

# Mediastinale Zyste vom Müller'schen Typ

## Eine eigenständige klinisch-pathologische Entität

Arthur R. von Hochstetter<sup>a</sup>, Jon Largiadèr<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Pathologie Institut Enge, <sup>b</sup> Gefässchirurgie, Bellariastrasse 40, 8038 Zürich

### Fallbeschreibung

#### Klinik

71-jährige Patientin (160 cm, 50 kg) mit zunehmender Atemnot und Schwellungsgefühl rechts zervikal. Die CT-Abklärung einer klinisch feststellbaren Schwellung ergibt eine grosse zervikothorakale Zyste mit Verlagerung der Trachea nach links und mässiger rechtsseitiger Einflusstauung (Abb. 1 ) .

Drei Monate später, bei präoperativer Diagnose einer zystischen Raumforderung unklarer Genese, Durchführung einer partiellen Zystektomie zur Diagnosestellung und Behebung der Einflusstauung bzw. der Dyspnoe. Dabei wird über eine thorakozervikale Inzision entlang der Vorderkante des Musculus sternocleidomastoideus der zervikale Anteil vollständig, der intrathorakale Anteil partiell reseziert. Der in situ verbleibende Zystenanteil wird mit 50% Glukoselösung sklerosiert. Postoperative leichte Horner'symptomatik, sonst unauffälliger Verlauf. Entlassung am dritten postoperativen Tag in gutem Allgemeinzustand.

Gynäkologische Anamnese: normale Geburten 1968 und 1970, Hysterektomie 2005 wegen Myom, keine Hormone.

#### Pathologie

Zur Untersuchung gelangt eine dünnwandige, weiche, gelblich-beige rund 4,5 × 2,5 cm messende Membran. Die Innenauskleidung besteht histologisch aus einem

hohem Zylinderepithel ohne Flimmerhärchen, gelegentlich mit apikalen Abschnürungen des Zytoplasmas (Abb. 2 A, B ) . Keine Becherzellen, keine muzinöse Sekretion. Subepithelial lockeres Stromagerüst, wenig Fettgewebe. Angelagerte mittelkräftige Nervenbündel, aber keine heterotopen Elemente wie Schilddrüsengewebe oder Knorpel. Keine Hassal'schen Körperchen, kein lymphatisches Gewebe.

Die immunhistochemische Untersuchung ergibt eine deutliche Expression von CK7, EMA sowie von Östrogen- und Progesteronrezeptoren (Abb. 2 C, D ) .

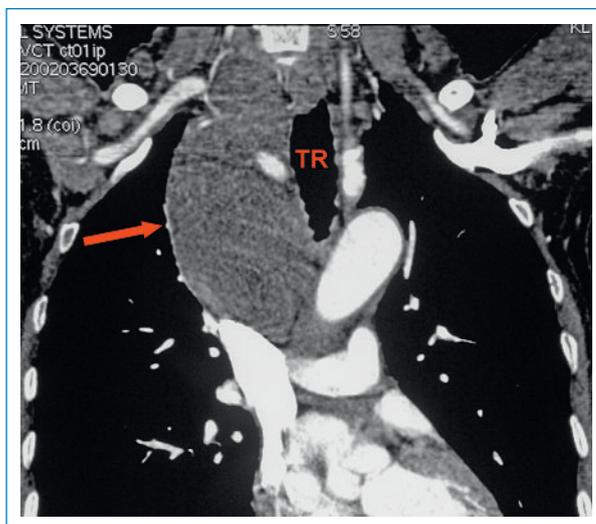
Diagnose: Zervikomediastinale Zyste vom Müller'schen Typ.

#### Diskussion

Die häufigsten Zysten im Mediastinum sind Derivate des Vorderdarms (bronchiale, ösophageale, gastroenterale und pankreatische Zysten), gelegentlich Reste des thymopharyngealen Ganges oder der dritten Schlundtasche (Thymuszysten) sowie perikardiale zöломische Zysten. Sie unterscheiden sich durch unterschiedlichen Wandaufbau und verschiedene zelluläre Auskleidung des Hohlraums. So enthalten bronchiale Zysten typischerweise Knorpelinseln, Drüsen und Muskelbündel, Thymuszysten meist Residuen des Organs, vor allem Hassal'sche Körperchen, während enterale Zysten eine organoide Wandschichtung aufweisen und mit respiratorischem Epithel oder mehrschichtigem Plattenepithel ausgekleidet sind. Im Gegenteil dazu besitzen die dünnwandigen zöломischen Zysten kein histologisches Merkmal und sind von einem einschichtigen flachen Mesothel ausgekleidet.

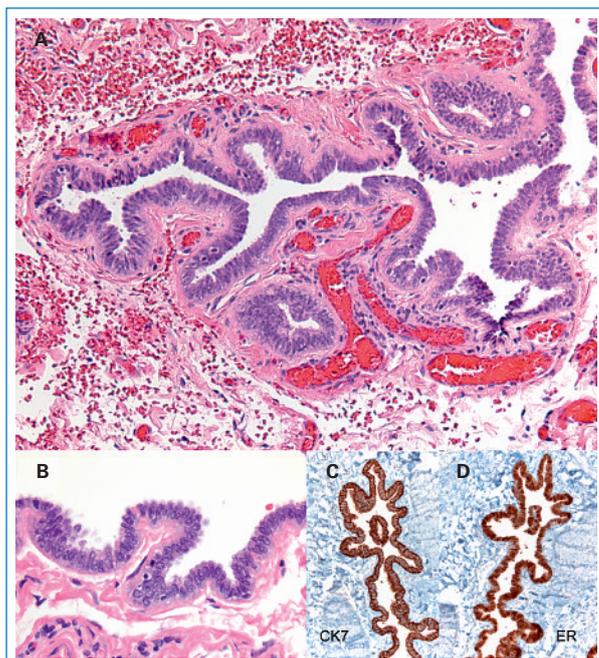
Seit der Erstbeschreibung 2005 durch Hattori wurden insgesamt zwölf Fälle von mediastinalen Zysten beschrieben, die sich von diesen oben angeführten Formen wesentlich unterscheiden [1, 2]. Betroffen waren ausschliesslich Frauen, 11 im perimenopausalen Alter, häufig mit einer Anamnese von Übergewicht und/oder gynäkologischen Eingriffen (zervikale Neoplasie, Leiomyom, benigne ovariale Zyste, Aborte, endometriale Polypen). Neun Patientinnen erhielten eine Hormonersatztherapie. Die Zysten lagen alle im hinteren Mediastinum paravertebral, waren zum Teil asymptomatisch oder führten über Husten, Dysphagie oder Thoraxschmerz zur Abklärung. Präoperative radiologische Diagnose war in den meisten Fällen die eines zystischen neurogenen Tumors.

Gemeinsames Merkmal des histologischen Aufbaus aller dieser unilokulären dünnwandigen Zysten war die Auskleidung mit Zylinderepithel vom apokrin-sekretorischen Typ mit oder ohne Flimmerhärchen, wie es in den



**Abbildung 1**

CT-Befund einer rechtsseitigen basozervikalen und mediastinalen zystischen Raumforderung (Pfeil), von der Schädelbasis bis zum Herz in einer Ausdehnung von über 10 cm reichend. Diskrete obere Einflusstauung, leichte Verschiebung der Trachea (TR) nach links.



**Abbildung 2**

Zystenwandabschnitt (A) ohne spezifische Wandstrukturen, Innenauskleidung aus einreihigem nichtmuzinösem Zylinderepithel mit apikalen Zytoplasmaabschnürungen (B), stark reaktiv gegen AK von Zytokeratin 7 (C) und Östrogen-Hormonrezeptoren (D).

Derivaten des Müller'-schen Gangs typischerweise vorkommt, darunter eine Schicht mit bledem Bindegewebe und vereinzelt Muskelbündeln. Es zeigten sich kein endometriales Stroma, keine muzinöse Sekretion, keine heterologen Elemente. Immunhistologisch ergab sich eine starke Expression von Östrogen- und Progesteronrezeptoren, typischerweise auch von EMA und dem niedrigmolekulargewichtigen CK7.

In der Beschaffenheit gleichen diese Zysten den seltenen, meist als Einzelfälle beschriebenen retroperitonealen Müller'schen Zysten [3–6]. Auch hier sind Frauen v.a. im perimenopausalen Alter betroffen: retroperitoneale Raumforderung, mit uni- oder multilokulären Zysten, deren dünne Wand aus tubarem oder weniger spezifischem einreihigem Zylinderepithel über einer Bindegewebsschicht mit vereinzelt glatten Muskelbündeln besteht. Lee J. et al. beschreiben eine Expression durch das Epithel von CK, EMA und Vimentin [4], Konishi E. et al. zusätzlich jene von Östrogen- und Progesteronrezeptoren sowie von CA125 [5].

Für die Entstehung der retroperitonealen Müller'schen Zysten wird v.a. von einem embryonalen Rest des paramesonephrischen/Müller'schen Gangsystems ausgegangen, evt. auch von verbliebenen Zellresten der Urogenitalleiste oder von einer Metaplasie zöломischen

Epithels. Diese Mechanismen könnten möglicherweise durch hormonelles Ungleichgewicht oder durch Hormontherapie zusätzlich gefördert werden [4, 5]. Angesichts fehlender urogenitaler Missbildungen bei diesen Patientinnen ist eine embryonale Fehlbildung auszuschliessen. Diese Überlegungen zur Pathogenese lassen sich auch auf die mediastinalen Zysten vom Müller'schen Typ übertragen, da der paramesonephrische Gang aus der embryonalen Anlage am kranialen Ende der Urnierenfalte, im zervikothorakalen Bereich, entsteht [7]. Angesichts der monomorphen geweblichen Beschaffenheit aus einem Keimblatt ist ein Teratom auszuschliessen. Die mediastinale Zyste vom Müller'schen Typ ist folglich als embryologisches Spätderivat zu verstehen, nicht als Neoplasie. Maligne Entartung kommt nicht vor.

Die eingangs erwähnten zwölf beschriebenen Fälle in der Literatur wurden in zwei unabhängigen Serien von mediastinalen Zysten retrospektiv identifiziert [1, 2]. Mit 3 von 19 Fällen (15,8%) in der ersten Serie und 9 von 163 Fällen (5,5%) in der zweiten Serie ergibt sich eine erstaunlich hohe Inzidenz, verglichen mit dem niedrigen Bekanntheitsgrad. Dies lässt vermuten, dass Müller'sche mediastinale Zysten weitgehend unerkannt bleiben, ob-  
schon sie doch eine klinisch-pathologisch distinkte Einheit darstellen.

## Fazit

Neben den bekannten mediastinalen Zysten aus embryologischen Derivaten des Vorderdarms, der dritten Schlundtasche und des Zöloms stellen jene des ursprünglichen paramesonephrischen/Müller'schen Ganges eine nicht seltene, aber weitgehend unbekannt klinisch-pathologische Entität dar mit folgenden Merkmalen:

- zystische Raumforderung im hinteren Mediastinum paravertebral,
- meist perimenopausale Patientinnen mit assoziierten Risikofaktoren von Übergewicht, hormonellen Störungen, Hormonersatztherapie,
- dünnwandige Zyste ohne heterologes Gewebe mit typischem Müller'schem Epithel und Expression von Hormonrezeptoren,
- keine Neoplasie, kein malignes Potential.

## Korrespondenz:

Prof. Arthur R. von Hochstetter  
Pathologie Institut Enge  
Tödistrasse 48  
CH-8027 Zürich  
[pie@pathol.uzh.ch](mailto:pie@pathol.uzh.ch)

## Literatur

- 1 Hattori H. High prevalence of estrogen and progesterone receptor expression in mediastinal cysts situated in the posterior mediastinum. *CHEST*. 2005;128:3388–90.
- 2 Thomas-de-Montpréville V, Dulmet E. Cysts of the posterior mediastinum showing müllerian differentiation (Hattori's cysts). *Ann Diag Pathol* 2007;11:417–20.
- 3 De Peralta MN, Delahoussaye PM, Tornos CS, Silva EG. Benign retroperitoneal cysts of müllerian type: a clinicopathologic study of three cases and review of the literature. *Int J Gynecol Pathol*. 1994;13(3): 273–8.
- 4 Lee J, Song SY, Park CS, Kim B. Müllerian cysts of the mesentery and retroperitoneum: a case report and literature review. *Pathol Int*. 1998;48(11):902–6.
- 5 Konishi E, Nakashima Y, Iwasaki T. Immunohistochemical analysis of retroperitoneal müllerian cysts. *Hum Pathol*. 2003;34(2):194–8.
- 6 Yang DM, Jung DH, Kim H, Kang JH, Kim SH, Kim JH, et al. Retroperitoneal Cystic Masses: CT, clinical, and pathologic findings and literature review. *RG*. 2004;24(5):1353–65.
- 7 Ferner H. Entwicklungsgeschichte des Menschen. 9. Aufl. München/Basel: Ernst Reinhardt Verlag; 1965.