



Ruprecht-Karls-Universität Heidelberg
Fakultät für Klinische Medizin Mannheim
Dissertations-Kurzfassung

Muzinöse duktale Ektasie des Pankreas. Klinische Diagnostik unter besonderer Berücksichtigung neuer endoskopischer Verfahren. Klinik, Therapie und Langzeitverlauf.

Autor: Gisela Dinsel
Einrichtung: Klinikum Ludwigshafen, Medizinische Klinik C
Doktorvater: Priv.-Doz. Dr. B. Kohler

Über einen Zeitraum von elf Jahren konnte im Klinikum der Stadt Ludwigshafen und im Evangelischen Krankenhaus Gießen bei 13 PatientInnen die Diagnose einer muzinösen dukталen Ektasie (MDE) gesichert werden. In Anbetracht der Seltenheit des Krankheitsbildes erschien es geboten, die Erfahrungen mit einem Kollektiv dieser Größenordnung nicht ungenutzt zu lassen, sondern im Rahmen einer retrospektiven Studie auszuwerten. Dies um so mehr, als mit der peroralen Pankreatikoskopie eine vielversprechende Untersuchungsmethode zum Einsatz gelangte. Unter Verwendung eines Mother-Baby-Endoskopiesystems, wie es aus der transpapillären Cholangioskopie seit längerem bekannt ist, wird zum einen die Inspektion des Ductus Wirsungianus bis weit in den Pankreasschwanz hinein möglich, zum anderen lassen sich mit dem dünnkalibrigen Baby-Endoskop Biopsien zur histologischen Begutachtung gewinnen.

Die klinische Entität der MDE entstammt der Kategorie der muzinösen zystischen Neoplasien, mit der sie insbesondere Ätiologie, Schleimproduktion und Wachstumsmuster gemeinsam hat. Während das muzinöse Zystadenom bzw. Zystadenokarzinom nicht mit dem Pankreasgang kommuniziert, sondern echte Zysten bildet, ist die MDE intraduktal lokalisiert, so daß der von den Tumorzellen produzierte Schleim direkt ins Gangsystem gelangt. Aus diesem zentralen Abgrenzungskriterium heraus ergeben sich gegenüber der muzinösen zystischen Neoplasie maßgebliche Unterschiede in Symptomatik, Diagnostik, Operabilität und Prognose. Kontrovers beurteilt wird weiterhin, ob die MDE nicht gemeinsam mit im Hauptgang angesiedelten Papillomen einer übergreifenden Kategorie intraduktaler papillär-muzinöser Tumoren zuzuordnen ist, wie es Überschneidungen in klinischer Symptomatik und histologischen Charakteristika sowie die Existenz von Mischformen nahelegen.

Das Durchschnittsalter unseres Kollektivs lag mit 71,8 Jahren vergleichsweise hoch, in der Literatur wird zumeist das 7. Lebensjahrzehnt angegeben. Mit 62% zeigte sich eine leichte Dominanz des weiblichen Geschlechts, die in anderen Publikationen keine Bestätigung findet. Zu 77% wurde die MDE im Pankreaskopf lokalisiert, was bisherigen Erfahrungen entspricht. Aus unserem Kollektiv läßt sich in Übereinstimmung mit der Literatur, in der die MDE als eine prä maligne Läsion mit geringer Neigung zur Metastasierung beschrieben wird, eine relativ günstige Prognose ableiten. Alle operierten PatientInnen sind beschwerdefrei, wobei der Eingriff im Durchschnitt knapp vier Jahre zurückliegt. Wenngleich nicht ratsam, erscheint der Verzicht auf eine Operation vertretbar, solange der Tumor als benigne eingestuft wird, im Falle einer malignen MDE führte er im Laufe von durchschnittlich drei Jahren zum Tod.

Klinisch standen bei unseren PatientInnen Oberbauchbeschwerden im Vordergrund, ferner manifestierten sich Gewichtsverlust, Diabetes mellitus sowie Steatorrhoe. Knapp die Hälfte der gutartigen Tumoren blieb asymptomatisch, bei 50% der bösartigen trat ein Ikterus auf, der überwiegend in einer Kompression des D. choledochus begründet war. Eine spezifische laborchemische Konstellation wurde nicht erkennbar. Allgemein geht aus der Literatur hervor, daß klinische Symptomatik wie Laborparameter nur wenig diagnostische Anhaltspunkte bieten, der effektive Einsatz bildgebender Verfahren daher von ausschlaggebender Bedeutung ist.

Retrospektiv wurde der Weg der Diagnosesicherung in allen dreizehn Fällen verfolgt. Vier der PatientInnen waren mit der Indikation zur pankreatikoskopischen Begutachtung überwiesen worden,

nachdem weder Sonographie noch ERCP die Genese eines intraduktalen Prozesses zufriedenstellend klären können. Weitere zwei PatientInnen wurden mit einer Verdachtsdiagnose vorgestellt, in einem Fall war eine Pankreatikolithiasis, im anderen ein Verschlussikterus infolge Pankreasneoplasie vermutet worden. Via Baby-Endoskop gelangte jeweils das charakteristische Bild einer MDE zur Darstellung, darüber hinaus konnten - mit einer Ausnahme - unter visueller Kontrolle Biopsien gewonnen werden, die den Befund histologisch untermauerten.

Bei fünf direkt aufgenommenen PatientInnen diente die Anamnese als alleiniger Ausgangspunkt für die diagnostische Vorgehensweise. Initiale Maßnahme war daher die sonographische Untersuchung, auf die teilweise eine Endosonographie folgte. Zum hochgradigen Verdacht auf eine MDE führte allerdings erst die sich anschließende ERCP. In weiteren zwei Fällen stand die Behandlung einer Choledocholithiasis im Vordergrund. Der Nebenbefund einer MDE ergab sich bei der zur Extraktion der Konkremente durchgeführten ERCP. Als geeignetes Instrument der endoskopischen und histologischen Diagnosesicherung wurde jeweils - eine Patientin ausgenommen - die Pankreatikoskopie eingesetzt.

In der Evaluierung der bildgebenden Verfahren wurde deutlich, daß sich die Sonographie in erster Linie als Screening-Verfahren eignet. Einen dilatierten D. Wirsungianus wiesen sämtliche PatientInnen auf, mehrheitlich gelangten darüber hinaus eine oder mehrere Raumforderungen zur Darstellung, deren Struktur allerdings weder einheitlich war noch detailliert genug, um sie dem von einigen Autoren beschriebenen typischen Erscheinungsbild der MDE zuzuordnen. Endosonographisch wurde nur ein Drittel der PatientInnen untersucht, der Einsatz der Computertomographie beschränkte sich auf Einzelfälle. Zwar legen unsere Befunde nahe, daß die differentialdiagnostische Aussagekraft beider Methoden hinsichtlich der MDE begrenzt ist, doch existieren in der Literatur auch andere Auffassungen, denen im einzelnen nachzugehen wäre.

Als wegweisend für die Diagnose einer MDE ist nach wie vor der erstmals 1982 von Ohhashi et al. beschriebene ERCP-Befund einzustufen. Die charakteristische Trias - fischmaulartig geöffnete Papilla Vateri, aus der sich muzinöses Sekret entleert, Dilatation des D. Wirsungianus und durch Schleimmassen oder tumoröse Strukturen bedingte Füllungsdefekte - zeigte sich allerdings nicht bei allen PatientInnen. Vor allem das frühe Krankheitsstadium wird in der Literatur als diagnostisch problematisch eingeschätzt.

Mittels Pankreatikoskopie war es dagegen möglich eine eindeutige Diagnose zu stellen. Makroskopisch gelangte jeweils ein zottenartiger Tumor zur Darstellung. Da das Baby-Endoskop zumeist den Blick auf den gesamten D. Wirsungianus freigab, ließen sich Lokalisation und Ausdehnung der MDE erkennen, ferner konnte das Vorliegen multifokalen Wachstums beurteilt werden. Das notwendige Ausmaß der Resektion war daher bereits präoperativ abschätzbar. Als entscheidender Vorteil erwies sich weiterhin die Möglichkeit, Zytologie und Histologie unter visueller Kontrolle zu gewinnen. Über die histologische Untermauerung des optischen Befundes hinaus ließen positive Biopsien in einigen Fällen die Beurteilung der Malignität zu. Die Schlüsselstellung der Pankreatikoskopie in der Diagnostik der MDE dürfte damit gesichert sein. Besonders erfreulich ist es, daß sie einen Beitrag zur frühzeitigen Erkennung der MDE zu leisten vermag.