

Mucinosus cysticus neoplasia a májban

Novák Péter dr.¹  ■ Végh Eszter dr.² ■ Vágó Tibor dr.³
 Dubravcsik Zsolt dr.¹ ■ Nacsev Krisztián dr.¹ ■ Németh Zsanett dr.⁵
 Sikorszki László dr.⁴ ■ Cserni Gábor dr.³

¹Bács-Kiskun Vármegyei Oktatókórház, Gasztroenterológiai Osztály, Kecskemét

²Bács-Kiskun Vármegyei Oktatókórház, Invazív Kardiológiai Osztály, Kecskemét

³Bács-Kiskun Vármegyei Oktatókórház, Patológiai Osztály, Kecskemét

⁴Bács-Kiskun Vármegyei Oktatókórház, Általános Sebészeti Osztály, Kecskemét

⁵Bács-Kiskun Vármegyei Oktatókórház, Onkoradiológiai Központ, Kecskemét

A mucinosus cysticus neoplasia a máj ritka daganata, amely az összes májcysta kevesebb mint 5%-át teszi ki. A betegség pontos etiológiája tisztázatlan, ugyanakkor a női dominancia és a tumor stromalis sejteinek ösztrogénreceptor-pozitivitása arra utal, hogy a hormonális hatások szerepet játszhatnak a kialakulásában. A klinikai diagnózis nehézsége abból adódik, hogy sem specifikus laboratóriumi eltérés, sem jellegzetes képalkotó jel nem áll rendelkezésre, ezért végső diagnózis gyakran csak a műtéti kimetszés szövettani feldolgozását követően állítható fel. Egy 27 éves nő sárgasággal és hasi fájdalommal került felvételre. A laboratóriumi eredmények emelkedett bilirubinszintet és obstrukciós uraló májenzimértékeket mutattak, míg a hasi ultrahangvizsgálat szeptált cysticus elváltozást ábrázolt a májban. A további vizsgálatok – beleértve a kontrasztos hasi-kismedencei CT-t, ERCP-t, kolangioszkóppal végzett biopsziát, valamint percutan végzett citológiai mintavételt – nem vezettek egyértelmű diagnózishoz. A műtétet követő szövettani vizsgálat végül mucinosus cysticus neoplasiát véleményezett alacsony fokú dysplasiával. A mucinosus cysticus neoplasiák ritka daganatok, amelyek diagnosztikája jelentős kihívást jelent. Esetünk is alátámasztja, hogy a különböző diagnosztikai módszerek sok esetben nem elegendőek a kórisme felállításához, a végső diagnózis gyakran csak a sebészeti reszekciót követő szövettani vizsgálat alapján állítható fel.

Orv Hetil. 2026; 167(26): 1041–1045.

Kulcsszavak: mucinosus cysticus neoplasia, májcysta, kolangioszkópia, ERCP, májreszekció

Mucinous cystic neoplasm of the liver

Mucinous cystic neoplasms are rare benign tumours of the liver, accounting for less than 5% of all liver cysts. The exact etiology of mucinous cystic neoplasms is unclear, but female dominance and estrogen receptor positivity of ovarian type stromal cells suggest a role of hormonal factors in their development. The diagnosis is challenging as there are no specific laboratory or imaging characteristics, and the final diagnosis is often based on histological examination. A 27-year-old female patient was admitted to hospital with jaundice and abdominal pain. Laboratory results showed elevated levels of bilirubin and obstructive liver enzymes, while abdominal ultrasound revealed a septate cystic lesion in the liver. Further investigations – including ERCP, cholangioscopy assisted and percutaneous biopsy – did not provide clear diagnosis. Histological examination after surgical resection ultimately revealed a mucinous cystic neoplasm with low-grade dysplasia. Mucinous cystic neoplasms are rare liver tumours, and due to diagnostic difficulties, surgical intervention is often required. This case emphasizes that various non-surgical diagnostic methods might not be sufficient for establishing a final diagnosis.

Keywords: mucinous cystic neoplasm, cholangioscopy, ERCP, liver cyst, hepatic resection

Novák P, Végh E, Vágó T, Dubravcsik Zs, Nacsev K, Németh Zs, Sikorszki L, Cserni G. [Mucinous cystic neoplasm of the liver]. Orv Hetil. 2026; 167(26): 1041–1045.

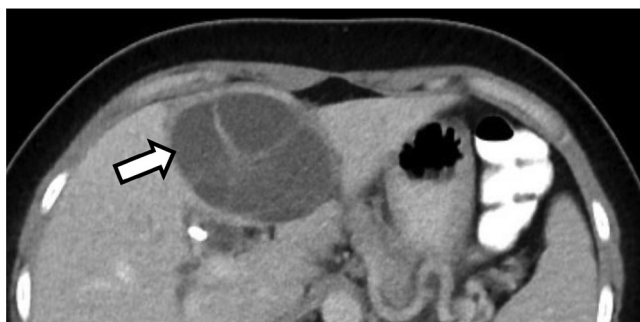
(Beérkezett: 2026. március 4.; elfogadva: 2026. március 27.)

Rövidítések

ALP = (alkaline phosphatase) alkalikus foszfatáz; BMI = (body mass index) testtömegindex; CA = (cancer antigen) rákantigén; CT = (computed tomography) komputertomográfia; ERCP = (endoscopic retrograde cholangiopancreatography) endoszkópos retrográd kolangiopankreatográfia; GGT = gamma-glutamil-transzferáz; GOT = glutamát-oxálacetát-transzamináz; GPT = glutamát-piruvát-transzamináz; ICD-O = (International Classification of Diseases for Oncology) Onkológiai Betegségek Nemzetközi Osztályozása; MRI = (magnetic resonance imaging) mágnesesrezonancia-képalkotás

A mucinosus cysticus neoplasia a máj és az epeutak ritka, cystaképző epithelialis daganata, amelyet mucintermelő hám és jellegzetes, petefészekszerű subepithelialis stroma jellemez, rendszerint nem kommunikál az epeutakkal [1]. Az elváltozás döntően reproduktív korú nőknél fordul elő, malignus transzformációs potenciálja miatt praemalignus állapotnak tekinthető, valamint változatos klinikai és képalkotó megjelenése miatt diagnosztikája gyakran nehéz, számos esetben malignitást utánozhat [2–4]. Esetismertetésünkben egy atípusos megjelenésű mucinosus cysticus neoplasia diagnosztikai és terápiás kihívásait kívánjuk bemutatni.

Egy 27 éves nő került osztályunkra sárgaság, elsősorban a jobb bordaív alatti hasi fájdalom miatt. Kórelőzményében nem szerepeltek jelentős betegségek, de kockázati tényezőként elhízás (BMI: 29,75) és tíz csomagévnnyi dohányzás volt kiemelhető. Laboratóriumi eredményeiben az összbilirubinszint 127,7 $\mu\text{mol/l}$ volt, amely emelkedett obstrukcióra utaló májenzimértékekkel társult (GOT: 164 U/l, GPT: 288 U/l, GGT: 255 U/l, ALP: 413 U/l). Hasi ultrahangvizsgálat során 60 mm-es szeptált cystát találtunk a májban, 12 mm-es közös epevezeték-tágulattal együtt. Mivel a betegnek hasi fájdalma nem volt típusos epekólikára, valamint az epehólyag sem tartalmazott köveket, a pontos etiológia meghatározására kontrasztos hasi-kismedencei CT-t végeztünk, amely a hasnyálmirigy fejében nem specifikus hipodenzitást jelzett, a közös epevezetékét 14,5 mm tárgasságúnak véleményezte, és a májban *Echinococcus*-cysta lehetőségét vetette fel (1. ábra).

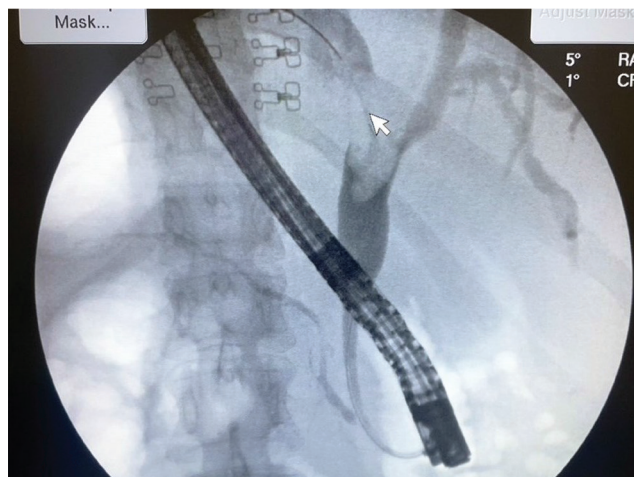


1. ábra

A mucinosus cysticus neoplasia CT-képe. Kontrasztos hasi-kismedencei CT a hasnyálmirigy fejében nem specifikus hipodenzitás, a májban *Echinococcus*-cysta lehetősége

CT = komputertomográfia

Az *Echinococcus*-szelológia két alkalommal is negatív eredményt adott. Mivel a beteg sárgasága tovább mélyült, ERCP-re került sor, amely során ballonnal nem extrahálható képletet találtunk a ductus hepaticus communisban és a bal hepaticus ágban, így az epeelfolyás biztosítására műanyag sztenteket ültettünk be (2. ábra). A CA19-9 tumormarker szintje emelkedett volt (156,3 U/ml). Az intraductalis képlet pontosabb azonosítására kolangioszkópiát végeztünk, amelynél puha, sima felületű szövetet találtunk a közös epevezeték proximalis részében (3. ábra). A direkt biopsziák nem mutattak



2. ábra

Kolangiogram az intraductalis képlettel. Az ERCP során ballonnal nem extrahálható képlet a ductus hepaticus communisban és a bal hepaticus ágban, a passzázs biztosítására az eljárás során műanyag sztentek kerültek beültetésre

CT = komputertomográfia; ERCP = endoszkópos retrográd kolangiopankreatográfia



3. ábra

Kolangioszkópos mintavétel, háttérben cystafállal. Kolangioszkópia során felfedezett sima felületű szövet a közös epevezeték proximalis részében

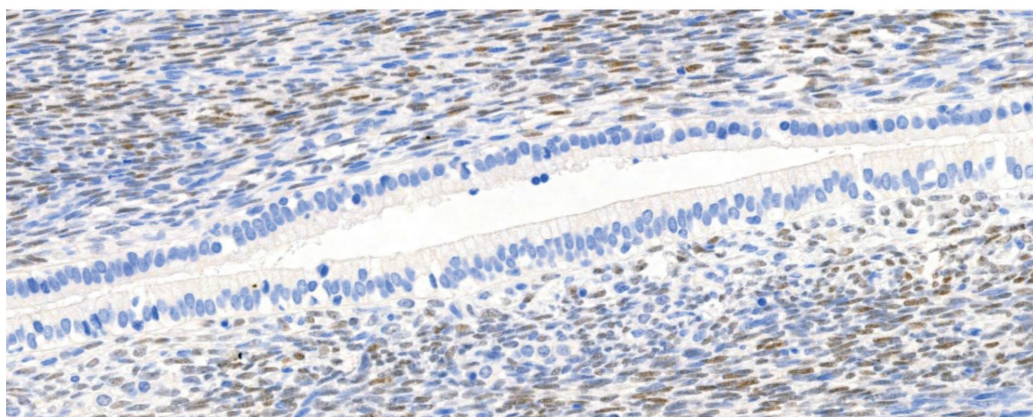


4. ábra | Reszekált bal májlebeny a bal hepaticus ágba hajló cystával

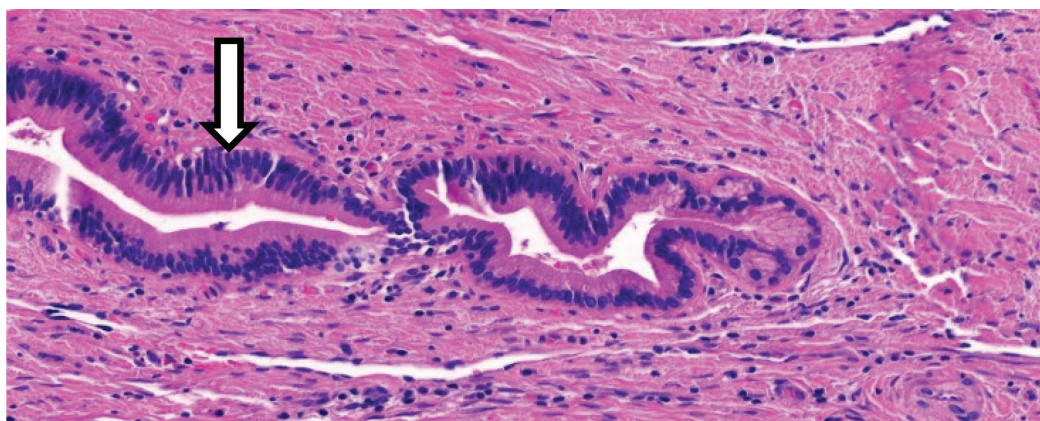
specifikus szövettani eltérést, csupán lobos nyálkahártya-részletet írt le sarjszövetképződéssel, malignitás nem volt látható. Így a következő lépésben finomtű-aspirációs mintavételt terveztünk, amelyet az *Echinococcus*-cysta továbbra is fennálló gyanúja miatt többszöri halasztást követően végeztek el, de ez is csak gyulladásos citomorfológiát igazolt, szintén malignitás jelentése nélkül. A mikrobiológiai vizsgálat *Acinetobacter baumannii* jelenlétét állapította meg, antibiotikumot azonban szisztémás gyulladásos tünetek és gyulladásos markeremelkedés

híján nem alkalmaztunk. Az ismételt CT-vizsgálat a cysticus elváltozás további növekedését mutatta, 67 × 49 × 64 mm-ről 75 × 56 × 66 mm-re.

A fél évig tartó diagnosztikai lépések után végül reszekcióra került sor. A műtét előtt rendelkezésre álló diagnosztikai adatok alapján komplex, Bismuth-Corlette III/B morfológiájú tumorként operáltuk meg. Bal oldali hepatolectomia, epeúti reszekció és kétmezős kiterjesztett lymphadenectomia történt, a jobb lebeny másodlagos epeútjaival Roux-Y hepaticojejunostomia készítésével. Intraoperatív és posztoperatív szövődmény nem volt. Makroszkóposan két jól elkülöníthető cystát azonosítottunk, amelyek közül az egyik a közös epevezetékbe nőtt (4. ábra). A szövettani értékelés során a mintában petefészekhez hasonló stroma mutatkozott, amely ösztrogénreceptor-pozitivitással bírt (5. ábra). Emellett a hámban alacsony fokú dysplasia volt jelen malignus részletek nélkül (6. ábra). Végül a feldolgozás során mucinosus cysticus neoplasia igazolódott, alacsony fokú (low-grade) dysplasiával, valamint szekunder szklerotizáló cholangitissal. Fél év múlva, a követés kapcsán végzett májbiopszia a jobb májlebenyben egészséges májszövetet azonosított, páciensünk azóta is – 30 hónappal a műtétet követően – jól van, életminősége a műtétet megelőzővel ekvivalens.



5. ábra | Az ösztrogénreceptor pozitivitása a metszeten. Szövettani minta, a petefészekhez hasonló stroma ösztrogénreceptor-pozitivitással



6. ábra | A „low-grade” dysplasia jelei a metszeten. Szövettani minta, a hámban alacsony fokú dysplasia malignus részletek nélkül

Megbeszélés

Epidemiológia és etiológia

A mucinosus cysticus neoplasiák a hasnyálmirigy második leggyakoribb cystás elváltozásai az intraductalis papillaris mucinosus neoplasiák után [5]. A pancreas mucinosus cysticus neoplasiák mintegy 72%-a jóindulatú, megközelítőleg 93%-uk a hasnyálmirigy testében vagy farkában lokalizálódik, jellemzően egyetlen, izolált elváltozás formájában, átlagosan 5 cm-es átmérővel [5–8]. Ugyanakkor az epeúti, máj mucinosus cysticus neoplasia ritka betegség, előfordulása becslések szerint évi 1 új eset 20 000–100 000 lakosra vetítve. Főként reproduktív korú nőket érintő daganat, amely rákmegelőző állapotnak tekinthető invazív viselkedési potenciálja miatt [3, 4, 9, 10]. A mucinosus cysticus neoplasia sokszor tünetmentes, így valódi előfordulása és prevalenciája ismeretlen [6]. A nők körében való előfordulás és a hormonérzékeny, petefészekszerű stroma jelenléte hormonális hatásokra utal [11, 12].

Patomorfológia

Makroszkóposan a mucinosus cysticus neoplasiák rendszerint rostos tokkal határolt cystás elváltozásokként jelennek meg. Többnyire multicystás felépítésűek vékony septumokkal, a cystafalon belüli meszesedés gyakori, míg a fali nodulusok és az egyenetlen tokmegvastagodás jelenléte inkább malignitásra utal. A cysták tartalma változó mennyiségű viszkózus mucint és necroticus detritust foglalhat magában [11]. A mucinosus cysticus neoplasit az Egészségügyi Világszervezet (WHO) 2019. évi, 5. kiadású klasszifikációja a máj- és epeutak cystaképző epithelialis daganatai közé sorolja, köbhám vagy hengerhám jellegű, változó mértékben mucintermelő hámborítással, ovariumszerű subepithelialis stromával; a tumor rendszerint nem kommunikál az epeúti rendszerrel [1]. Nozológiai szempontból a mucinosus cysticus neoplasia az ICD-O rendszerében három formára tagolódik: alacsony fokú intraepithelialis dysplasiával járó elváltozásra, nagyfokú dysplasiát mutató laesióra, valamint invazív carcinomával társuló formára [1, 2].

Tünettan és differenciáldiagnózis

A betegség sokszor tünetmentes, a panaszos betegek esetében a leggyakrabban hasi fájdalom, ritkábban fogyás, teltségérzet, étvágytalanság vagy fáradtság jelentkezhet. A nagy cysták nyomhatják a környező szerveket, esetenként vezetékelzáródást vagy pancreatitist okozhatnak. A mucinosus cysticus neoplasia elhelyezkedéséből adódóan a sárgaság ritka, képalkotó vizsgálatokkal multilocularis, folyadékkal telt képletként jelenik meg [9, 11, 13, 14]. A kontrasztos MRI a legmegfelelőbb módszer a karakterizáláshoz és a műtéti tervezéshez, hiszen a kapszuláris, szeptális és nodularis részletek felderítésében felülmúlja a CT-t, azonban a modalitás hozzáférhetősége és minősége hazánkban meglehetősen heterogenitással bír [14–16]. A malignitás kimutatása nehéz, mivel a biopsziák gyakran nem adnak elegendő információt; a cysta szabálytalan falmegvastagodása, belső szeptáltás, papillaris beoltosulások utalhatnak rá [5]. Differenciáldiagnosztikai szempontból a leginkább az epeutak intraductalis papillaris neoplasiája merül fel alternatívaként, bár számos tulajdonság segít az elkülönítésükben (1. táblázat) [17]. A mucinosus cysticus neoplasiákat gyakran véletlenül ismerik fel a keresztmetszeti képalkotó vizsgálatok során. A diagnosztikus képalkotó eljárások és az endoszkópos technikák fejlődése jelentősen javította a mucinosus cysticus neoplasiák felismerésének pontosságát, valamint megkönnyítette a klinikusok számára az optimális terápiás stratégia megtervezését [13].

Terápia

A mucinosus cysticus neoplasiák kezelésére vonatkozóan a 2017. évi nemzetközi konszenzus minden esetben sebészeti reszekciót javasol [18], a potenciális malignus transzformáció megelőzésére [5, 6]. Nagy kockázatú vagy tüneteket okozó mucinosus cysticus neoplasiák esetén a sebészeti reszekció jelenti a standard ellátást, amelynek radikalitása a daganat méretétől és lokalizációjától függ. A hasnyálmirigy testében vagy farkában elhelyezkedő elváltozások esetén rendszerint elegendő a distalis vagy szubtotális pancreatectomia, invazív betegség gyanújának hiányában megkísérelhető a lép megőrzése. Nagy kockázatú jellemzők fennállásakor distalis pancreatecto-

1. táblázat | A mucinosus cysticus neoplasia és az intraductalis papillaris neoplasia főbb elkülönítő jellemzői [17]

	Máj mucinosus cysticus neoplasia	Epevezeték intraductalis papillaris neoplasia
Radiológiai lelet	Multilocularis, folyadékkal telt laesio, kisebb cystákkal a falban	Többcystás, szőlőfürtszerű megjelenés, papillaris göbök és perifériás epeúti tágulat
Vezetékrendszerrel való összeköttetés	Általában hiányzik	Jelen van
Stroma	Ovariumszerű stroma, PR+, ER+	Rostos
Epithelialis antigének	MUC5AC–, CK7+, CK20–, MUC2–, MUC6–	MUC5AC+, változó CK7, CK20, MUC2, MUC6
Malignitási potenciál	Alacsony	Magas

(+) = pozitív expresszió; (–) = negatív expresszió; CK7 = citokeratin-7, CK20 = citokeratin-20; ER = ösztrogénreceptor; MUC2 = mucin-2, MUC5AC = mucin-5AC; MUC6 = mucin-6; PR = progesteronreceptor

mia javasolt splenectomiával és regionális nyirokcsomó-dissectióval, míg a hasnyálmirigy fejében elhelyezkedő daganatok ritkán pancreaticoduodenectomiát tehetnek szükségessé [11, 19]. A betegek prognózisát alapvetően a végleges patológiai diagnózis határozza meg. A nem invazív mucinosus cysticus neoplasziák kiváló kimenetellel járnak, öt éves betegségspecifikus túlélésük 100% körüli, míg az invazív formák esetében a prognózis szignifikánsan kedvezőtlenebb, és az invazív tumor határozza meg [18, 19]. Mivel az epeutak mucinosus cysticus neoplasziája sokkal ritkább, általános sebészeti irányelvek nincsenek a kezelésére; általában az epeúti rosszindulatú daganatokra (cholangiocarcinómákra) vonatkozó irányelvek szerint műtik őket; a jelen esetben is a perihilaris biliaris daganatok szerinti műtéti ellátás történt [20].

Következtetés

A mucinosus cysticus neoplasziák ritka daganatok, amelyek malignizálódási potenciállal bírnak, az epeutak és így néha a máj cysticus elváltozásainak egy sajátos típusát alkotják. Bár a fejlődő orvosi technológia és diagnosztikai eljárások lehetővé teszik a pontosabb értékelést, az epeúti mucinosus cysticus neoplasziák ritkaságuk és egyedi klinikai megjelenésük miatt továbbra is kihívást jelentenek a diagnózis és kezelés szempontjából egyaránt. Esetünk jól illusztrálja, hogy a diagnózis pontos felállítása sok esetben műtéti beavatkozással lehetséges, hiszen a különböző képekalkító és endoszkópos módszerek (ultrahangvizsgálat, CT, ERCP, kolangioszkópia, célzott mintavétel) ugyan jelentős segítséget nyújtanak az elváltozások felismerésében és karakterizálásában, önmagukban mégsem mindig adnak megbízható eredményt. A fentiek alapján hangsúlyozandó, hogy jellegzetes klinikai és képalkotó eltérések esetén gondolni kell a mucinosus cysticus neoplasia lehetőségére. A diagnosztikus bizonytalanság, valamint a potenciális malignus transzformáció kockázata miatt mucinosus cysticus neoplasia esetében a teljes sebészeti eltávolítás indokolt. Összességében a mucinosus cysticus neoplasziák multidiszciplináris megközelítést igényelnek, amelynél a klinikai kép, a képalkotó leletek és a patológiai leletek integrált értékelése kulcsszerepet játszik az optimális terápiás stratégia meghatározásában és a kedvező, hosszú távú prognózis biztosításában.

Anyagi támogatás: A kutatás és a dolgozat megírása nem kapott anyagi támogatást.

Szerzői munkamegosztás: A tervezet előkészítése, a tanulmány megírása: N. P. Áttekintés, szerkesztés és szüpervizio: D. Zs., V. E., V. T., Cs. G., S. L., N. K., N. Zs. Adminisztráció: N. P., N. Zs. A közlemény végleges változatát minden szerző elolvasta és jóváhagyta.

Érdekltségek: A szerzőknek nincsenek érdekltségeik.

Irodalom

- [1] WHO Classification of Tumors Editorial Board. WHO classification of tumours of the digestive system, 5th ed. International Agency for Research on Cancer, Lyon, 2019.
- [2] Emre A, Serin KR, Ozden I, et al. Intrahepatic biliary cystic neoplasms: surgical results of 9 patients and literature review. *World J Gastroenterol.* 2011; 17: 361–365.
- [3] Davies W, Weiland L, Batts K, et al. Intrahepatic biliary cystadenomas with and without mesenchymal stroma. *HPB* 1999; 1: 141–146.
- [4] Ahanatha Pillai S, Velayutham V, Perumal S, et al. Biliary cystadenomas: a case for complete resection. *HPB Surg.* 2012; 2012: 501705.
- [5] Valsangkar NP, Morales-Oyarvide V, Thayer SP, et al. 851 resected cystic tumors of the pancreas: a 33-year experience at the Massachusetts General Hospital. *Surgery* 2012; 152 (Suppl 1): S4–S12.
- [6] Reddy RP, Smyrk TC, Zapiach M, et al. Pancreatic mucinous cystic neoplasm defined by ovarian stroma: demographics, clinical features, and prevalence of cancer. *Clin Gastroenterol Hepatol.* 2004; 2: 1026–1031.
- [7] Warshaw AL, Compton CC, Lewandrowski K, et al. Cystic tumors of the pancreas. New clinical, radiologic, and pathologic observations in 67 patients. *Ann Surg.* 1990; 212: 432–443.
- [8] Basturk O, Hong SM, Wood LD, et al. A revised classification system and recommendations from the Baltimore Consensus Meeting for neoplastic precursor lesions in the pancreas. *Am J Surg Pathol.* 2015; 39: 1730–1741.
- [9] Aziz H, Hamad A, Afyouni S, et al. Management of mucinous cystic neoplasms of the liver. *J Gastrointest Surg.* 2023; 27: 1963–1970.
- [10] Soni S, Pareek P, Narayan S, et al. Mucinous cystic neoplasm of the liver (MCN-L): a rare presentation and review of the literature. *Med Pharm Rep.* 2021; 94: 366–371.
- [11] Menon G, Mukkamalla SK. Mucinous cystic pancreatic neoplasms. [Updated 2023 Oct 14]. In: StatPearls [Internet]. StatPearls Publishing, Treasure Island, FL, 2026. Jan. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK448105/> [accessed: 16 January 2026].
- [12] Wheeler DA, Edmondson HA. Cystadenoma with mesenchymal stroma (CMS) in the liver and bile ducts. A clinicopathologic study of 17 cases, 4 with malignant change. *Cancer* 1985; 56: 1434–1445.
- [13] Ozcan K, Klimstra DS. A review of mucinous cystic and intra-ductal neoplasms of the pancreatobiliary tract. *Arch Pathol Lab Med.* 2022; 146: 298–311.
- [14] Fernández-del Castillo C. Mucinous cystic neoplasms. *J Gastrointest Surg.* 2008; 12: 411–413.
- [15] Cicerone O, Basilico G, Tassi C, et al. Mucinous cystic neoplasms of the liver: literature review and case series. *World J Clin Oncol.* 2025; 16: 108557.
- [16] Drenth J, Barten T, Hartog H, et al. EASL Clinical Practice Guidelines on the management of cystic liver diseases. *J Hepatol.* 2022; 77: 1083–1108. Erratum: *J Hepatol.* 2023; 79: 1338.
- [17] Hutchens JA, Lopez KJ, Ceppa EP. Mucinous cystic neoplasms of the liver: epidemiology, diagnosis, and management. *Hepat Med.* 2023; 15: 33–41.
- [18] Buerlein RC, Shami VM. Management of pancreatic cysts and guidelines: what the gastroenterologist needs to know. *Ther Adv Gastrointest Endosc.* 2021; 14: 26317745211045769.
- [19] D’Haese JG, Werner J. Surgery of cystic tumors of the pancreas – why, when, and how? *Visc Med.* 2018; 34: 206–210.
- [20] Lee IC, Stüben BO, Fard-Aghaie M, et al. Individualized surgical approach based on Bismuth-Corlette classification for perihilar cholangiocarcinoma. *Clin Surg Oncol.* 2024; 3: 100057.

(Novák Péter dr.,
Kecskemét, Nyíri út 38., 6000
e-mail: novakpeter91@gmail.com)