



Müllerian Diferansiasyon Gösteren Mediastinal Kist: Hattori Kisti

Mediastinal Cyst with Mullerian Differentiation: Hattori Cyst

Gülşah ÜNAY¹ , Gökhan ARSLAN² , Abdullah ERDOĞAN³ , İrem Hicran ÖZBUDAK⁴

¹ Antalya Kepez Devlet Hastanesi, Patoloji Bölümü, ANTALYA

² Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, ANTALYA

³ Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, ANTALYA

⁴ Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, ANTALYA

Daha önce 27-30 Ekim 2018 tarihinde, Ankara'da yapılan 28. Ulusal Patoloji Kongresi'nde "poster sunumu" olarak sunulmuştur.

ÖZET

Amaç: Müllerian diferansiasyon gösteren mediastinal kist, primer konjenital mediastinal kistler içinde nadir izlenen bir antitedir. Arka mediasten yerleşimlidir. İlk defa 2005 yılında Hattori tarafından tanımlanmış ve Hattori kisti olarak da isimlendirilmiştir. Tanı, histolojik olarak müllerian farklılaşma gösteren silyalı epitel varlığı ile konulur. Tipik olarak kist epitel ER, PR, PAX8 ve WT-1 ile, kist duvarını oluşturan stroma α -düz kas aktin (α SMA) ile pozitiftir.

Olgu: Olgumuz 42 yaşında, paravertebral yerleşimli, ER, PR ve WT-1 pozitif epitele sahip müllerian orijinli kistik lezyonla başvuran ve Hattori Kisti tanısı almış kadın hastadır.

Sonuç: Olgu, diğer mediastinal kistlerin ayırıcı tanısında akılda tutulması gereken nadir bir antite olması nedeniyle sunulmuştur.

Anahtar Sözcükler: Hattori, Mediastinal kist, Müllerian diferansiasyon

ABSTRACT

Aim: Mediastinal cyst with mullerian differentiation is a rare entity among primary congenital mediastinal cysts. This cyst is located in the posterior mediastinum. It was first described by Hattori in 2005 and named as Hattori cyst. Histopathologically, diagnosis is based on the presence of ciliated epithelium with mullerian differentiation. Typically, the cyst epithelium is positive with ER, PR, PAX8 and WT-1, and the stroma constituting the cyst wall is positive with α -smooth muscle actin (α SMA).

Case: Herein, we presented a 42-year-old female patient with paravertebral cystic lesion who was diagnosed as Hattori Cyst due to the mullerian origin of epithelium which was positive with ER, PR and WT-1.

Conclusion: The case is presented because of being a rare entity that should be kept in mind in the differential diagnosis of other mediastinal cysts.

Key Words: Hattori, Mediastinal cyst, Mullerian differentiation

GİRİŞ

Primer konjenital mediastinal kistler, tüm mediastinal kitlelerin yaklaşık % 12-30 gibi nadir kısmını oluşturmaktadır (1). En sık görülen mediastinal kist bronkojenik kist olup kistik lezyonların yaklaşık yarısıdır ve tipik olarak orta ve arka mediastende lokalizedir (2). Son yıllarda özellikle yine arka mediastende izlenen, müllerian farklılaşma gösteren yeni bir kistik lezyon ilk defa 2005 yılında Hattori tarafından 18 yaşında kadın hastada tanımlanmıştır (3). Bu kist, gelişimsel

olarak yanlış yerleşmiş müllerian dokularının yer aldığı bir müllerianosis türüdür. Müllerian kistler genellikle genitoüriner organların veya pelvisin çevresinde bulunur. Tüm primer mediastinal kistler arasında Müllerian kist insidansı % 5.5 ile % 15.8 arasında değişmektedir (4).

Mediastinal müllerian kistlerinin preoperatif tanısını doğru koymak klinik olarak zordur. Tanı histolojik olarak müllerian farklılaşma gösteren silyalı epitel varlığı ile konulabilir. Bu epitelin müllerian farklılaşması, östrojen reseptörü (ER)

ve progesteron reseptörü (PR) pozitifliği ile gösterilebilir. Tedavisinde ise cerrahi eksizyon yeterli olup rekürrens göstermezler. Ancak mevcut ektopik epitelin malign

transformasyon gösterebileceği düşünülürse, her zaman cerrahi tam eksizyon gereklidir (4,5). Bu yazıda ER, PR ve WT-1 ile müllerian orijinini kanıtladığımız paramediastinal yerleşimli Hattori Kisti olgusu sunulmuştur.

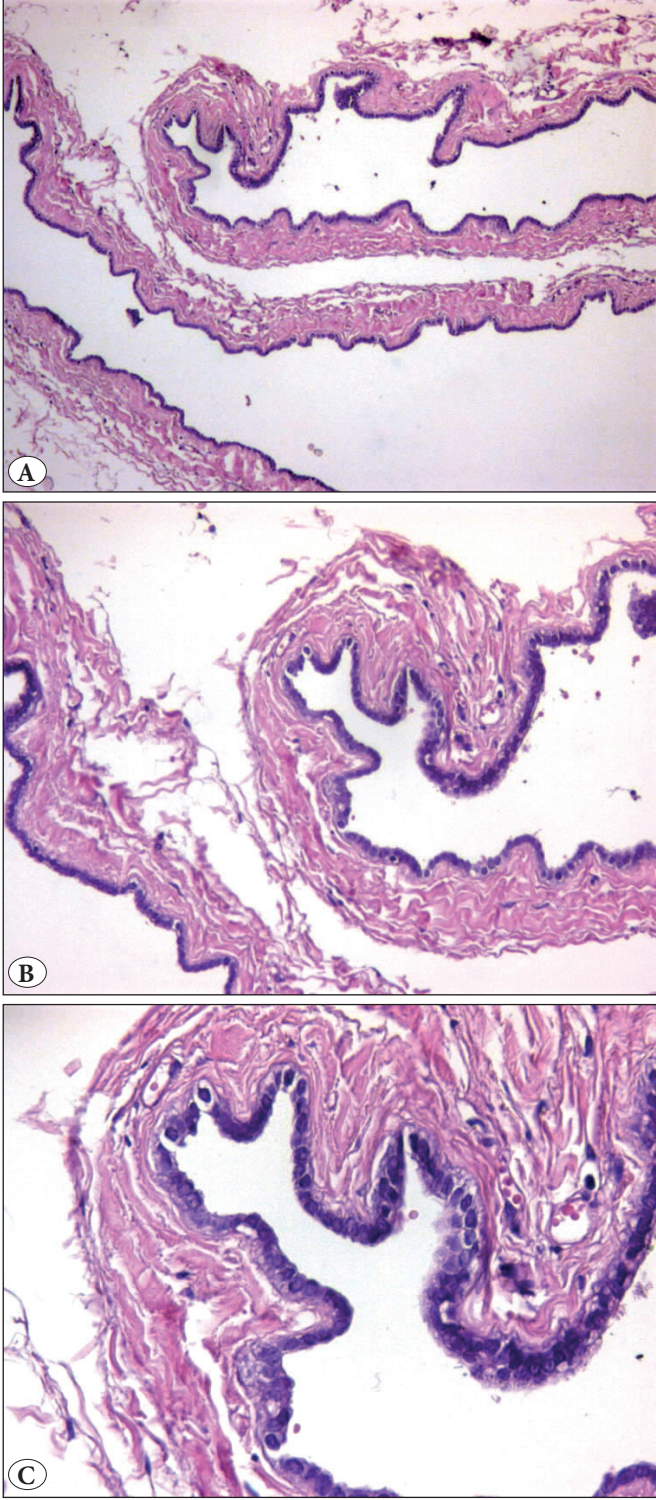
OLGU

Olgumuz 42 yaşında kadın hastadır. İnsidental olarak arka mediastende, paravertebral yerleşimli, hipodens, nonmetabolik kitle saptanmış olup opere edilmiştir. Ameliyat materyali makroskopik olarak 5 cm çapında, dıştan düzgün görünümde, dış yüzünde yer yer yağ doku alanları bulunduran, uniloküler kistik lezyon şeklindedir. Kesit yapılarak incelendiğinde içerisinden seröz nitelikte sıvı boşalmıştır. Duvar kalınlığı 0.1 cm ölçülmüş olup kalınlaşma izlenmemiştir. Kist iç yüzü krem pembe renkte ve düzgün görünümündedir, yer yer kanamalı alanlar izlenmiştir.

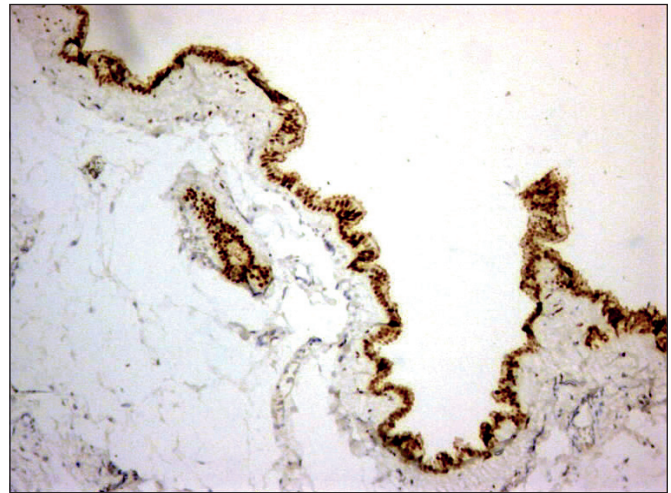
Mikroskopik incelemede kistin silyalı, tek katlı kolumnar epitel ile döşeli olduğu izlenmiştir (Şekil 1A-C). Kist epiteli ER (Şekil 2), PR (Şekil 3), EMA, CK7 ve WT-1 ile yaygın immünpozitifdir. PAX-8 ile hafif granüler boyanma saptanmıştır. Kalretinin, D2-40, CK5/6 ve TTF-1 negatiftir. Mevcut histopatolojik bulgularla olgu 'Mediastinal Hattori kisti' olarak tanı almıştır.

TARTIŞMA

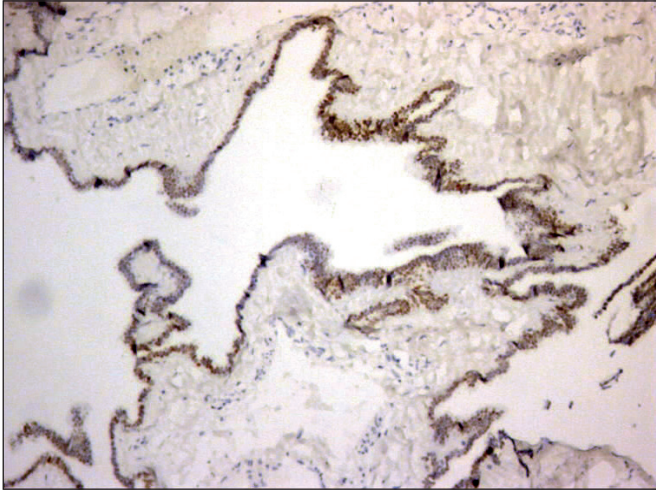
Müllerian kistler, genellikle genitoüriner organların etrafında veya pelviste ve nadiren de kadın genital sistemden ayrı retroperitonda bulunur (6). Gelişimsel olarak müllerian kanalının kalıntılarından ortaya çıkar ve müllerian kanal regresyonunun yolu boyunca herhangi bir yerde bulunabilir. Bu durum göz önüne alındığında da nadiren de olsa mediastinal yerleşimli müllerian kistler karşımıza çıkabilmektedir (7). Hattori, mediastinal müllerian kistlerin, bronkojenik kistlerden biyolojik olarak farklı olduğunu savunmuştur ve aslında nadir görülmediğini, yanlışlıkla nörojenik kist tanısı



Şekil 1: Silyalı, tek katlı kolumnar epitel ile döşeli kist duvarı (A: hematoxilen eozin x 100, B: hematoxilen eozin x 200, C: hematoxilen eozin x 400).



Şekil 2: Silyalı tek katlı kolumnar epitelde Östrojen Reseptör (ER) pozitifliği (x100).



Şekil 3: Silyalı tek katlı kolumnar epitelde Progesteron Reseptör (PR) pozitifliği (x100)

aldıklarını ileri sürmüştür (8). İlk defa 2005 yılında Hattori tarafından bu kistin tariflenmesi ile o zamandan beri yaklaşık 20 olgu bildirilmiştir (4).

Mediastinal müllerian kistler arka mediastende, paravertebral bölgede, sıklıkla da torakal Th3 ve Th4 seviyelerinde bulunurlar. Genellikle bronkojenik kist veya nörojenik tümör ön tanısı ile tedavi edilirler (4,9). Nitekim Thomes ve ark.nın yaptığı bir çalışmada, 1984-2006 yılları arasında raporlanan 163 mediastinal kist vakasının tekrar değerlendirilmesi ile, 9 olguda müllerian diferansiyasyon varlığı gösterilmiştir. Daha önce bu olguların 6'sına bronkojenik kist tanısı, 3'üne de benign seröz kist tanısı verildiği görülmüştür (9). Genel olarak perimenopozal dönem boyunca gelişen bu kistlerin, hormon replasman tedavisi, histerektomi ve ooferektomi gibi jinekolojik durumlarla ya da obezite ile ilişkili olduğu bildirilmiştir, ancak etiyojisi halen belirsizdir (4,6). Bilinen patogeneze teorileri; endometriozis, endosalpingiozis, endoservikozis ve adenomyozis gibi jinekolojik hastalıklardır. Batt ve ark. bu teorilerden farklı olarak, gelişimsel olarak endometrial, endoservikal ve endosalpingial dokuların, tek başlarına ya da diğer organlarla kombinasyon halinde, vücudun farklı bölgelerine yerleşmeleri ile oluşan koristomları patogeneze sorumlu tutmuştur ve bu lezyonları müllerian koristomlar olarak adlandırmışlardır. Bu dokuların üçünün ya da ikisinin bir arada bulunması durumunda tanı yüksek oranda konulabilmektedir. Ancak tek bir doku tipi varlığında tanının konulabilmesi için üç şart öne sürülmüştür. Bu şartlar arasında pelvik endometriozis yokluğu, endometrium, endoserviks ya da endosalpinks ile temas olmaması ve üreme organlarında cerrahi işlem öyküsünün olmaması yer almaktadır (10). Ludwig de, embriyogenez aşamasında, müllerian ve wolffian kanalların inişi sırasında müllerian dokunun dökülebileceğini göstermiştir (11). Patogeneze, tümör hücrelerinin müllerian kanala farklılaşmasından çok, embriyogenez aşamasında

dökülme sonucu kist oluşumunun daha mümkün olabileceği savunulmuştur (5).

Müllerian kistler tubal tip epitel ile döşeli, kist altında kıkırdak veya bronşial bez içermeyen, fibröz stroma ile karakterize kistlerdir. Müllerian kist epiteli immünohistokimyasal olarak ER, PR, PAX8 ve WT-1 ile pozitifdir. CK7, EMA ve Kalretinin ile kist epitelinde boyanma beklenmez. Kist duvarını oluşturan stromal fibröz lifler α -düz kas aktin (α SMA) ile pozitifken, CD10 negatiftir. Müllerian kistlerin ayırıcı tanısına bronkojenik, enterik, nörojenik, endometriotik, mezotelyal ve torasik kanal kisti girmektedir. Bronkojenik kistler silyalı solunum yolu epiteli ile kaplı, duvarında bronşial bezler ve düz kas demetleri içeren kistik lezyonlardır. İmmünohistokimyasal olarak CK5/6 ile pozitif boyanırlar. Sıklıkla arka mediastenden çok orta mediastende izlenirler (4,5,7). Enterik kistler ise sıklıkla gastrik ya da ösefagial epitel ile döşeli kistlerdir ve nadiren nöral veya pankreatik doku da içerebilmektedir (12). Nörojenik kistlerin iç yüzü nöral doku ile kaplıyken, mezotelyal kistler genellikle tek hücreli mezotel hücre tabakası ile fibröz doku kapsülünden oluşur (7). Plevral endometriozis de immünohistokimyasal olarak ER pozitif olacağı için ayırıcı tanıya girmektedir. Ancak bu durum, kist oluşumunun aksine kanama ve plevral kalınlaşma olarak izlenir (5). Endometriotik kist ile ayırıcı tanısında ise, epitel altındaki stromada, immünohistokimyasal CD10 negatifliği yarar sağlayacaktır (4).

Sonuç olarak, mediastinal müllerian kistler nadir bir antite olsa da arka mediastinal kistlerin ayırıcı tanısında akılda tutulmalıdır ve farkındalık artırılarak yanlış tanı olasılığı en aza indirilmelidir.

KAYNAKLAR

1. Takeda S, Miyoshi S, Minami M, Ohta M, Masaoka A, Matsuda H. Clinical spectrum of mediastinal cysts. *Chest*. 2003;124(1):125-32.
2. Simmons M, Duckworth LV, Scherer K, Drew P, Rush D. Mullerian cysts of the posterior mediastinum: Report of two cases and review of the literature. *J Thorac Dis*. 2013;5(1):E8-E10.
3. Hattori H. Ciliated cyst of probable mullerian origin arising in the posterior mediastinum. *Virchows Arch*. 2005;446(1):82-4.
4. Yasukawa M, Uchiyama T, Ohbayashi C, Kawaguchi T, Kawai N, Sawabata N, et al. A case of mullerian cyst arising of posterior mediastinum. *Oxf Med Case Reports*. 2018;11:362-5.
5. Miura H, Miura J, Hirano H. Mediastinal cysts with mullerian differentiation. *Respirol Case Rep*. 2018;6(5):e00324.
6. Kobayashi S, Inoue T, Karube Y, Hayama M, Oyaizu T, Honma K, et al. A case of mullerian cyst arising in posterior mediastinum. *Ann Thorac Cardiovasc Surg*. 2012;18(1):39-41.
7. Dakak M, Poyraz B, Bulut Ş, Doğu C, Bilgin S, An unusual cyst of posterior mediastinum: Mullerian cyst. *Turk Gogus Kalp Damar*. 2015;23(1):154-6.

8. Hattori H. High prevalence of estrogen and progesterone receptor expression in mediastinal cysts situated in the posterior mediastinum. *Chest*. 2005;128(5):3388-90.
9. Thomas-de-Montpréville V, Dulmet E. Cysts of the posterior mediastinum showing müllerian differentiation (Hattori's cysts). *Ann Diagn Pathol*. 2007;11(6):417-20.
10. Batt ER, Mhaweche-Fauceglia P, Odunsi K, Yeh J. Pathogenesis of Mediastinal Paravertebral Mullerian Cysts of Hattori: Developmental Endosalpingiosis—Mullerianosis, *Int j Gynecol Pathol* 29:546–551, Lippincott Williams & Wilkins, Baltimore
11. Ludwig KS. The Mayer-Rokitansky-Küster syndrome. An analysis of its morphology and embryology. Part II: Embryology. *Arch Gynecol Obstet*. 1998;262(1-2):27-42.
12. Kaushik A, Zauk A. Mediastinal enteric cysts with tracheobronchial epithelium in a neonate: A rare entity. *Pediatr Neonatol*. 2017;58(4):384-5.