

Igazgyöngy pancreasban? Myxoglobulosis különleges esete

Zalatnai Attila dr.¹ ■ Piros László dr.²

¹Semmelweis Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, Patológiai és Kísérleti Rákkutató Intézet, Budapest

²Semmelweis Egyetem, Általános Orvostudományi Kar,
Sebészeti, Transzplantációs és Gasztroenterológiai Klinika, Budapest

A szerzők pancreasfej-carcinoma és egy tőle független, szimpla mucinosus cysta együttes előfordulását ismertetik, az utóbbiban myxoglobulosis kialakulásával. Myxoglobulosis leginkább az appendix mucokelében felhalmozódott nyák szerkezeti megváltozásával alakul ki; ritkán orális mucokelékben is közöltek eseteket, de pancreasban ez az első eset az irodalomban.

Orv Hetil. 2022; 163(35): 1409–1412.

Kulcsszavak: myxoglobulosis, pancreas

Pancreatic myxoglobulosis – a real pearl?

The authors present a pancreatic head carcinoma and an independently coexistent simple mucinous cyst, in which myxoglobulosis has developed. This lesion is a rare, peculiar entity, mainly occurring in the appendix or in oral mucocoeles, but in pancreas this is the first case in the literature.

Keywords: myxoglobulosis, pancreas

Zalatnai A, Piros L. [Pancreatic myxoglobulosis – a real pearl?]. Orv Hetil. 2022; 163(35): 1409–1412.

(Beérkezett: 2022. május 10.; elfogadva: 2022. június 9.)

Rövidítések

CA = (cancer antigen) rákantigén; CEA = carcinoembryonalis antigén; CT = (computed tomography) komputertomográfia; PAS = (periodic acid Schiff) perjódosavas Schiff-reakció

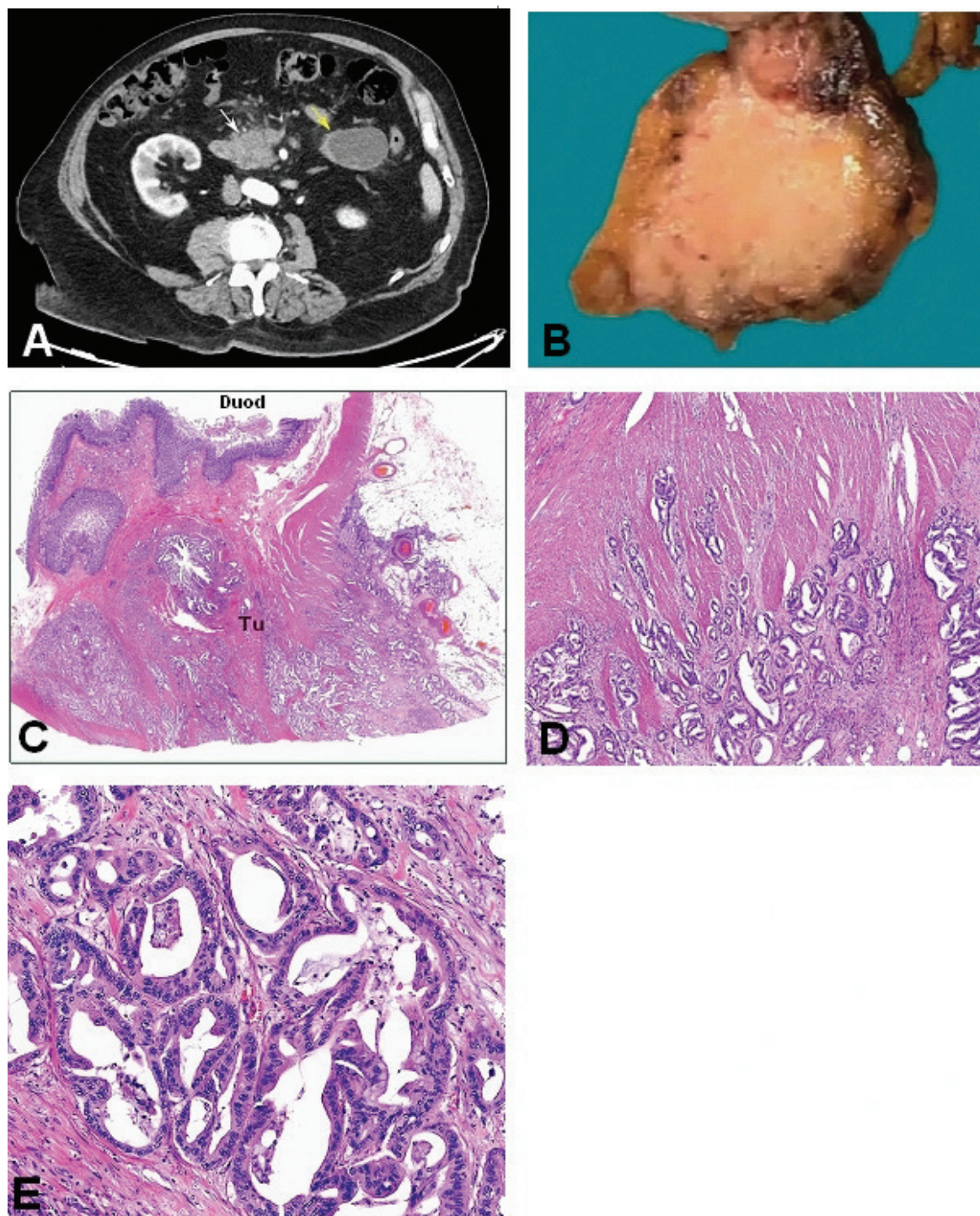
Esetismertetés

Egy 76 éves férfit diétahibát követően kialakult hasi panaszok miatt vizsgáltunk, melynek során a pancreasfejben elmosódó kontúrú, a környezetet némileg beszűrő daganatot igazoltunk, 5–6 mm-re tágult Wirsung-vezetékkel. A vékonytű-aspirációs citológia megerősítette a folyamat malignus jellegét. A betegnek icterusa nem volt, ellenben a CEA-szint emelkedett (22,2 ng/mL) volt, és a CA19-9 értéke is rendkívül magasnak bizonyult (3204,7 U/mL). A folyamat nem érintette az arteria (a.) hepaticát és az a. mesenterica superiort, sem a vena (v.) portae-t vagy a v. mesentericát, de az a. gastroduodenalis infiltráltnak tűnt. Távoli metastasisokat nem láttunk. A CT-vizsgálat emellett a pancreasfarkban egy cystade-

nomának véleményezett elváltozást is leírt (1/A ábra). Ugyan a feji daganat reszekábilisnak tűnt, de az egyidejűleg fennálló cysticus képlet részletes diagnosztikája nem történhetett meg, mivel a további vizsgálatok a malignus tumor progressziójának kockázatát hordozták volna magukban. Emiatt a teljes hasnyálmirigy-eltávolítás mellett döntöttünk, lépeltávolítással, laparoszkópos úton.

A patológiai vizsgálat során a duodenum falára is ráterjedő, 4,5 cm átmérőjű, igen tömött daganatot találtunk, mely szövettanilag jól differenciált, desmoplasticus, ductalis adenocarcinomának bizonyult, jól látható perineuralis invázióval, nyiroksomóáttétek nélkül. Vascularis terjedést sem igazoltunk, így a patológiai stádiumbesorolás pT3N0V0pn1 volt (1/B–1/E ábra). A tágult Wirsung-vezeték számos, 2–3 mm-es, szürkésfehér követ tartalmazott, a sorvadtt acinusok között a kötőszövet erősen felszaporodott, és néhány területen „low-grade” intraepithelialis neoplasia (PanIN) területei is megjelentek.

A pancreas farkában, a fej tumorától 7 cm-re, egy teljesen más, 5 × 4 × 4 cm-es elváltozás foglalt helyet.

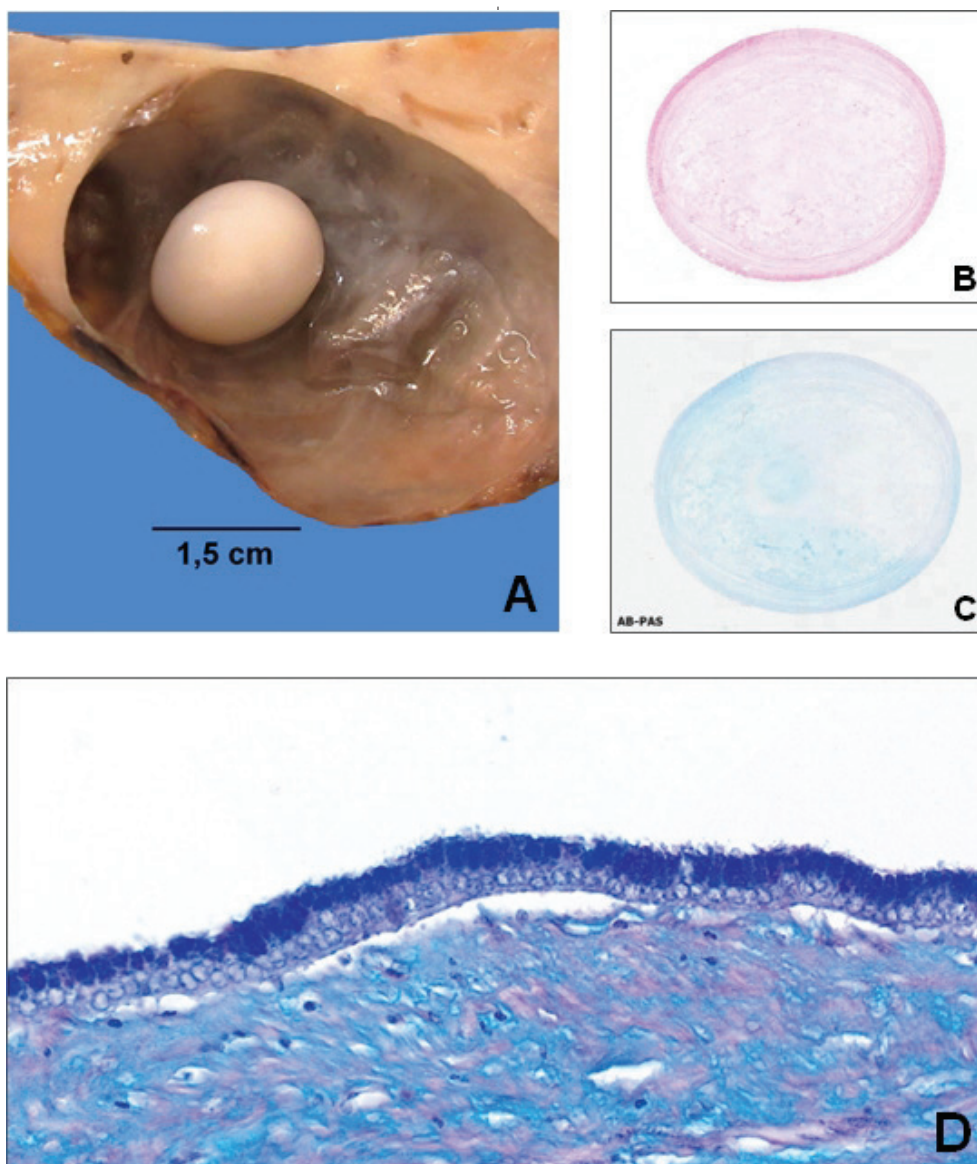


1. ábra Pancreasrák és mucinosus cysta pancreasban. A) A beteg CT-felvétele (fehér nyíl: a pancreasfej tumora; sárga nyíl: a pancreasfárok cysticus elváltozása). B) A pancreasfej-carcinoma makroszkópos képe. C) A pancreasfej-carcinoma átnézeti képe (HE, 40×) (Duod = duodenum; Tu = tumor). D) Az izomfalat infiltráló tumorszövet (HE, 100×). E) Jól differenciált, ductalis adenocarcinoma (HE, 400×)

CT = komputertomográfia; HE = hematoxilin-cozín (festés)

Az élesen elhatárolt, sima belfelszínű, cysticus képlet tiszta folyadékot tartalmazott, benne egy 1,5 cm átmérőjű, rugalmas tapintatú, gyöngyházfényű, kerek képlettel, amely nem függött össze a tömlő falával, szabadon helyezkedett el benne (2/A ábra). A cysta és a pancreaszeték között nem volt semmilyen kapcsolat. A tömlős

képletet egyrétegű, citológiailag békés, alcíankék-pozitív nyákot termelő hengerhám bélelte, ovarialis jellegű stroma jelenléte nélkül (2/D ábra). A CEA-pozitív hám MUC4 immunhisztokémiai reakcióval negatívnak bizonyult. A globularis képlet centrumát finoman flokkulált, szerkezet nélküli anyag képezte, amelyet réteges szerke-



2. ábra

A) Szimpla mucinosus cysta a pancreasfárokban, myxoglobulus-képződéssel. B) A myxoglobulus szöveti képnél laza, flokkulált centrális állomány és széli részén finom rétegzettséget mutató szerkezet látszik (HE, 2×). C) A képlet mucintartalmát alciankek-pozitivitása mutatja. D) A cystát szabályos, szulfatált mucint termelő hengerhám béleli, ovarialis stroma jelenléte nélkül (alciankek-PAS, 400×)

HE = hematoxilin-eozin (festés); PAS = perjódsvas Schiff-reakció

zetű héj vett körül. Alciankek-PAS festéssel kimutatható volt jellegzetes szulfatált mucintartalma, de a festődés intenzitása messze elmaradt a cysta nyáktermelő sejteinek erős pozitívításától (2/B és 2/C ábra).

Megbeszélés

Betegünkben a pancreasfej infiltratív növekedést mutató carcinomájától függetlenül egy nagy, nyáktermelő cystát észleltünk a farki régióban, amely ezen a helyen egy még le nem írt myxoglobulust tartalmazott.

A myxoglobulosis a nyáktermelő mirigyekkel bélelt türeges szervekben jön létre, a lumen bármilyen eredetű, tartós kiürülési akadálya vagy esetleg a mirigyhám daga-

atos jellegű proliferációja kapcsán. A fokozatosan felhalmozódó nyák kitágítja a szervet, és a besűrűsödött tartalom mint mucokele jelenik meg. Ebben a közegben a mucin kolloidkémiai szerkezete néha úgy változik meg, hogy kerek, gyöngyszerű, rugalmas gömböcskék jönnek létre, a legtöbbször nagy számban. Igen ritkán előfordul elváltozásról van szó, amely típusosan (bár nem kizárólagosan) az appendixben keletkezik, életkori preferencia nélkül. *Hentz* az esetismertetésében megemlíti, hogy az appendix myxoglobulosisát elsőként Von Hanseman írta le, és az elnevezés is tőle származik [1].

Az irodalomban nem sok eset került ismertetésre, ami az elvégzett appendectomiák nagy számát tekintve némileg meglepő. Az esetek túlnyomó többségében véletlen

leletként észlelik, akár membranosis occlusio [2, 3], carcinoid tumor okozta obstructio [4] vagy caecumba történt invaginatio kapcsán [5], de közöltek rupturált diverticulummal társuló esetet is [6]. Több alkalommal mucinosus cystadenoma állt a háttérben [7–9]. Bár néha perforációhoz is vezethet [10], rendszerint nem jár periappendicularis gyulladással [11].

Myxoglobulosist – hasonlóan igen ritkán – orális mucokelékben is észleltek, az esetek 0,3–9%-ában [12–15]. Szövettani és immunhisztokémiai sajátosságai alapján néhány szerző azt feltételezte, hogy az elváltozás az emlő collagenosus spherulosisával analóg lehet [16, 17], bár – ahogy a neve is utal rá – ebben IV. típusú kollagén halmozódik fel. Szájüregi lokalizációnál is még ritkább egyéb mucokelékben, például laryngealis Reinke-spatiumban [18], pancreasban azonban eddig még nem észlelték.

A pancreas mucinosus cysticus neoplasiáinak jellegzetes szövettani vonása a hámszövet alatti, ovarialis jellegű stroma. Esetünkben is a hámszövet magas, nyáktermelő volt, de nem tartalmazta ezt a fajta stromát. Emiatt „szimpla mucinosus cystának” kell tartani, melyet az Egészségügyi Világszövetség (WHO) legújabb klasszifikációja sem említ, viszont a 2014. évi Baltimore Congressus Meeting egyértelműen definiálta és jellemezte [19]. Az elváltozás 1 cm-nél nagyobb, nem recidivál, és malignus transzformációjára sem kell számítani, így elkülönítése a mucinosus cysticus neoplasiáktól indokolt.

A nyákfelhalmozódás számos daganatos és nem daganatos laesióra jellemző, mint például ovariumban vagy pancreasban, de a mucin megmarad viscosus formában, még régóta fennálló esetekben is. A Wirsung-vezetékben bekonztrálódott nyák is inkább elmeszesedik, pancreaticolithiasis lép fel, nem nyákgolyók képződése. Az eddig közölt, más szervekben előforduló myxoglobulosos esetek mindegyikében leíró jelleggel ismertetik az elváltozást, de nincs egyértelmű magyarázat arra, hogy milyen fizikokémiai események mennek végbe a nyák szerkezetének ilyen megváltozása során.

Pancreasban kialakult myxoglobulosist az irodalomban még nem közöltek.

Anyagi támogatás: A közlemény elkészítéséért a szerzők anyagi támogatásban nem részesültek.

Szerzői munkamegosztás: Z. A.: Az eset diagnosztikája, az irodalom áttekintése, a dokumentáció elkészítése, a cikk végleges formába öntése. P. L.: A beteg operációja és posztoperatív kezelése. A cikk végleges változatát mindkét szerző elolvasta és jóváhagyta.

Érdekltségek: A szerzőknek nincsenek érdekltségeik.

Irodalom

- [1] Hentz VG. Myxoglobulosis of the appendix. *Ann Surg.* 1932; 96: 456–459.
- [2] Viswanath YK, Griffiths CD, Shipsey D, et al. Myxoglobulosis, a rare variant of appendiceal mucocele, occurring secondary to an occlusive membrane. *J R Coll Surg Edinb.* 1998; 43: 204–206.
- [3] Padhy BP, Panda SK. Myxoglobulosis of appendix a rare entity. *Indian J Surg.* 2013; 75(Suppl 1): 337–339.
- [4] Brustmann H. Myxoglobulosis of the appendix associated with a proximal carcinoid and a pseudodiverticulum. *Ann Diagn Pathol.* 2006; 10: 166–168. Erratum: *Ann Diagn Pathol.* 2006; 10: 251.
- [5] Probststein JG, Lassar GN. Mucocele of the appendix, with myxoglobulosis. *Ann Surg.* 1948; 127: 171–176.
- [6] Aroukatos P, Verras D, Vantoros GP, et al. Myxoglobulosis of the appendix: a case associated with ruptured diverticulum. *Case Rep Med.* 2010; 2010: 745021.
- [7] Lo RH, Kan PS. Appendiceal mucinous cystadenoma presenting as “porcelain” appendix with myxoglobulosis – a rare cause of a right lower quadrant mass. *Singapore Med J.* 1998; 39: 174–176.
- [8] Fujii T, Toda S, Inoshita N, et al. Appendiceal mucinous neoplasm with myxoglobulosis occurring 3 years after perforated barium appendicitis: a case report. *Surg Case Rep.* 2019; 5: 107.
- [9] El Gani-Mesrar M, Dujardin F, Deffain A, et al. A rare case of appendiceal mucinous tumor with myxoglobulosis. [Un cas rare de tumeur mucineuse appendiculaire avec myxoglobulose.] *Ann Pathol.* 2020; 40: 468–471. [French]
- [10] Gonzalez JE, Hann SE, Trujillo YP. Myxoglobulosis of the appendix. *Am J Surg Pathol.* 1988; 12: 962–966.
- [11] Joly MA, Aime A, Souraud JB, et al. Appendicular myxoglobulosis; a rare form of appendicular mucocele. *J Visc Surg.* 2020; 157: 359–361.
- [12] Li TJ, Kitano M, Yoshida A, et al. Myxoglobulosis in an extravasation mucocele of the lower lip. *J Oral Pathol Med.* 1997; 26: 342–344.
- [13] Chi AC, Lambert PR 3rd, Richardson MS, et al. Oral mucoceles: a clinicopathologic review of 1,824 cases, including unusual variants. *J Oral Maxillofac Surg.* 2011; 69: 1086–1093.
- [14] de Brito Monteiro BV, Bezerra TM, da Silveira ÉJ, et al. Histopathological review of 667 cases of oral mucoceles with emphasis on uncommon histopathological variations. *Ann Diagn Pathol.* 2016; 21: 44–46.
- [15] Conceição JG, Gurgel CA, Ramos EA, et al. Oral mucoceles: a clinical, histopathological and immunohistochemical study. *Acta Histochem.* 2014; 116: 40–47.
- [16] Henry CR, Nace M, Helm KF. Collagenous spherulosis in an oral mucous cyst. *J Cutan Pathol.* 2008; 35: 428–430.
- [17] Mooney EE, Kayani N, Tavassoli FA. Spherulosis of the breast. A spectrum of mucinous and collagenous lesions. *Arch Pathol Lab Med.* 1999; 123: 626–630.
- [18] Krajinović M, Fajdiga I, Gale N. Laryngeal myxoglobulosis: a rare histologic variant of mucocele. The first reported case. *Head Neck Pathol.* 2020; 14: 559–561.
- [19] Schechter S, Shi J. Simple mucinous cyst of the pancreas: review and update. *Arch Pathol Lab Med.* 2017; 141: 1330–1335.

(Zalatnai Attila dr.,
Budapest, Üllői út 26., 1085
e-mail: zalatnai.attila@med.semmelweis-univ.hu)