017; **17**: 455 [RCA] [PMID: 28655301 DOI: 10.1186/s12879-017-2556-9] [Full Text] [Full Text(PDF)]

4. Ergebnisse

4.1. Patientenkollektiv

Das untersuchte Patientenkollektiv bestand aus 38 Patientinnen und Patienten, bei denen eine Perizystektomie aufgrund einer diagnostizierten zystischen Echinokokkose durchgeführt wurde (Tab. 1).

Das durchschnittliche Alter der Patientinnen und Patienten zum Zeitpunkt des operativen Eingriffes betrug 39,5 Jahre, wobei das Altersspektrum von 18 bis 73 Jahren reichte. Die Geschlechterverteilung zeigte ein deutliches Überwiegen weiblicher Patientinnen mit 27 Fällen, während 11 Patienten männlich waren. Der durchschnittliche Body-Mass-Index (BMI) lag bei 26,8 kg/m² mit einer Spanne von 18,8 bis 39,3 kg/m². Damit befand sich die Mehrheit der Patientinnen und Patienten im Bereich des Normal- bis Übergewichts.

Alle Patienten erhielten präoperativ eine standardisierte antiparasitäre Therapie mit Albendazol. Die medikamentöse Behandlung erfolgte in Form von zwei Therapiezyklen, bestehend aus jeweils vierwöchiger Einnahme von Albendazol in einer Dosierung von 2 x 400 mg täglich. Zwischen beiden Zyklen wurde eine zweiwöchige Therapiepausierung eingehalten, um potenzielle Nebenwirkungen zu minimieren und die Wirksamkeit der Behandlung zu optimieren.

Eine immunologische Untersuchung wurde bei der gesamten Patientenkohorte durchgeführt. Die serologische Diagnostik bestätigte bei 42,1 % der Patienten eine positive IHA-Serologie (indirekte Hämagglutination), was auf eine aktive oder kürzlich durchlaufene Infektion mit *E. granulosus* hinweist.

Im Vorfeld des chirurgischen Eingriffes wurde die gesamte Patientenkohorte einer umfassenden bildgebenden Diagnostik unterzogen. Die Sonographie kam als primäres bildgebendes Verfahren zum Einsatz. Zur differenzierten Darstellung der zystischen Läsionen erfolgte zur Operationsplanung zusätzlich eine weiterführende Schnittbildgebung im Sinne einer Computertomographie (CT) oder Magnetresonanztomographie (MRT). Im Rahmen der präoperativen Bildgebung konnten insgesamt 54 intrahepatische Echinokokkuszysten identifiziert werden. Neben den primär intrahepatischen zystischen Läsionen konnten bei vier Patienten zusätzlich extrahepatische sekundäre Echinokokkuszysten nachgewiesen werden. In drei dieser Fälle wurde eine pulmonale Beteiligung festgestellt. In einem Fall konnte eine Echinokokkuszyste in der Milz nachgewiesen werden.

Im Rahmen der operativen Intervention wurden insgesamt 54 intrahepatische Echinokokkuszysten vollständig entfernt. Die Durchführung der Eingriffe erfolgte in allen Fällen gemäß der präoperativen Planung als Perizystektomie. In keinem Fall war eine intraoperative Erweiterung des Eingriffes notwendig. Bei 22 Patienten (57,8 %) lag ein monozystischer Befall vor, während in 16 Fällen (42,2 %) multiple Zysten festgestellt wurden. Die extrahepatischen sekundären Zysten wurden im Rahmen der interdisziplinären Therapieplanung berücksichtigt und zusätzlich entfernt.

Patient Nr.	Geschlecht	OP-Tag	Alter zur OP	Herkunftsland	Serologie	Zystenanzahl	Ektope Zysten
1	w	04.01.06	62	Türkei	negativ	2	
2	w	11.08.06	66	Kroatien	negativ	1	
3	w	14.08.06	55	unbekannt	positiv	1	
4	m	04.09.06	35	Türkei	negativ	2	
5	w	20.02.07	33	Deutschland	negativ	1	
6	w	30.05.07	55	Kroatien	negativ	2	
7	m	27.06.07	27	Türkei	negativ	1	
8	w	08.10.07	23	Deutschland	negativ	1	
9	w	19.02.08	64	Türkei	positiv	2	
10	w	02.06.08	36	Deutschland	negativ	1	
11	w	17.02.09	25	Deutschland	negativ	2	
12	m	10.03.09	38	Marokko	positiv	2	
13	m	11.01.10	45	Tunesien	positiv	1	Milz
14	w	03.02.10	53	Türkei	negativ	1	
15	w	12.04.10	39	Türkei	negativ	2	
16	m	08.02.11	22	Türkei	positiv	1	
17	m	30.04.12	40	Italien	negativ	2	
18	w	11.05.13	29	Türkei	positiv	1	
19	w	07.02.14	33	Deutschland	negativ	2	
20	m	06.05.14	41	Deutschland	negativ	1	
21	w	03.06.14	34	Türkei	negativ	1	
22	m	08.07.14	29	Russland	positiv	1	
23	w	03.11.14	25	Georgien	negativ	1	
24	w	03.11.14	26	Georgien	negativ	1	
25	w	13.10.15	53	Deutschland	positiv	2	Lunge
26	w	08.01.18	48	Serbien	negativ	1	Lunge
27	m	14.05.18	36	Deutschland	negativ	2	
28	w	17.04.19	43	Bulgarien	negativ	1	
29	w	05.10.21	37	Türkei	positiv	1	
30	w	05.01.22	54	Iran	positiv	1	
31	w	18.01.22	61	Iran	positiv	1	
32	w	25.02.22	22	Russland	negativ	2	
33	m	30.03.23	43	Iran	negativ	2	
34	w	11.04.23	29	Syrien	positiv	2	
35	w	19.06.24	36	Syrien	positiv	1	
36	w	26.06.24	73	Türkei	positiv	2	
37	m	27.07.24	26	Bulgarien	positiv	2	
38	w	02.08.24	18	Deutschland	positiv	1	Lunge

Tab. 1: Patientenkohorte (Patientennummer, Geschlecht, OP-Tag, Alter zur OP, Herkunftsland, Serologie, Anzahl von Echinokokkus-Zysten, Lokalisation ektoper Zysten)

Die Verteilung der Zysten innerhalb des Leberparenchyms zeigte eine eindeutige Präferenz für den rechten Leberlappen, der in 66,67 % der Fälle betroffen war. Innerhalb dieses Leberabschnitts trat das Segment VII mit einem Befall von 25,92 % der Fälle am häufigsten in Erscheinung (Abb. 12).

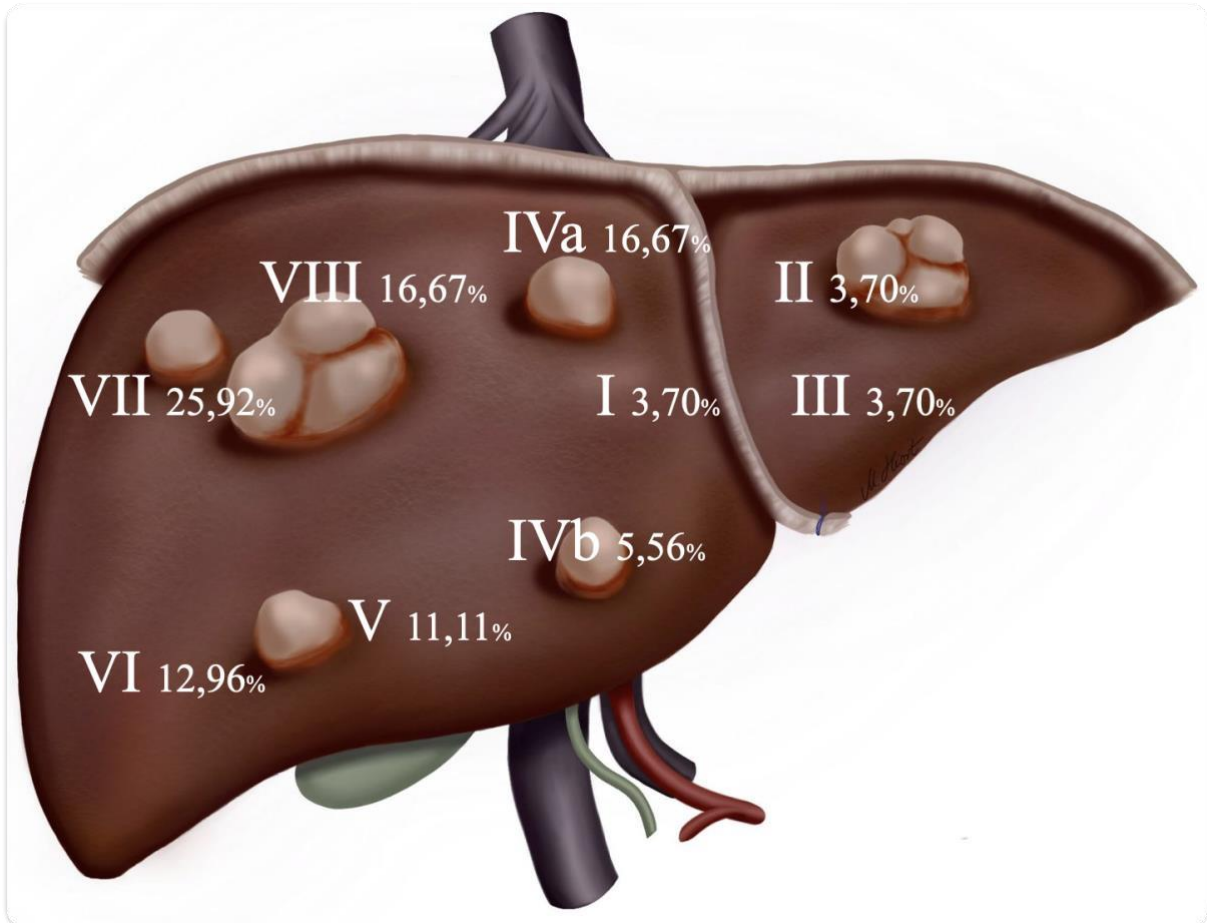


Abb. 12: Prozentuale intrahepatische Lokalisation von Echinokokkuszysten innerhalb der untersuchten Patientenkohorte.

Die durchschnittliche Größe der resezierten Echinokokkuszysten betrug 6,78 x 5,92 cm, wobei eine Ausdehnung einzelner Zysten zwischen 1,4 cm und maximal 20,0 cm lag.

Die durchschnittliche Operationsdauer belief sich auf 189 Minuten, mit einer Spannweite von 78 – 455 Minuten. Der intraoperative Blutverlust lag durchschnittlich bei 400 ml mit einer Spanne zwischen 100 – 800 ml. Bei neun Patienten wurde das Pringle-Manöver durchgeführt mit einer durchschnittlichen Gesamtdauer von 28,5 Minuten (5 – 58 Minuten).

In keinem der Fälle kam es zu einer intra- oder postoperativen Mortalität.

Die histopathologischen Untersuchungen sämtlicher resezierter Zysten bestätigten in allen Fällen die vollständige Entfernung der Echinokokkuszyste im Sinne einer R0-Resektion.

In Hinblick auf postoperative Komplikationen wurden Ereignisse ab Grad III der Clavien-Dindo-Klassifikation als klinisch relevant eingestuft.⁵⁰ Insgesamt traten bei 11 von 38 Patienten Komplikationen auf, was einer Gesamtkomplikationsrate von 28,9 % (Clavien-Dindo I-IV) entspricht. Die als relevant gewertete Komplikationsrate (Clavien-Dindo >III) lag bei 21,1 %.

Zu den häufigsten Komplikationen zählten Gallenleckagen, die in fünf Fällen (13,1 %) auftraten und erfolgreich durch die Anlage einer internen Drainage therapiert werden konnten. In einem Fall (2,6 %) kam es postoperativ zu einer relevanten Blutung, die eine Revisionslaparotomie erforderlich machte. Eine weitere postoperative Blutung wurde konservativ, d.h. ohne weiteren chirurgischen Eingriff, erfolgreich behandelt. Zudem wurden bei zwei Patienten Pleuraergüsse diagnostiziert, die eine thorakale Drainierung erforderlich machten. Drei weitere Patienten entwickelten eine oberflächliche Wundinfektion, die konservativ durch eine Antibiotikatherapie behandelt werden konnten. Eine chirurgische Wundrevision war in keinem dieser Fälle notwendig.

Der durchschnittliche stationäre Aufenthalt nach der Operation betrug 12,5 Tage, mit einer Spannweite zwischen 6 und 30 Tagen.

Anzahl der Patienten	38
Alter zur OP	39,5 (18-73)
Geschlecht / männlich n, (%)	11 (45,0)
Positive Serologie n, (%)	16 (42,1)
Medianer Zystendurchschnitt (cm)	6,8 (1,4-20,0)
BMI (kg/m²)	26,8 (18,8-39,3)
Stationärer Aufenthalt (d)	12,5 (6-30)
OP-Zeit (min)	189 (78-455)
Pringle Manöver, kumulative Ischämiezeit (min)	28,5 (5-58)
Komplikationen (CD >I) n, (%)	11 (28,9)
Komplikationen (CD > III) n, (%)	8 (21,1)
Blutverlust (ml)	400 (100-1400)
Postop. Gallengangleckage n, (%)	5 (13,1)
Postop. Pleuraerguss n, (%)	2 (5,3)
Postop. Hämorrhagie n, (%)	2 (5,3)
Postop. Wundinfektion n, (%)	3 (7,9)
Follow-up (Monate)	97 (4-216)
Extrahepatische Zysten n, (%)	4 (10,5)

Tab. 2: Durchschnittsparameter der Patienten, Zysten-Parameter, Operationsparameter, postoperative Komplikationen, Follow-Up-Zeit.

Die ambulante poststationäre Nachsorge erfolgte in regelmäßigen Intervallen durch die weiterbehandelnden Hausärztinnen und Hausärzte und umfasste sowohl klinische Untersuchungen als auch sonographische Verlaufskontrollen der Leber. Die Nachbeobachtungszeit (Follow-up) der untersuchten Patientenkohorte betrug im Durchschnitt 97 Monate (4–216 Monate). Im Verlauf der Nachbeobachtung zeigten sich bei zwei Patienten (5,3 %) erneut zystische Veränderungen in der Leber, jeweils vier bzw. sieben Jahre nach dem primären operativen Eingriff. Eine weiterführende bildgebende Diagnostik ergab jedoch, dass sich diese Läsionen in anderen Lebersegmenten befanden als die initial resezierten Zysten. Aufgrund dieser Lokalisation außerhalb des ursprünglichen Resektionsgebiets erfüllten die Befunde nicht die Kriterien für ein Rezidiv im engeren Sinne und wurden vielmehr als mögliche Neumanifestationen gewertet.

4.2. Monozystische und multizystische Echinokokkose

Im Rahmen der vorliegenden Studie wurde zusätzlich eine differenzierte Betrachtung hinsichtlich der Zystenanzahl vorgenommen. Dabei erfolgte eine Unterteilung der Patientenkohorte in zwei Gruppen: Patienten mit monozystischem Befall sowie Patienten mit multizystischem hepatischem Befall von Echinokokkuszysten. Diese Unterteilung ist von besonderer Relevanz, da multizystischen Befunde zu einer Erhöhung der Operationskomplexität führen und mit einer erhöhten Morbiditätsrate assoziiert sein können.

	Multizystische Läsionen	Monozystische Läsionen	p-value
Total	16	22	-
Geschlecht / männlich (%)	25	31,8	-
Positive Serologie (%)	37,5	45,5	0,744
Alter zur OP (Jahre)	43,1	37,5	0,113
BMI (kg/m²)	27,04	28,2	0,357
Stationärer Aufenthalt (d)	14,8	10,8	0,018
OP-Zeit(min)	198,5	190,0	0,203
Pringle-Manöver (min)	13,9	2,2	0,006
Blutverlust (ml)	300,0	400,0	0,434
Komplikationen n, (%)	40,0 (6)	22,7 (5)	0,259
Gallenleckage n, (%)	18,7 (3)	9,1 (2)	0,632
Pleuraerguss n, (%)	6,2 (1)	4,5 (1)	>0,999
Postoperative Blutung n, (%)	12,5 (2)	0 (0)	0,170
Postoperative Wundinfektion n, (%)	0 (0)	13,6 (3)	0,248
Komplikationen CD > III (%)	31,2	13,6	0,189
Follow-up (Monate)	104,0	84,7	0,303
Extrahepatische Zysten	6,2 (1)	13,6 (3)	0,624
Durchschnittliche Zystengröße (cm)	7,89 (3,8- 18,5) x 6,94 (3,5 -20)	6,37 (2,3-12,5) x 5,6 (1,4-10,5)	-

Tab. 3: Statistischer Vergleich der klinischen und chirurgischen Ergebnisse zwischen multizystischen und monozystischen Läsionen.

Hinsichtlich der Geschlechterverteilung oder des Alters der Patienten zum OP-Zeitpunkt konnte kein statistisch signifikanter Unterschied nachgewiesen werden. Auch in Hinblick auf den Body-Mass-Index (BMI) konnte kein relevanter Unterschied erkenntlich gemacht werden.

Die Hypothese, dass ein multizystischer Befall zu einer höheren parasitären Gesamtlast und damit zu einer verstärkten Immunantwort mit erhöhten Antikörperspiegeln sowie einer höheren Rate positiver Serologienachweise führen könnte, konnte in dieser Kohorte nicht bestätigt werden. Ein positiver Serologienachweis konnte bei monozystischem Befall mit 45,5 % häufiger als bei multizystischem Befall (37,5 %) erbracht werden. Eine statistisch relevante Signifikanz lag jedoch nicht vor.

Insgesamt ergab die Analyse der Patientengruppen mit multizystischen und monozystischen Läsionen statistisch signifikante Unterschiede hinsichtlich des intraoperativen und postoperativen Verlaufs.

Die Dauer des intraoperativ durchgeführten Pringle-Manövers war in der multizystischen Gruppe durchschnittlich deutlich prolongierter notwendig, als in der monozystischen Gruppe. Die durchschnittliche Dauer des Pringle-Manövers betrug in der multizystischen Gruppe 13,9 Minuten, verglichen mit nur 2,2 Minuten in der monozystischen Gruppe ($p = 0,006$). Dies könnte durch die größere Anzahl und die komplexere Struktur der Zysten in der multizystischen Gruppe bedingt sein, was eine intensivere Kontrolle der Leberdurchblutung während der Operation und das dadurch resultierend verlängerte Pringle-Manöver erforderlich macht. Auch wenn statistisch nicht signifikant ($p = 0,203$), führte das verlängerte Pringle-Manöver durchschnittlich nicht zu einer relevant prolongierten Operationszeit (multizystisch 198,5 Min. vs. monozystisch 190,0 Min).

Hinsichtlich des postoperativen Verlaufs ergaben sich zudem weitere statistisch signifikante Unterschiede. Patienten mit multizystischen Läsionen wiesen eine signifikant längere Dauer des stationären Aufenthalts auf im Vergleich zu Patienten mit monozystischem Befall. Die durchschnittliche Aufenthaltsdauer betrug 14,8 Tage für die multizystische Gruppe, während sie in der monozystischen Patientengruppe bei durchschnittlich 10,8 Tagen lag ($p = 0,018$). Aufgrund der höheren Anzahl und des komplexeren Verteilungsmusters der Zysten kann ein Zusammenhang zu einer erhöhten Operationskomplexität mit intensiverer postoperativer Überwachungszeit und längerem Rekonvaleszenzintervall diskutiert werden. Zwar traten in der multizystischen Patientengruppe numerisch häufiger Komplikationen auf (31,2 %) im Vergleich zur monozystischen Patientengruppe (13,6 %), jedoch war hier kein statistischer Zusammenhang nachweisbar ($p = 0,189$). In Bezug auf postoperative Gallenleckagen, als häufigste assoziierte Komplikationsform, zeigte sich eine höhere Rate in der multizystischen Gruppe (18,75 %) im Vergleich zur monozystischen Gruppe (9,09 %). Allerdings war dieser Unterschied statistisch nicht signifikant ($p = 0,632$).

Bei der Betrachtung weiterer postoperativer Komplikationen, wie etwa Wundinfektionen, zeigten sich zwischen den beiden Gruppen keine signifikanten Unterschiede. Auch die Gesamtkomplikationsraten waren in beiden Gruppen vergleichbar, was darauf hinweist, dass, obwohl multizystische Läsionen möglicherweise ein längeres Pringle-Manöver und eine verlängerte Rekonvaleszenzzeit erfordern, die generelle Sicherheit der Perizystektomie in beiden Gruppen ähnlich war (Tab. 3).

4.3. Laborchemische Leberfunktionsanalyse nach Perizystektomie

Im Rahmen dieser Studie wurden bei der gesamten Patientenkohorte sowohl präoperativ als auch postoperativ standardisierte laborchemische Untersuchungen durchgeführt, um die funktionelle Integrität der Leber nach einer Perizystektomie evaluieren zu können. Nach Zaydfudim et al. sowie Feng et al. bestehen statistisch signifikante Zusammenhänge zwischen präoperativ erhöhten MELD-Scores (Model-of-End-Stage-Liver-Disease) und Fib-4-Scores (Fibrose-4-Score) und einer erhöhten postoperativen Rate an Leberversagen nach partiellen Hepatektomien.^{51, 52}

Angelehnt an diese These wurden im Rahmen dieser Arbeit sowohl der MELD- als auch der Fib-4-Score präoperativ erfasst, um potenzielle prädiktive Hinweise auf das Risiko eines postoperativen Leberversagens nach einer Perizystektomie zu erhalten. Der durchschnittliche MELD-Score der untersuchten Patientenkohorte betrug präoperativ 6,5 (Spannweite: 5 – 7). Dies deutet darauf hin, dass keiner der Patienten gemäß den Kriterien des MELD-Scores ein statistisch signifikant erhöhtes Risiko eines postoperativen Leberversagens aufwies.

Die Analyse des Fib-4-Scores ergab einen durchschnittlichen präoperativen Wert von 0,96 (Spannweite: 0,9 – 4,72). Nur ein Patient (2,6 %) überschritt mit einem Fib-4-Wert von 4,72 den kritischen Schwellenwert, der mit einer statistisch erhöhten Rate an postoperativem Leberversagen assoziiert ist.

Zur Beurteilung der postoperativen Leberfunktion wurden zusätzlich die Bilirubin- und INR-Werte am fünften postoperativen Tag gemäß der Definition der International-Study-Group-of-Liver-Surgery (ISGLS) erfasst. Der mittlere Bilirubinwert betrug 0,62 mg/dL (0,2 – 1,6 mg/dL) während der durchschnittliche INR-Wert bei 0,98 lag (0,9 – 1,2 mg/dL). Diese Werte befanden sich innerhalb der physiologischen Normbereiche und sprechen für eine weitgehend erhaltene Leberfunktion. Somit konnte gemäß der Definition der International-Study-Group-of-Liver-Surgery (ISGLS) kein postoperatives Leberversagen nach durchgeführter Perizystektomie dokumentiert werden.⁵³

5. Diskussion

Trotz bedeutender Fortschritte in der medizinischen Forschung stellt die zystische Echinokokkose nach wie vor eine der komplexesten und am schwierigsten zu kontrollierenden parasitären Erkrankungen weltweit dar.

Der Erreger *E. granulosus* ist endemisch in vielen Regionen der Welt verbreitet und führt in betroffenen Gebieten zu einer signifikant erhöhten Inzidenzrate für die zystische Echinokokkose. Die exakte Erfassung der Prävalenz gestaltet sich aufgrund unzureichender epidemiologischer Daten sowie teils asymptomatischer Krankheitsverläufe als äußerst schwierig. Eine flächendeckende präventive Kontrolle ist daher nur begrenzt realisierbar.

Die Weltgesundheitsbehörde (WHO) verfolgt mit ihrem integrativem „One-Health“ Programm einen wichtigen interdisziplinären Präventionsansatz, der sowohl veterinärmedizinische als auch humanmedizinische Maßnahmen miteinander verknüpft. Besonders im Bereich der Nutztierhaltung müssen weitere Impulse zur Reduktion der Übertragungswege eingesetzt werden, da in Europa in den letzten Jahren ein Anstieg der Inzidenzzahlen zu beobachten ist. Unter anderem ist dies wahrscheinlich begünstigt durch eine ansteigende Migrationsrate aus endemischen Gebieten und unzureichende Screeningmaßnahmen.

Vor diesem Hintergrund wird ein fundiertes Verständnis der Krankheitsentstehung, Diagnostik und bestehender Therapieoptionen zunehmend relevant, um eine adäquate Versorgung der betroffenen Patienten zu gewährleisten.

Die klinische Herausforderung beginnt häufig bereits bei der ambulanten Diagnostik. Aufgrund des schleichenden Krankheitsverlaufs und der oft unspezifischen Symptome wird die Erkrankung häufig erst in einem fortgeschrittenen Stadium erkannt. Eine frühzeitige Diagnosestellung ist jedoch essenziell, um das Fortschreiten der Erkrankung zu verhindern und die Komplexität sowie Morbidität invasiver Therapieformen zu minimieren.

Die Entscheidung welche Therapieform bei der zystischen Echinokokkose zu favorisieren ist, basiert maßgeblich auf der Klassifikation der Zystenaktivität gemäß der WHO-IWGE. Je nach Stadium kommen unterschiedliche Therapieansätze zur Anwendung: ein kontrolliertes „Watch-and-Wait“-Vorgehen, eine konservative medikamentöse Behandlung mittels Benzimidazole, konservativ-operative Verfahren oder radikal chirurgische Interventionen.

Im chirurgischen Bereich besteht jedoch kein international einheitlicher Standard hinsichtlich der Operationsmethode. Verschiedene Verfahren werden abhängig von Lokalisation, Größe und Stadium der Zyste(n) eingesetzt. Die Evidenzlage ist limitiert, da viele Publikationen über kleine Kohorten berichten oder die gewählte Operationsmethode nur unzureichend beschrieben wird. Die Vergleichbarkeit der Ergebnisse und die Bewertung der Effektivität und Sicherheit einzelner Operationsverfahren bleiben dadurch eingeschränkt. Besonders Daten zur Morbidität, Mortalität oder Rezidivrate fehlen häufig oder beruhen auf retrospektiven Einzelfallanalysen mit teilweise sehr kurzen Follow-up-Perioden.

Die vorliegende Arbeit stellt die bislang größte systematisch dokumentierte monozentrische Patientenkohorte dar, in der eine standardisierte offene totale Perizystektomie zur Anwendung kam. Diese Methode, bei der die Echinokokkuszyste mitsamt des fibrotischen Perizysts entfernt wird, gilt als potenziell kurativ und parenchymschonend.

Im Rahmen einer umfangreichen Literaturrecherche wurde die offene Perizystektomie mit gängigen chirurgischen Verfahren verglichen, um den Stellenwert im klinischen Alltag evidenzbasiert einzuordnen. Besonderes Augenmerk lag hierbei auf Morbidität, Mortalität und Rezidivrate.

Insgesamt wurden in dieser Studie 38 Patientinnen und Patienten einer offenen Perizystektomie unterzogen, wobei 54 intrahepatische Zysten vollständig reseziert wurden.

In dieser Studie betrug die Gesamtmorbiditätsrate, gemessen anhand der Clavien-Dindo-Klassifikation (CD I-IV) 28,9 %. Diese Rate liegt oberhalb der in der Literatur angegebenen durchschnittlichen Morbidität von 17 % bei Patientenkollektiven, die ausschließlich einer offenen Perizystektomie unterzogen wurden.⁵⁴ Die zunächst hoch erscheinende Morbiditätsrate dieser Studie relativiert sich bei Berücksichtigung der Erhebungsmethodik in der Literatur. Es ist anzumerken, dass die Morbiditätsrate in vielen Publikationen nicht systematisch nach der Clavien-Dindo-Klassifikation erfasst werden. In dieser Studie hingegen wurden sämtliche postoperative Komplikationen erfasst und ausgewertet – unabhängig von ihrem Schweregrad-, wodurch eine umfassendere und differenzierte Darstellung des tatsächlichen Morbiditätsprofils entsteht. Die Rate an relevant definierten Komplikationen (Clavien-Dindo > III) lag in dieser Studie bei 21,1 % und ist vergleichbar mit der Durchschnittsmorbiditätsrate, die in der Literatur beschrieben wird.

Zum anderen zeigt der Vergleich zu Major-Hepatektomien im Rahmen der operativen Therapie für die zystische Echinokokkose, bei denen Komplikationsraten zwischen 18 % und 61 % beschrieben werden, dass die Perizystektomie im Gesamtkontext als sicher und risikoarm betrachtet werden kann – insbesondere bei adäquater Indikationsstellung und unter Berücksichtigung des potenziellen Nutzens einer vollständigen Zystenentfernung mit Erhalt von funktionellem Leberparenchym.⁵⁵⁻⁵⁸

Eine der häufigsten spezifischen Komplikationen bei der chirurgischen Behandlung hepatischer Echinokokkuszysten ist die biliäre Leckage. In dieser Kohorte trat diese Komplikation bei 13,1 % der Patienten auf. Dieser Wert deutet darauf hin, dass die Perizystektomie eine vergleichsweise hohe Sicherheit hinsichtlich der Integrität der Gallenwege gewährleistet im Vergleich zu Major-/Minor-Hepatektomien mit Raten für die Gallengangleckagen bis zu 22,4%.^{57, 58}

Die zystische Echinokokkose kann durch eine lokale Obstruktion des funktionellen Leberparenchyms zu einer intrahepatischen Cholestase führen, was potenziell die Wahrscheinlichkeit für Gallengangsverletzungen im Rahmen operativer Eingriffe erhöht. Dennoch zeigte sich in der vorliegenden Studie, dass selbst bei einem vergleichsweise hohen Anteil an Patienten mit multiplen Zysten (42,2 % in dieser Studie vs. Durchschnittlich 18,4 - 28,8 % in der Literatur) die Häufigkeit biliärer

Leckagen gering blieb. Diese Beobachtung spricht für die hohe Präzision und Schonung vitaler anatomischer Strukturen während des Eingriffes und unterstreicht die Sicherheit und Effektivität der Perizystektomie. Die Ergebnisse legen nahe, dass die Perizystektomie – bei sorgfältiger chirurgischer Technik – auch bei multizystischen Befunden eine verlässliche und komplikationsarme Behandlungsoption darstellt.⁵⁹

Die in dieser Kohorte dokumentierten Komplikationen waren generell überwiegend geringer bis moderater Schwere (Clavien-Dindo I-II), während schwerwiegende Komplikationen (Clavien-Dindo >III) vergleichsweise selten auftraten (21,1 %).

In der vorliegenden Studie betrug die durchschnittliche Dauer des Krankenhausaufenthaltes nach einer Perizystektomie 12,5 Tage. Damit liegt die Verweildauer signifikant unter den in der aktuellen Literatur angegebenen Verweildauern für Patienten, bei denen radikalere operative Verfahren wie Segmentektomien, partielle Hepatektomien oder Lobektomien zur Anwendung kamen. Für diese Eingriffe werden durchschnittliche Krankenhausaufenthalte zwischen 17 und 26 Tage beschrieben.⁶⁰ Selbst unter Berücksichtigung individueller Risikofaktoren wie bestehender Komorbiditäten sowie intraoperativen und postoperativen Komplikationen zeigt sich somit ein Vorteil zugunsten der Perizystektomie hinsichtlich der postoperativen Erholungszeit. Die im Vergleich geringere Invasivität des Eingriffes könnte eine zentrale Rolle bei der schnelleren Genesung und verkürzten Hospitalisierungsdauer spielen, was die Relevanz einer differenzierten Indikationsstellung zugunsten weniger traumatischer Operationsverfahren unterstreicht. Auch im Hinblick auf die in der Literatur beschriebenen hohen wirtschaftlichen Kosten, die durch die Behandlung der zystischen Echinokokkose entstehen, könnten durch die verkürzte Hospitalisierungsdauer von Patienten, die durch eine Perizystektomie behandelt wurden, hohe Ersparnisse im Gesundheitssystem möglich sein. Eine genauere Analyse ebendieser These ist jedoch noch ausstehend.

Die Analyse der Datenlage zeigt jedoch, dass die Perizystektomie zwar mit einem relevanten Komplikationsrisiko verbunden ist, dieses jedoch bei sorgfältiger Durchführung und standardisiertem postoperativen Management in einem interdisziplinären Kompetenzzentrum gut beherrschbar erscheint.

Es traten weder intraoperative noch postoperative Todesfälle auf, was auf ein insgesamt günstiges Sicherheitsprofil der Perizystektomie hindeutet.

Hinsichtlich potenzieller Risikofaktoren für ein Rezidiv der zystischen Echinokokkose stehen insbesondere die präoperative oder intraoperative Disseminierung des Zysteninhalts im Vordergrund, sei es durch lymphogene oder hämatogene Streuung oder infolge einer intraoperativen Zystenruptur. Diese Ereignisse gelten als entscheidende Mechanismen, die die Entstehung von Rezidiven begünstigen können. Im Falle einer Dissemination, unabhängig von der Ursache, ist wie in der Primärinfektion erneut mit einer langen Inkubationszeit zu rechnen, bevor sich erneut Zysten bilden, die symptomatisch werden und bildmorphologisch nachgewiesen werden können. Diese verlängerte Inkubationszeit macht es erforderlich, dass postoperative Nachsorgeuntersuchungen über einen langen Zeitraum hinweg durchgeführt werden. Nur so kann eine fundierte und verlässliche Aussage über die

Sicherheit etwaiger Operationsmethoden hinsichtlich der Rezidivrate oder des Fortschreitens der Erkrankung getroffen werden. Wie lange der Nachbeobachtungszeitraum nach operativen Eingriffen in der Behandlung der zystischen Echinokokkose sein muss, um eine verlässliche Aussage über die Rezidivrate treffen zu können, ist bislang nicht eindeutig geklärt. In der bestehenden Literatur werden Nachbeobachtungszeiträume von bis zu sechs Jahren beschrieben, wobei die tatsächliche Rate später auftretender Rezidive möglicherweise unterschätzt wird.^{60, 61} Um eine fundierte Beurteilung der Langzeitergebnisse zu ermöglichen und auch später auftretende Rezidive zu erfassen, wurde der Follow-up-Zeitraum in der vorliegenden Studie bewusst verlängert. Im Durchschnitt betrug die Nachbeobachtungszeit 97 Monate, was eine deutlich umfassendere Bewertung der langfristigen Heilungsraten und potenzieller Spätrezidive erlaubt. Durch den langen Nachbeobachtungszeitraum wird eine belastbare Einschätzung der Langzeitrezidivrate nach durchgeführter Perizystektomie ermöglicht.

Während in der Literatur für offene chirurgische Verfahren Rezidivraten von bis zu 8,9 %, für laparoskopische Verfahren 3,15 % und für allgemein chirurgische Verfahren insgesamt 8,7 % berichtet werden, konnte in dieser Kohorte eine Rezidivrate von 0 % dokumentiert werden.⁶²

Diese Ergebnisse unterstreichen die Effektivität der Perizystektomie als definitive Therapieform bei zystischer Echinokokkose. Es sei jedoch erwähnt, dass bei zwei Patienten (5,3 %) vier bzw. sieben Jahre nach dem initialen Eingriff erneut zystische Leberläsionen festgestellt wurden. Bei beiden Patienten ergaben die präoperativen Untersuchungen keine Hinweise auf eine bereits vorliegende disseminierte Erkrankung, ebenso wenig kam es intraoperativ zu einer peritonealen Kontamination durch Verschleppung des Zysteninhalts. Die neu aufgetretenen Läsionen waren zudem in anderen Lebersegmenten lokalisiert als die ursprünglichen Zysten, sodass eine Rezidivbildung im engen Sinne ausgeschlossen werden konnte. Auch hier lässt sich vermuten, dass bei einer Rezidivrate von 0 % nach einer Perizystektomie im Rahmen der genannten Follow-up-Zeit, wirtschaftliche Ersparnisse durch Ausbleiben weiterer Behandlungsaufenthalte im Krankenhaus denkbar sind. Ebenfalls sind genauere Analysen diesbezüglich notwendig.

Im Rahmen dieser Studie wurden der MELD-Score und der Fib-4-Score gezielt präoperativ erhoben, um potenzielle prädiktive Parameter für das Risiko eines postoperativen Leberversagens nach Perizystektomie zu identifizieren. Der durchschnittliche MELD-Score lag bei 6,5 und wies damit auf ein insgesamt niedriges Risikoprofil innerhalb der Kohorte hin. Keiner der Patienten erreichte einen Schwellenwert, der gemäß den Kriterien mit einem signifikant erhöhten Risiko für ein postoperatives Leberversagen assoziiert wäre. Der Fib-4-Score als weiterer Marker zur Einschätzung eines möglichen postoperativen Leberversagens zeigte einen durchschnittlichen Wert von 0,96. Lediglich ein Patient (2,6 %) überschritt mit einem Wert von 4,72 den Grenzwert, der mit einem erhöhten Fibroseniveau korreliert und möglicherweise auf eine eingeschränkte postoperative Leberfunktion hindeuten könnte. Auch in diesem Fall blieb jedoch ein postoperatives Leberversagen aus.

Das postoperative Leberversagen stellt eine schwerwiegende Komplikation im Rahmen der Leberchirurgie dar und tritt bei etwa 10 % der Patienten auf, die sich einer

größeren Leberresektion unterziehen. Das postoperative Leberversagen gilt als eine der Hauptursachen für postoperative Morbidität und Mortalität.⁶³ Zur differenzierten postoperativen Beurteilung der Leberfunktion wurden Bilirubin- und INR-Werte am fünften postoperativen Tag gemäß den Richtlinien der International-Study-Group-of-Liver-Surgery (ISGLS) erhoben. Der durchschnittliche Bilirubinwert betrug 0,62 mg/dL und der mittlere INR-Wert lag bei 0,98. Beide Parameter befanden sich innerhalb der physiologischen Referenzbereiche, was auf eine erhaltene hepatische Funktion nach dem operativen Eingriff hinweist.

Entsprechend der ISGLS-Kriterien konnte in keinem Fall ein postoperatives Leberversagen festgestellt werden. Diese Ergebnisse unterstreichen ebenso die Sicherheit der Perizystektomie im Hinblick auf die postoperative Leberfunktion, auch bei Patienten mit potenziell erhöhtem Fibrosiserisiko.

Die vorliegenden Ergebnisse dieser Studie belegen, dass die Perizystektomie einen effektiven und gleichzeitig sicheren chirurgischen Therapieansatz zur Behandlung der zystischen Echinokokkose darstellt. Mit einer geringen Rate an postoperativen Komplikationen sowie ausgezeichneten Langzeitergebnissen unterstreicht dieses Verfahren seine klinische Relevanz und Effizienz im therapeutischen Spektrum dieser komplexen parasitären Erkrankung.

Die niedrige Inzidenz schwerwiegender Komplikationen, das Fehlen postoperativer Mortalität in dieser Kohorte und die gute postoperative Leberfunktion untermauern die Sicherheit der Perizystektomie, selbst bei multizystischen oder anatomisch anspruchsvollen Befunden. Diese Erkenntnisse stützen die Empfehlung, die Perizystektomie als bevorzugte chirurgische Option in geeigneten Fällen in Betracht zu ziehen.

Gleichzeitig muss hervorgehoben werden, dass der Erfolg einer solchen operativen Maßnahme maßgeblich von der strukturellen und fachlichen Ausstattung des durchführenden Zentrums abhängt. Die Perizystektomie sollte idealerweise in spezialisierten, interdisziplinären Zentren mit Erfahrung in der Leberchirurgie, Infektionsmedizin, Radiologie und Pathologie durchgeführt werden. Nur durch ein enges Zusammenspiel dieser Fachdisziplinen lässt sich eine präzise Diagnostik, eine individuelle Operationsplanung und eine umfassende postoperative Betreuung sicherstellen.

Künftig könnten größere multizentrische Studien dazu beitragen, die Ergebnisse zu validieren und standardisierte Empfehlungen zur Durchführung der Perizystektomie zu etablieren.

6. Literaturverzeichnis

- 1 Pakala T MMWG. Hepatic Echinococcal Cysts: A Review. *J Clin Transl Hepatol* 2016; 4: 39–46.
- 2 Niu, Chong, Qin, Li, Wei, Zhao. Mechanism of Fibrosis Induced by Echinococcus spp. *Diseases* 2019; 7: 51.
- 3 Romig T, Deplazes P, Jenkins D, *et al.* Ecology and Life Cycle Patterns of Echinococcus Species. 2017: 213–314.
- 4 Knapp J, Gottstein B, Saarma U, Millon L. Taxonomy, phylogeny and molecular epidemiology of Echinococcus multilocularis: From fundamental knowledge to health ecology. *Vet Parasitol* 2015; 213: 85–91.
- 5 Thomas MN, Zwingelberg S, Angele M, Guba M, Werner J. Da steckt der (Band-)Wurm drin! *MMW Fortschr Med* 2017; 159: 38–42.
- 6 <https://www.cdc.gov/dpdx/echinococcosis/index.html>. Lifecycle of Echinococcosis.
- 7 ESAI human health care. [https://www.eisai.com/sustainability/atm/ntds/diseases/echinococcosis.html#:~:text=Cystic%20echinococcosis%20\(CE\),-About%206.5%25%20of&text=Meanwhile%2C%20the%20estimated%20fatalit y%20rate,of%20deaths%20is%20not%20known](https://www.eisai.com/sustainability/atm/ntds/diseases/echinococcosis.html#:~:text=Cystic%20echinococcosis%20(CE),-About%206.5%25%20of&text=Meanwhile%2C%20the%20estimated%20fatalit y%20rate,of%20deaths%20is%20not%20known).
- 8 Eckert J, Thompson RCA, Mehlhorn H. Proliferation and metastases formation of larval Echinococcus multilocularis. *Zeitschrift für Parasitenkunde Parasitology Research* 1983; 69: 737–48.
- 9 Deibel A, Kindler Y, Mita R, *et al.* Comprehensive Survival Analysis of Alveolar Echinococcosis Patients, University Hospital Zurich, Zurich, Switzerland, 1973–2022. *Emerg Infect Dis* 2025; 31. DOI:10.3201/eid3105.241608.
- 10 Rinaldi F. Cystic echinococcosis of the liver: A primer for hepatologists. *World J Hepatol* 2014; 6: 293.
- 11 Calame P, Weck M, Busse-Cote A, *et al.* Role of the radiologist in the diagnosis and management of the two forms of hepatic echinococcosis. *Insights Imaging* 2022; 13: 68.
- 12 CDC’s Division of Parasitic Diseases and Malaria (DPDM). https://www.cdc.gov/dpdx/echinococcosis/images/1/Eg_cyst.jpg?_=45837 (accessed April 27, 2025).
- 13 Tamarozzi F, Legnardi M, Fittipaldo A, Drigo M, Cassini R. Epidemiological distribution of Echinococcus granulosus s.l. infection in human and domestic animal hosts in European Mediterranean and Balkan countries: A systematic review. *PLoS Negl Trop Dis* 2020; 14: e0008519.
- 14 <https://www.who.int/news-room/fact-sheets/detail/echinococcosis>.
- 15 Botezatu C, Mastalier B, Patrascu T. Hepatic hydatid cyst – diagnose and treatment algorithm. *J Med Life* 2018; 11: 203–9.
- 16 Robert Koch Institut (RKI): Ratgeber Infektionskrankheiten: Echinokokkose. *Epid Bull* (2005).
- 17 Gessese AT. Review on Epidemiology and Public Health Significance of Hydatidosis. *Vet Med Int* 2020; 2020. DOI:10.1155/2020/8859116.

- 18 Piseddu T, Brundu D, Stegel G, *et al.* The disease burden of human cystic echinococcosis based on HDRs from 2001 to 2014 in Italy. *PLoS Negl Trop Dis* 2017; 11: e0005771.
- 19 Benner C, Carabin H, Sanchez-Serrano L, Budke C, Carmena D. Analysis of the economic impact of cystic echinococcosis in Spain. *Bull World Health Organ* 2010; 88: 49–57.
- 20 Bodimeade C, Marks M, Mabey D. Neglected tropical diseases: elimination and eradication. *Clinical Medicine* 2019; 19: 157–60.
- 21 Agudelo Higueta NI, Brunetti E, McCloskey C. Cystic Echinococcosis. *J Clin Microbiol* 2016; 54: 518–23.
- 22 Mejri A, Arfaoui K, Omry A, *et al.* Acute intraperitoneal rupture of hydatid cysts of the liver. *Medicine* 2021; 100: e27552.
- 23 Mejri A, Arfaoui K, Saad S, *et al.* Hydatid Cysts of the Liver Rupture into the Peritoneal Cavity: Fifteen Cases and Review of the Literature. 2021; published online Feb 4. DOI:10.21203/rs.3.rs-165286/v1.
- 24 Almulhim AM JS. Echinococcus Granulosus. *Treasure Island (FL): StatPearls Publishing* 2025; published online Jan.
- 25 Caremani M, Maestrini R, Occhini U, *et al.* Echographic epidemiology of cystic hydatid disease in Italy. *Eur J Epidemiol* 1993; 9: 401–4.
- 26 Macpherson CNL, Milner R. Performance characteristics and quality control of community based ultrasound surveys for cystic and alveolar echinococcosis. *Acta Trop* 2003; 85: 203–9.
- 27 Brunetti E, Tamarozzi F, Macpherson C, *et al.* Ultrasound and Cystic Echinococcosis. *Ultrasound Int Open* 2018; 04: E70–8.
- 28 Gharbi HA, Hassine W, Brauner MW, Dupuch K. Ultrasound examination of the hydatid liver. *Radiology* 1981; 139: 459–63.
- 29 Working Group WI. International classification of ultrasound images in cystic echinococcosis for application in clinical and field epidemiological settings. *Acta Trop* 2003; 85: 253–61.
- 30 Richter PJ, Holtfreter M, Orhun A, *et al.* Echinokokkose-Erkrankungen. *MMW Fortschr Med* 2015; 157: 56–63.
- 31 Govindasamy A, Bhattarai PR, John J. Liver cystic echinococcosis: a parasitic review. *Ther Adv Infect Dis* 2023; 10. DOI:10.1177/20499361231171478.
- 32 Hosch W, Junghans T, Stojkovic M, *et al.* Metabolic viability assessment of cystic echinococcosis using high-field ¹H MRS of cyst contents. *NMR Biomed* 2008; 21: 734–54.
- 33 Tamarozzi F, Silva R, Fittipaldo VA, Buonfrate D, Gottstein B, Siles-Lucas M. Serology for the diagnosis of human hepatic cystic echinococcosis and its relation with cyst staging: A systematic review of the literature with metaanalysis. *PLoS Negl Trop Dis* 2021; 15: e0009370.
- 34 Schweiger A, Grimm F, Tanner I, *et al.* Serological diagnosis of echinococcosis: the diagnostic potential of native antigens. *Infection* 2012; 40: 139–52.
- 35 <https://www.who.int/news-room/articles-detail/call-for-experts-who-guidelinedevelopment-group-on-treatment-of-patients-with-cystic-echinococcosis>.
- 36 Stojkovic M, Zwahlen M, Teggi A, *et al.* Treatment Response of Cystic Echinococcosis to Benzimidazoles: A Systematic Review. *PLoS Negl Trop Dis* 2009; 3: e524.

- 37 Smego RA, Sebanego P. Treatment options for hepatic cystic echinococcosis. *International Journal of Infectious Diseases* 2005; 9: 69–76.
- 38 Dervenis C, Delis S, Avgerinos C, Madariaga J, Milicevic M. Changing Concepts in the Management of Liver Hydatid Disease. *Journal of Gastrointestinal Surgery* 2005; 9: 869–77.
- 39 Sozuer E, Akyuz M, Akbulut S. Open Surgery for Hepatic Hydatid Disease. *Int Surg* 2014; 99: 764–9.
- 40 Park K-H, Jung S-I, Jang HC, Shin J-H. First Successful Puncture, Aspiration, Injection, and Re-Aspiration of Hydatid Cyst in the Liver Presenting with Anaphylactic Shock in Korea. *Yonsei Med J* 2009; 50: 717.
- 41 Kahriman G, Ozcan N, Dogan S, et al. Percutaneous treatment of liver hydatid cysts in 190 patients: a retrospective study. *Acta radiol* 2017; 58: 676–84.
- 42 Tuxun T, Zhang J hui, Zhao J ming, et al. World review of laparoscopic treatment of liver cystic echinococcosis-914 patients. *International Journal of Infectious Diseases*. 2014; 24: 43–50.
- 43 Ertem M, Karahasanoglu T, Yavuz N, Erguney S. Laparoscopically Treated Liver Hydatid Cysts. 2002 <http://archsurg.jamanetwork.com/>.
- 44 Filippou DK, Kolimpiris C, Anemodouras N, Rizos S. Modified capitonage in partial cystectomy performed for liver hydatid disease: Report of 2 cases. *BMC Surg* 2004; 4: 8.
- 45 Adam et al. Liver Resection for Colorectal Metastases. . *Annals of Surgery* 2003.
- 46 Chang SB. Modified Makuuchi Incision for Foregut Procedures. *Archives of Surgery* 2010; 145: 281.
- 47 Erbe Elektromedizin GmbH.
https://register.erbemed.com/productfinder/Marketingmaterialien/85150000_ERBE_DE_ERBEJET_2__D024768.pdf.
- 48 Tschan CA, Tschan K, Krauss JK, Oertel J. First experimental results with a new waterjet dissector: Erbejet 2. *Acta Neurochir (Wien)* 2009; 151: 1473–82.
- 49 Hanaki T, Tsuda A, Sunaguchi T, et al. Influence of the water jet system cavitron ultrasonic surgical aspirator for liver resection on the remnant liver. *World J Clin Cases* 2022; 10: 6855–64.
- 50 Clavien PA, Barkun J, de Oliveira ML, et al. The Clavien-Dindo Classification of Surgical Complications. *Ann Surg* 2009; 250: 187–96.
- 51 Zaydfudim VM, Turrentine FE, Smolkin ME, Bauer TB, Adams RB, McMurry TL. The impact of cirrhosis and MELD score on postoperative morbidity and mortality among patients selected for liver resection. *Am J Surg* 2020; 220: 682–6.
- 52 Feng JW, Qu Z, Wu BQ, Sun DL, Jiang Y. The preoperative fibrosis score 4 predicts posthepatectomy liver failure in patients with hepatocellular carcinoma. *Ann Hepatol* 2019; 18: 701–7.
- 53 Rahbari NN, Garden OJ, Padbury R, et al. Posthepatectomy liver failure: A definition and grading by the International Study Group of Liver Surgery (ISGLS). *Surgery* 2011; 149: 713–24.
- 54 Buttenschoen K, Schorcht P, Reuter S, Kern P, Carli Buttenschoen D, HenneBruns D. Chirurgische Therapie hepatischer Infektionen mit *Echinococcus granulosus*. *Z Gastroenterol* 2004; 42: 1101–8.

- 55 Secchi MA, Pettinari R, Mercapide C, *et al.* Surgical management of liver hydatidosis: a multicentre series of 1412 patients. *Liver International* 2010; 30: 85–93.
- 56 Birnbaum DJ, Hardwigsen J, Barbier L, Bouchiba N, Le Treut YP. Is Hepatic Resection the Best Treatment for Hydatid Cyst? *Journal of Gastrointestinal Surgery* 2012; 16: 2086–93.
- 57 Ramia JM, Serrablo A, Serradilla M, Lopez-Marcano A, de la Plaza R, Palomares A. Major hepatectomies in liver cystic echinococcosis: A bi-centric experience. Retrospective cohort study. *International Journal of Surgery* 2018; 54: 182–6.
- 58 Ramia JM, Manuel-Vázquez A, Román CG, Latorre-Fragua R, de la Plaza-Llamas R. Radical surgery in hepatic hydatidosis: Analysis of results in an endemic area. *Revista Espanola de Enfermedades Digestivas* 2020; 112. DOI:10.17235/REED.2020.6722/2019.
- 59 Prousalidis J, Kosmidis CH, Fahantidis E, Harlaftis N, Aletras O. Surgical treatment of multiple cystic echinococcosis. *HPB* 2004; 6: 110–4.
- 60 Chautems R, Buhler L, Gold B, Chilcott M, Morel P, Mentha G. Long term results after complete or incomplete surgical resection of liver hydatid disease. 2003.
- 61 Prousalidis J, Kosmidis C, Anthimidis G, Kapoutzis K, Karamanlis E, Fachantidis E. Postoperative recurrence of cystic hydatidosis. *Canadian Journal of Surgery* 2012; 55: 15–20.
- 62 Velasco-Tirado V, Romero-Alegría Á, Belhassen-García M, *et al.* Recurrence of cystic echinococcosis in an endemic area: a retrospective study. *BMC Infect Dis* 2017; 17: 455.
- 63 Ocak İ, Topaloglu S, Acarli K. Posthepatectomy liver failure. *Turk J Med Sci* 2020; 50: 1491–503.

7. Anhang

7.1. Abbildungsverzeichnis

- Abbildung 1: Infektionskreislauf der Echinokokkose.
Quelle: CDC's Division of Parasitic Diseases and Malaria (DPDM).
- Abbildung 2: Schematische Darstellung einer solitären Echinokokkuszyste (E. granulosus).
Quelle: Calame P, Weck M, Busse-Cote A, et al. *Role of the radiologist in the diagnosis and management of the two forms of hepatic echinococcosis. Insights Imaging* 2022; 13: 68.
- Abbildung 3: Histopathologische Darstellung einer E. granulosus-Zyste (Hämatoxylin-Eosin-Färbung). Das Wirtsgewebe (A) kapselt die Wand der Hydatidenzyste ein, die aus einer azellulären laminierten Schicht (B) und einer kernhaltigen Keimschicht (C) besteht, aus der die Brutkapsel (D) hervorgeht. Innerhalb der Brutkapsel befinden sich zahlreiche Portoskolices (E) mit sichtbaren Haken (F).
Quelle: CDC's Division of Parasitic Diseases and Malaria (DPDM).
- Abbildung 4: Weltweite Verbreitung von E. granulosus.
Quelle: Gessese AT. *Review on Epidemiology and Public Health Significance of Hydatidosis. Vet Med Int* 2020; 2020.
DOI:10.1155/2020/8859116.
- Abbildung 5: WHO-IWGE Klassifikation der zystischen Echinokokkose.
Quelle: Richter PJ, Holtfreter M, Orhun A, et al. *Echinokokkose Erkrankungen. MMW Fortschr Med* 2015; 157: 56–63.
- Abbildung 6: Sonographische-Darstellung (A, B), Computertomographie-Darstellung (C, D) und MRT-Darstellung (E, F) von hepatischen E. granulosus-Zysten aus dem Universitäts-Klinikum Köln, Klinik und Poliklinik für Allgemein-, Viszeral-, Tumor- und Transplantationschirurgie
(Mit Genehmigung von Universitätsprofessor Dr. med. T. Persigehl).
- Abbildung 7: Ultraschall- und CT-Darstellung der zystischen Echinokokkose mit Stadieneinteilung nach WHO-IWGE.
Quelle: Govindasamy A, Bhattarai PR, John J. *Liver cystic echinococcosis: a parasitic review. Ther Adv Infect Dis* 2023; 10.
DOI:10.1177/20499361231171478.

- Abbildung 8: Sensitivität (%) der Serologie-Methoden (ELISA, ICT, IHA, WesternBlot) in Abhängigkeit von Zystenstadien (WHO-IWGE).
Quelle: Tamarozzi F, Silva R, Fittipaldo VA, Buonfrate D, Gottstein B, Siles-Lucas M. *Serology for the diagnosis of human hepatic cystic echinococcosis and its relation with cyst staging: A systematic review of the literature with meta-analysis. PLoS Negl Trop Dis* 2021; 15: e0009370.
- Abbildung 9: Ultraschallgestützte Punktion einer Echinokokkuszyste (PAIR).
Quelle: Kahriman G, Ozcan N, Dogan S, Karaborklu O. *Percutaneous treatment of liver hydatid cysts in 190 patients: a retrospective study. Acta radiol* 2017; 58: 676–84.
- Abbildung 10: Überblick über die verschiedenen operativen Behandlungsansätze bei hepatischem Befall mit zystischer Echinokokkose.
Quelle: Filippou DK, Kolimpiris C, Anemodouras N, Rizos S. *Modified capitonage in partial cystectomy performed for liver hydatid disease: Report of 2 cases. BMC Surg* 2004; 4: 8.
- Abbildung 11: Intraoperative Darstellung einer hepatischen „in-toto“ Echinokokkus-Zysten-Resektion durch Perizystektomie. Adventitielle Resektionskante (A), Gallengangpräparation (B), Situdarstellung mit Gallengang-Clips (C), Ex situs Darstellung der Echinokokkus-Zyste (D) aus dem Universitäts-Klinikum Köln, Klinik und Poliklinik für Allgemein-, Viszeral-, Tumor- und Transplantationschirurgie (Mit Genehmigung von Professor Dr. med. M. N. Thomas).
- Abbildung 12: Prozentuale intrahepatische Lokalisation von Echinokokkuszysten innerhalb der untersuchten Patientenkohorte.

7.2. Tabellenverzeichnis

- Tabelle 1: Patientenkohorte (Patientennummer, Geschlecht, OP-Tag, Alter zur OP, Herkunftsland, Serologie, Anzahl von Echinokokkus-Zysten, Lokalisation ektooper Zysten).
- Tabelle 2: Durchschnittsparameter der Patienten, Zysten-Parameter, Operationsparameter, postoperative Komplikationen, Follow-Up-Zeit.
- Tabelle 3: Statistischer Vergleich der klinischen und chirurgischen Ergebnisse zwischen multizystischen und monozystischen Läsionen.

8. Vorabveröffentlichungen von Ergebnissen

Auf Grundlage der Ergebnisse dieser Studie wurde bereits ein wissenschaftlicher Artikel im *World Journal of Gastrointestinal Surgery* (Wagner T, Struck S, Persigehl T, Nierhoff D, Schmidt T, Hummels M, Bruns CJ, Stippel DL, Thomas MN. Long-term outcomes after open total pericystectomy for cystic echinococcosis. *World J Gastrointest Surg* 2025; 17(9): 106258) veröffentlicht (Siehe ab Seite 32). Diese Publikation diente dazu, die gewonnenen Erkenntnisse einem internationalen Fachpublikum zugänglich zu machen und die klinische Relevanz sowie die Bedeutung der Perizystektomie im Behandlungskonzept der zystischen Echinokokkose hervorzuheben.