

Киста Хаттори: обзор литературы и презентация случая

Р.Б.Бердников^{1,2} ✉, К.Ю.Андрющенко^{1,3}, Н.С.Заваров³, Е.М.Петрунина¹, А.В.Баженов¹, А.С.Ромахин¹

¹ Уральский научно-исследовательский институт фтизиопульмонологии – филиал Федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр фтизиопульмонологии и инфекционных заболеваний» Министерства здравоохранения Российской Федерации: 620039, Россия, Екатеринбург, ул. 22-го Партсъезда, 5

² Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Уральский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации: 620028, Россия, Екатеринбург, ул. Репина, 3

³ Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Свердловской области «Областной клинический медицинский центр фтизиопульмонологии и инфекционных заболеваний»: 620030, Россия, Екатеринбург, ул. Дублер Сибирского тракта, 56

Резюме

Киста Хаттори (КХ) — редкая патология, которая встречается исключительно среди лиц женского пола. В настоящее время в мире описано около 45–50 случаев. Все случаи описаны в иностранной литературе, в отечественной литературе сообщений о данной патологии не обнаружены. Этиология заболевания неизвестна, однако высказываются предложения о нарушении развития Мюллерова протока (эмбриональной структуры, являющейся зачатком половой системы у женщин). Рентгенологическая картина данной патологии очень неспецифична, в дифференциально-диагностический ряд входят опухоли легкого и плевры, кисты средостения — целомические и бронхогенные. Верифицируется данная патология при гистологическом исследовании операционного материала с привлечением дополнительных иммуногистохимических (ИГХ) методов. **Целью** работы явилось информирование врачей-специалистов (пульмонологов, терапевтов, торакальных хирургов, онкологов, инфекционистов, акушеров-гинекологов) о существовании кисты заднего средостения, происходящей из зачатков Мюллерова протока, особенностях диагностики, клинического течения и вариантах лечения данной патологии. **Заключение.** КХ в клинической деятельности врача-специалиста — явление очень редкое. Однако необходимо знать о существовании данной патологии и включать ее в дифференциально-диагностический ряд в случаях выявления округлых теней в средостении при рентгенологическом исследовании органов грудной клетки. Развитие болезни связано с нарушением внутриутробного развития Мюллерова протока. Для морфологического подтверждения диагноза необходимо, помимо световой микроскопии, выполнять ИГХ-исследование. Характерной чертой КХ является положительная окраска эпителиальных клеток, выстилающих кисту, на рецепторы к эстрогену и прогестерону. Хирургическая экцизия рекомендуется для установления диагноза, облегчения симптомов заболевания и удаления эмбриональных тканей Мюллерова протока как источника потенциальной злокачественной трансформации. Прогноз заболевания благоприятный.

Ключевые слова: киста Хаттори, резекция образований средостения, киста Мюллерова протока, киста заднего средостения, рецепторы к эстрогену.

Конфликт интересов. Конфликт интересов авторами не заявлен.

Финансирование. Исследование не имело непосредственной финансовой помощи.

© Бердников Р.Б. и соавт., 2025

Для цитирования: Бердников Р.Б., Андрющенко К.Ю., Заваров Н.С., Петрунина Е.М., Баженов А.В., Ромахин А.С. Киста Хаттори: обзор литературы и презентация случая. *Пульмонология*. 2025; 35 (4): 553–560. DOI: 10.18093/0869-0189-2025-35-4-553-560

Cyst of Hattori: literature review and case presentation

Roman B. Berdnikov^{1,2} ✉, Kirill A. Andryuschenko^{1,3}, Nikolay S. Zavarov³, Ekaterina M. Petrunina^{1,3}, Alexander V. Bazhenov¹, Alexey S. Romakhin¹

¹ Ural Federal Research Institute of Phthisiology and Pulmonology – a Branch of National Medical Research Center for Phthisiology, Pulmonology and Infectious Diseases, Healthcare Ministry of Russia: ul. 22-go Parts'ezda 50, Ekaterinburg, 620039, Russia

² Federal State Budget Educational Institution of Higher Education “Ural State Medical University” of the Ministry of Health of the Russian Federation: ul. Repina 3, Ekaterinburg, 620028, Russia

³ State Budgetary Institution of Healthcare of Sverdlovsk Region “Regional clinical medical center of phthisiopulmonology and infectious diseases”: ul. Dublyor Sibirsogo trakta 56, Ekaterinburg, 620030, Russia

Abstract

The cyst of Hattori is a rare pathology occurring only in women. Only about 45 – 50 cases have been described in literature up until now. All cases were reported in foreign sources, there were no reports in Russian-speaking media. The etiology of disease is still unknown, however the disorder of Mullerian duct development (embryonal anlage of female reproductive system) was suggested as the cause. X-ray imaging of the cyst of Hattori is very nonspecific. The cyst should be differentiated with pleural tumors, lung tumors, bronchogenic and celomic mediastinal cysts. The diagnosis is verified by histology augmented with immunohistochemistry assays of the surgical sample. **The aim** of the review was to inform the pulmonologists, general practitioners, infectious disease specialists, thoracic surgeons, oncologists and gynecologists about the cyst of posterior mediastinum that develops from the remnants of Mullerian duct, about its diagnosis, clinical course, and treatment. Also we present one clinical case of patient with Hattori's cyst. **Conclusion.** The cyst of Hattori is very rare in clinical practice. However, physicians should know about it and include it into

differential diagnosis when rounded shadows are identified in mediastinum by chest X-ray. The development of the disease is related to the embryonal disorders of Mullerian duct formation. Not only the light microscopy, but also immunohistochemical assays are necessary for the morphological confirmation of the diagnosis. The specific feature of cyst of Hattori is positive staining for the estrogen and progesterone receptors of the cells lining the cyst. Surgical excision is recommended for diagnosis, to improve the symptoms, and to exclude potential origin of the malignant transformation in the embryonal tissues of Mullerian duct. A forecast for the cyst of Hattori is favorable.

Key words: cyst of Hattori, resections of mediastinal tumors, Mullerian duct cyst, cyst of posterior mediastinum, estrogen receptors.

Conflict of interests. Authors declare they have no conflict of interests.

Funding. The study did not have direct financial assistance.

© Berdnikov R.B. et al., 2025

For citation: Berdnikov R.B., Andryuschenko K.A., Zavarov N.S., Petrunina E.M., Bazhenov A.V., Romakhin A.S. Cyst of Hattori: literature review and case presentation. *Pul'monologiya*. 2025; 35 (4): 553–560 (in Russian). DOI: 10.18093/0869-0189-2025-35-4-553-560

История вопроса

Киста заднего средостения, выстланная реснитчатым эпителием, происходящая из Мюллера протока, впервые описана *Hideo Hattori* в 2005 г. [1]. Позднее данный вид образований получил название киста Хаттори (КХ). При световой микроскопии — это киста с выстилкой из кубического и псевдомногослойного столбчатого эпителия без клеточной атипии. В составе выстилки имелись реснитчатые клетки, апокриноподобные секреторные клетки и вставочные клетки. Бокаловидные клетки не обнаруживались. За выстилающим эпителием следовали слой гладкомышечных клеток, практически полностью кольцевидно охватывающий образование, и последующий слой рыхлой соединительной ткани с капиллярными сосудами. Фрагменты гиалинового хряща и железистые структуры в составе стенки отсутствовали. Ядра эпителиальных клеток окрашивались положительно на рецепторы к прогестерону и рецепторы к эстрогенам. Также некоторые гладкомышечные пучки имели положительную окраску на аналогичные рецепторы к половым гормонам. Именно положительная окраска к названным рецепторам натолкнула на мысль об особенном происхождении кисты [1]. Для контроля исследован препарат с бронхогенной кистой от пациентки такого же возраста: реакция на рецепторы к эстрогену и прогестерону во всех клетках была отрицательной [1]. Указывается, что реснитчатые кисты, происходящие из Мюллера протока, более характерны для локализаций в области мочеполовой системы, но в редких сообщениях [2, 3] указывается на возможность их существования в других локализациях. Известны только 2 группы таких кист: кожные кисты, выстланные реснитчатым эпителием, и ретроперитонеальные Мюллеровы кисты. И те, и другие имеют схожие гистологическое строение и набор рецепторов, определяемых иммуногистохимическим (ИГХ) методом.

Актуальность

В настоящее время в мире насчитывается около 45–50 опубликованных случаев выявления КХ [4].

Большая часть публикаций о данной патологии происходит из стран азиатско-тихоокеанского региона (Япония [1, 5–10], Австралия [11], Южная Корея [12, 13], Тайвань [14]). Немного отстают по количеству

публикаций США [4, 15–18] и страны Западной Европы — Англия [19], Ирландия [20], Франция [21, 22], Швейцария [23]. Публикации представлены на английском языке. Публикаций с описанием КХ из России, а также стран СНГ среди изученной литературы не обнаружено.

Подавляющее большинство публикаций касаются описаний 1 клинического случая [1, 4–7, 9–11, 13–15, 18–20, 22–25]. Редко встречается опыт 2 случаев [16] и серия случаев [8, 21]. Наибольшее число наблюдений имеют коллеги из Франции *V. Thomas-de-Montpréville* [21], но относительно 2 случаев из его серии имеются серьезные сомнения, поскольку несмотря на типичное гистологическое строение КХ, при ИГХ-окрашивании клетки эпителия не проявляли экспрессии рецепторов ни эстрогена, ни прогестерона, хотя, по мнению авторов, отрицательная реакция могла быть связана с техническими проблемами при использовании фиксирующего раствора.

Целью работы являлось информирование врачей-специалистов — пульмонологов, терапевтов, торакальных хирургов, онкологов, инфекционистов, акушеров-гинекологов о существовании кисты заднего средостения, происходящей из зачатков Мюллера протока, особенностях диагностики, клинического течения и вариантах лечения данной патологии.

Этиология и патогенез

Теорией, наилучшим образом объясняющей наличие совершенно нетипичного гистогенеза образований в заднем средостении, является публикация *K.S. Ludwig* для описания патогенеза синдрома *Mayer–Rockitansky–Küstler–Hauser* [26]. При помощи этой же теории можно объяснить различные дистопии эндосальпингеального (трубного) эпителия. Синдром *Mayer–Rockitansky–Küstler–Hauser* заключается в мальформации женских половых органов, происходящих в результате прерывания развития Мюллеровых протоков. При тщательном эмбриологическом исследовании *K.S. Ludwig* показано, что на 16-й стадии развития эмбриона (*Carnegie*) утолщение целомиического эпителия развивается на краниальном конце мезонефральной складки на уровне III–V грудных позвонков и формирует зачаток зоны воронки (фаллопиевой трубы). На 17-й стадии развития эмбриона эта структура становится зачатком Мюллера протока, у которого есть своя собственная базальная

мембрана, отделяющая ее от Вольфова протока. Этот первый зачаток Мюллерова протока происходит как независимая структура в области воронки фаллопиевой трубы. А независимый краниальный участок Мюллерова протока растет каудально, параллельно с Вольфовым протоком и располагается латерально от него. *K.S.Ludwig* сделано заключение, что синдром *Mayer–Rockitansky–Küstler–Hauser* происходит вследствие несращения Мюллерова и Вольфова протоков. Это объясняет, почему формирование фаллопиевой трубы и, возможно, небольшой части рога матки происходит в точке прикрепления паховой связки мезонефроса или, соответственно, из каудального полюса мезонефроса, которые могут формироваться из начального сегмента Мюллерова протока, развивающегося независимо от означенных структур [26]. *K.S.Ludwig* на зародышах с синдромом *Mayer–Rockitansky–Küstler–Hauser* показан не только вероятный патогенез возникновения кистозной структуры, покрытой эпителием фаллопиевых труб, но и возможное объяснение ее наличия в грудной клетке, в превертебральной области на уровне Th6 [15]. Стоит также отметить, что Мюллеровы кисты, располагающиеся в заднем средостении и те, которые располагаются ретроперитонеально, скорее всего, будут иметь различную этиологию. Ретроперитонеальные Мюллеровы кисты чаще имеют эндоцервикальную дифференцировку, которая обычно не встречается в средостенных Мюллеровых кистах [27].

Клинические проявления

Клиническая картина может варьироваться от полного отсутствия симптомов [1, 6–9, 13, 14, 16, 18, 21, 23, 24, 28] до скудной клинической симптоматики, выражающейся в кашле [5, 8, 17, 21, 29], кашле и одышке [19], болях в грудной клетке [11, 20, 21, 30], дисфагии [21], онемении верхней конечности [11].

Болеют исключительно женщины молодого и среднего возраста, чаще в перименопаузальном периоде [21]. Самой молодой из описанных в литературе пациенток было 18 лет [1], самой взрослой – 60 лет [4]. Пациентки могут страдать избыточной массой тела (индекс массы тела $> 25 \text{ кг/м}^2$) [9, 11, 21]. Гинекологические и дисгормональные нарушения также могут быть вовлечены в механизмы развития опухоли. Уровень эстрогенов у женщин, страдающих избыточной массой тела, высок из-за ароматаза жировой ткани [9]. *A.P.Businger et al.* [23] сообщает о пациентке с КХ, получавшей заместительную гормональную терапию эстрогеном и гестагеном. *T.C.Liao et al.* [30] сообщает об опухолях с высоким уровнем эстрогена. Описаны случаи гиперпролактинемии [25] у пациентки с выявленной КХ в послеродовом периоде [20]. Также примерами нарушения гормонального фона у пациенток с КХ являются случаи перенесенного рака молочной железы [25], миомы матки [25], наследственные формы рака молочной железы [18], аденомиоза [25], карциномы эндометрия [25]. Высоковероятен факт, что в процесс роста КХ вовлечены женские гормоны.

Диагностика и дифференциальная диагностика

Рентгенологическая, магнитно-резонансная и позитронно-эмиссионная компьютерно-томографическая картина: диагностика и дифференциальная диагностика

Основным методом диагностики является рентгенологический (компьютерная томография (КТ) органов грудной клетки (ОГК)), позволяющий выявить четко очерченное мягкотканое образование в паравертебральной области, слева [5, 11, 13, 15, 16, 19–21, 25], справа [4, 6–8, 16, 21] на уровне дуги аорты [23]. Также известен уникальный случай двусторонних узловых кистозных образований в обеих плевральных полостях, идентифицированных после удаления как КХ [13].

Размеры образований также могут сильно различаться – от 12 [8] до 80 мм [13], в среднем – 30–35 мм [1, 4–8, 10, 11, 13–16, 18–22, 24, 25].

КХ следует дифференцировать с бронхогенной кистой [12, 14], нейрофибромой с кистозными изменениями [7, 9, 11, 14, 17, 24], липомой [10], шванномой [20], пищеводной дубликатурной кистой [4, 9, 11, 16].

Признаками, характерными для КХ, являлись локализация в среднем и заднем средостении (в отличие от бронхиальных кист, для которых нередкой локализацией является переднее средостение). Плотный контакт с телом грудного позвонка наблюдался во всех случаях КХ [10], но только в 50 % случаев бронхиальных кист [10]. Среди случаев образований, находившихся в плотном контакте с позвонком, КХ в 100 % случаев определялись справа, а среди бронхиальных кист, прилежащих к позвоночнику, правосторонняя локализация была характерна в 67 % случаев [10]. По уровню локализации поражения КХ находились на уровне Th6 (75 %) и Th7–8 (25 %); бронхиальные кисты на уровне Th3 встречались в 17 %, на уровне Th5–7 – в 33 %, на уровне Th6 – в 33 %, на уровне Th7–8 – в 17 % случаев [10]. Кальцификация внутри образований определялась в 0 % случаев при КХ и 8 % случаев бронхиальных кист. Скопления воздуха внутри образования не было характерно ни для одного из типов кист. Формирование уровня жидкости в T2-режиме наблюдалось в 0 % случаев при КХ и в 25 % случаев бронхогенных кист. Статистически значимыми различиями КХ и бронхиальных кист также являются диаметр образования (меньшая величина была характерна для КХ) [10], КТ-плотность (меньшая плотность характерна для КХ) [10], интенсивность сигнала в режиме T1 также была меньше при КХ, что соответствовало их жидкостному содержанию [10].

При позитронно-эмиссионной томографии, совмещенной с КТ, повышенной фиксации радиофармпрепарата образованием не выявлено [15, 19].

Гистологическая картина

При световой микроскопии стенка КХ, эпителиальная выстилка, а также распределение и конфигурация реснитчатых клеток несильно отличаются от таковой

в бронхогенных кистах. Более того, апокриноподобные секреторирующие клетки КХ могут напоминать клетки Клара бронхиальной выстилки. Отсутствие бокаловидных клеток, желез подслизистого слоя и фрагментов гиалинового хряща являются полезными отличительными чертами [1].

Стенка кист тонкая, представлена фиброзно-мышечной тканью [19]. Эпителиальная выстилка просвета кист иногда образует нежные складки, напоминающие складки фаллопиевой трубы. Этот эпителий состоит из цилиндрических, реснитчатых и нереснитчатых клеток. В некоторых участках клетки бывают

также кубовидными и менее дифференцированными. Апикальная поверхность эпителиальных клеток окрашивается положительно альциановым синим. Слизеобразующие бокаловидные клетки и клетки, характерные для желудочно-кишечного тракта, отсутствуют [21]. Киста, как правило, заполнена прозрачной серозной жидкостью [7, 17, 22].

Иммуногистохимическое исследование

Наборы антител, применяемых для выполнения ИГХ-исследований разнятся весьма сильно (см. таблицу).

Таблица
Наборы антител, применяемых для иммуногистохимической диагностики кисты Хаттори
Table
Antibody kits used for immunohistochemical diagnostics of cyst of Hattori

Автор	Год	Ссылка	Иммуногистохимическая окраска
H.Hattori	2005	[1]	AE1/AE3 ⁺ , CAM 5.2 ⁺ , CK7 ⁺ , CK19 ⁺ , ER ⁺ , PR ⁺ , CK20 ⁻ , CEA ⁻ , <i>calretinin</i> ⁻ , CD10 ⁻
H.Hattori	2005	[5]	ER ⁺ , PR ⁺
V.Thomas-de-Montpreville	2007	[21]	EMA ⁺ , CK7 ⁺ , CK5/6 ⁻ , ER ⁺ , PR ⁺ (n = 7), ER ⁻ , PR ⁺ (n = 1), ER/PR ⁻ (n = 1), <i>calretinin</i> ⁻
A.P.Businger	2008	[23]	CK7 ⁺ , bcl-2 ⁺ , <i>human epithelial antigen</i> ⁺ , ER ⁺ , PR ⁺ , CK20 ⁻ , TTF1 ⁻ , CDX2 ⁻
R.E.Batt	2010	[15]	AE1/AE3 ⁺ , CK7 ⁺ , EMA ⁺ , ER ⁺ , PR ⁺ , CK20 ⁻ , <i>calretinin</i> ⁻
S.Kobayashi	2012	[6]	ER ⁺ , PR ⁺ , <i>calretinin</i> ⁻
M.Simmons	2013	[16]	ER ⁺ , PR ⁺ , PAX-8 ⁺ , WT1 ⁺
S.J.Lee	2014	[12]	ER ⁺ , PR ⁺ , WT1 ⁺ , PAX-8 ⁺ , CK7 ⁺ , TTF1 ⁻ , CK5/6 ⁻ , <i>calretinin</i> ⁻
Y.Takahashi	2014	[7]	ER ⁺ , PR ⁺
S.H.Chon	2015	[13]	ER ⁺ , PR ⁺
M.D.Skancke	2015	[17]	CA125 ⁺ , WT-1 ⁺ , PAX8 ⁺ , ER ⁺
G.Karpathiou	2017	[22]	CK7 ⁺ , WT1 ⁺ , ER ⁺ , PR ⁺ , CK20 ⁻ , <i>calretinin</i> ⁻ , D2 ⁻ -40 ⁻ , CD31 ⁻
R.Weedle	2017	[20]	ER ⁺ , PR ⁺ , PAX-8 ⁺ , WT1 ⁺
S.J.Lee	2018	[24]	ER ⁺ , PR ⁺ , WT1 ⁺
C.Chao	2018	[18]	ER ⁺ , PR ⁺ , PAX-8 ⁺
H.Miura	2018	[8]	ER ⁺ , PR ⁺ , TTF1 ⁻
A.Sekimura	2018	[9]	ER ⁺ , PR ⁺ , PAX-8 ⁺
M.Yasukawa	2018	[25]	ER ⁺ , PR ⁺ , PAX-8 ⁺ , CK7 ⁺ , TTF1 ⁻ , CK20 ⁻ , <i>calretinin</i> ⁻ , D2-40 ⁻ , αSMA ⁺ , CD10 ⁻
P.C.Tsai	2018	[14]	CK7 ⁺ , EMA ⁺ , ER ⁺ , PR ⁺ , PAX-8 ⁺ , WT1 ⁺ , CK5/6 ⁻ , CK20 ⁻ , <i>calretinin</i> ⁻ , CD10 ⁻ , CEA ⁻
P.E.Idaewor	2018	[19]	ER ⁺ , PR ⁺ , BerEp4 ⁺ , EMA ⁺ , CK5 ⁺ , CA125 ⁺ , <i>calretinin</i> ⁻
M.Kawaguchi	2019	[10]	ER ⁺ , PR ⁺ , TTF1 ⁻
B.D.Stewart	2020	[31]	ER ⁺ , PR ⁺ , PAX-8 ⁺ , WT1 ⁺
C.Sullivan	2022	[4]	ER ⁺ , PR ⁺ , PAX8 ⁺ , D2-40 ⁻ , WT-1 ⁻ , CD31 ⁻ , CDX-2 ⁻ , TTF1 ⁻

Примечание: AE1/AE3 (цитокератин AE1/AE3) – смесь антител, связывающихся с цитокератинами 1–8, 10, 14–16 и 19 (но не с CK17 и –18); CAM 5.2 (цитокератин CAM 5.2) – моноклональные антитела, реагирующие с цитокератинами-7 и -8; CK7 – цитокератин-7; CK19 (цитокератин-19) – моноклональное антитело; реагирует с простым и комплексным эпителием, в т. ч. железистым и протоковым; CK20 (цитокератин-20) – моноклональное антитело, реагирует главным образом с желудочным, кишечным эпителием, уротелием и клетками Меркеля; CK5/6 – моноклональные антитела к цитокератину-5/6; CEA – раково-эмбриональный антиген; ER – рецепторы к эстрогену; PR – рецепторы к прогестерону; Calretinin – кальретинин; CD10 – неврилизин, кластер дифференцировки-10, нейтральная эндопептидаза (NEP), мембранная металлоэндопептидаза (MME); CD31 (*Platelet endothelial cell adhesion molecule* – PECAM-1) – кластер дифференцировки-31, тромбоцитарная молекула эндотелиальноклеточной адгезии; EMA, CD227, MUC1, эписиалин – эпителиальный мембранный антиген; Bcl-2 – В-клеточная лимфома-2, семейство регуляторных белков, блокирующих апоптоз (программированную клеточную гибель); TTF1 – фактор транскрипции щитовидной железы-1; CDX2 – гомеобоксный белок-2; PAX8 – ген парного ящика-8, один из важных регуляторов морфогенеза уrogenитальной системы; WT1 (WT33) – белок опухоли Вильмса-1; CA125 – раковый антиген-125; D2-40 – подопланин D2-40, маркер лимфатических эндотелиальных клеток, также экспрессируется в мезотелиальных клетках слюнной железы или молочной железы; αSMA – α-гладкомышечный актин, маркер перicyтов и миофибробластических клеток; BerEp4 – антитело к молекуле эпителиальноклеточной адгезии (EPCAM).

Note: E1/AE3 (cytokeratin AE1/AE3) – a mixture of antibodies that bind to cytokeratins 1–8, 10, 14–16, and 19 (but not to CK17 and –18); CAM 5.2 (cytokeratin CAM 5.2) – monoclonal antibodies that react with cytokeratins-7 and -8; CK7 – cytokeratin-7; CK19 (cytokeratin-19) – monoclonal antibody; reacts with simple and complex epithelium, including glandular and ductal epithelium; CK20 (cytokeratin-20) – monoclonal antibody, reacts mainly with gastric, intestinal epithelium, urothelium, and Merkel cells; CK5/6 – monoclonal antibodies to cytokeratin-5/6; CEA – carcinoembryonic antigen; ER – estrogen receptors; PR – progesterone receptors; Calretinin – calretinin; CD10 – nephrilysin, cluster of differentiation-10, neutral endopeptidase (NEP), membrane metalloendopeptidase (MME); CD31 (*Platelet endothelial cell adhesion molecule* – PECAM-1) – cluster of differentiation-31, platelet endothelial cell adhesion molecule; EMA, CD227, MUC1, episialin – epithelial membrane antigen; Bcl-2 – B-cell lymphoma-2, a family of regulatory proteins that block apoptosis (programmed cell death); TTF1 – thyroid transcription factor-1; CDX2 – homeobox protein-2; PAX8 – paired box gene-8, one of the important regulators of urogenital system morphogenesis; WT1 (WT33) – Wilms tumor protein-1; CA125 – cancer antigen-125; D2-40 – podoplanin D2-40, a marker of lymphatic endothelial cells, also expressed in myoepithelial cells of the salivary gland or mammary gland; αSMA – α-smooth muscle actin, a marker of pericytes and myofibroblastic cells; BerEp4 – antibody to the epithelial cell adhesion molecule (EPCAM).

Лечение

Хирургическая эксцизия рекомендуется для выполнения формального анализа и установления диагноза, облегчения симптомов, удаления возможно злокачественной трансформации Мюллеровой ткани [13, 32]. Хирургические доступы, применяемые для этого, включают в себя открытую торакотомию [33, 34], видеоассистированный доступ [5–9, 11, 13, 14, 17, 20, 22–25, 28, 29], а также робот-ассистированный доступ [4, 16, 18].

Отдаленный прогноз

Отдаленный прогноз КХ благоприятен [35]. Однако сбрасывать со счетов риск злокачественной трансформации не следует. Существуют некоторые свидетельства о том, что наличие эмбриональной ткани вдали от ее типичного местонахождения может давать начало злокачественной трансформации, например, крипторхизм среди мужской популяции значительно увеличивает риск рака семенников, так же, как пациенты с медиастинальными зобами более склонны к раку щитовидной железы.

Клиническое наблюдение

Пациентка С. 47 лет (рост — 180 см, масса тела — 86 кг) 23.01.23 поступила для лечения в торакальное легочное хирургическое отделение Уральского научно-исследовательского института фтизиопульмонологии — филиала Федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр фтизиопульмонологии и инфекционных заболеваний» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

Анамнез заболевания: флюорографию проходила ежегодно, при очередном обследовании в 2017 г. впервые выявлены изменения, установлен диагноз киста средостения. В динамике с 2017 по 2023 гг. отмечено увеличение образования в размерах, что явилось показанием для проведения хирургического лечения.

По данным серии нативных КТ ОГК от 23.01.23 (рис. 1) в сравнении с исследованием от 01.08.22 — без существенной динамики: справа — паравerteбральное образование размерами 51,3 × 27 × 40,5 мм, с четкими контурами, плотностью до +18 Н.

С учетом локализации данное образование было расценено как невринома.

Анамнез жизни: оперирована в 2005 г. по поводу фибромиомы матки, кесарево сечение в 2008 г., лечебно-диагностическое выскабливание по поводу аномального маточного кровотечения в 2019 г. Аллергологический анамнез спокойный, травм и гемотрансфузий в анамнезе нет. Лабораторные исследования на вирус иммунодефицита человека и вирусные гепатиты — отрицательные, контакт с больными туберкулезом отрицает. Не курит, алкоголь не употребляет.

Акушерско-гинекологический анамнез: беременностей — 3, родов — 2 (1 срочные роды, 1 — кесарево сечение), выкидыш — 1.

Сопутствующие заболевания: варикозное расширение вен нижних конечностей, полипы прямой кишки, гипертоническая болезнь, узловой эутиреоидный зоб, хронический левосторонний аднексит.

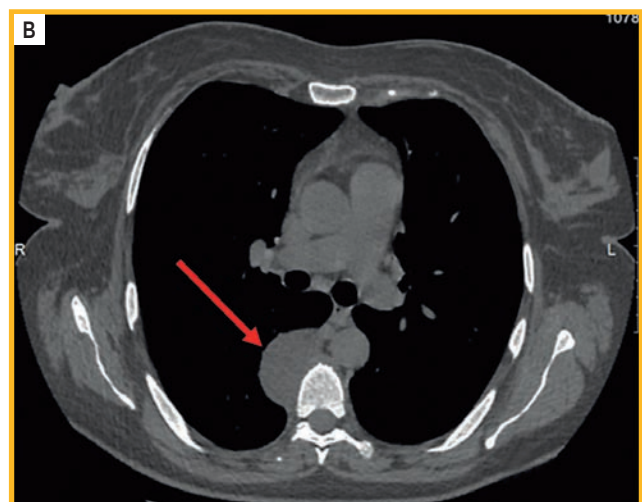
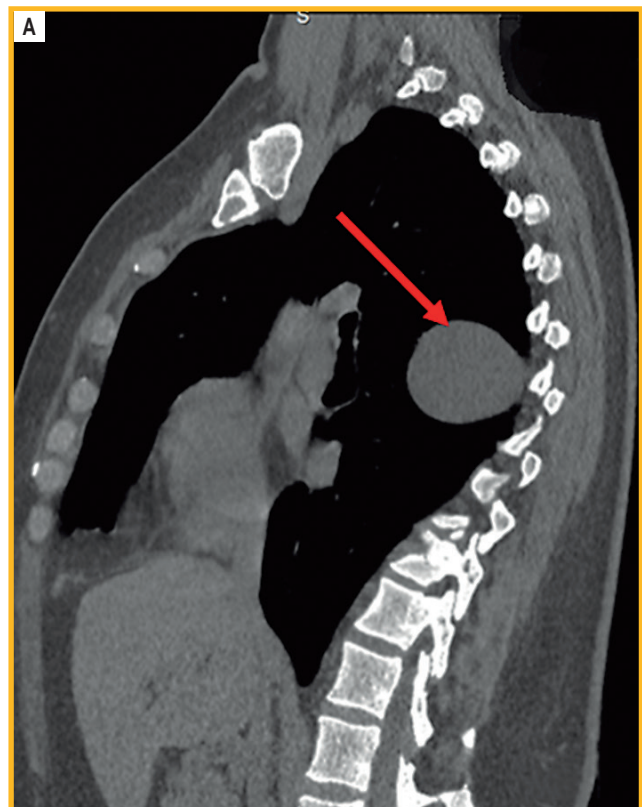


Рис. 1. Компьютерная томография органов грудной клетки от 23.01.23: А (в сагиттальной плоскости) — наличие образования в заднем средостении (маркировано красной стрелкой); В (в горизонтальной плоскости) — наличие образования в заднем средостении (маркировано красной стрелкой)

Figure 1. Computed tomography of the chest organs on January 01, 2023: A (in the sagittal plane) — a formation in the posterior mediastinum (marked with a red arrow); B (in the horizontal plane) — a formation in the posterior mediastinum (marked with a red arrow)

Пациентка подписала информированное добровольное согласие на выполнение оперативного вмешательства. Прооперирована в следующем объеме: торакотомия справа, удаление кисты заднего средостения.

Интраоперационная картина. В заднем средостении определяется покрытое париетальной плеврой образование округлой формы размером 5,0 × 4,5 см, тонкостенное, содержит серозную жидкость. Образование поэтапно выделено, удалено. При выделении образование вскрылось. Ложное образования обработано аргонплазменным коагулятором.

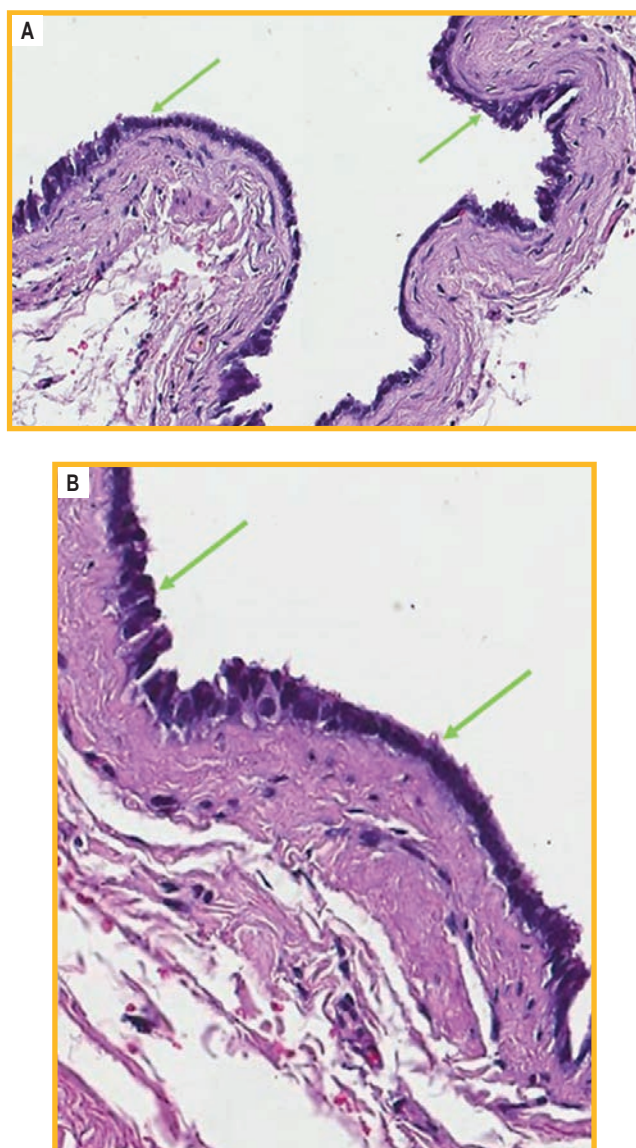


Рис. 2. Микроскопический препарат стенки кисты: А, В – стенка кисты, окраска гематоксилином-эозином; $\times 100$ и $\times 400$. Стрелками указан выстилающий реснитчатый эпителий

Figure 2. Microscopic preparation of the cyst wall: A, B – cyst wall, hematoxylin-eosin staining; $\times 100$ and $\times 400$. The lining ciliated epithelium is indicated by arrows

Данные патоморфологического исследования:

- **макроскопически:** фрагмент стенки полости серого цвета, мягкоэластичной консистенции, толщиной ≤ 2 мм, полупрозрачный, размерами $5,5 \times 4,5 \times 0,2$ см.
- **микроскопически:** среди жировой клетчатки определяется полость, стенка которой представлена тонкой фиброзной тканью. Изнутри стенка покрыта многорядным эпителием, местами столбчатым, с наличием ресничек (рис. 2).

Заключение: неопухолевая киста заднего средостения, более вероятна КХ.

По результатам ИГХ-исследования клетки выстилки демонстрируют яркое ядерное окрашивание рецепторов эстрогена (ER), при отрицательном окрашивании рецепторов прогестерона (PR) и опухолевого антигена (CA125) (рис. 3) имеются все основания утверждать, что эпителий, выстилающий стенку данной кисты, имеет происхождение из компонентов Мюллерова протока.

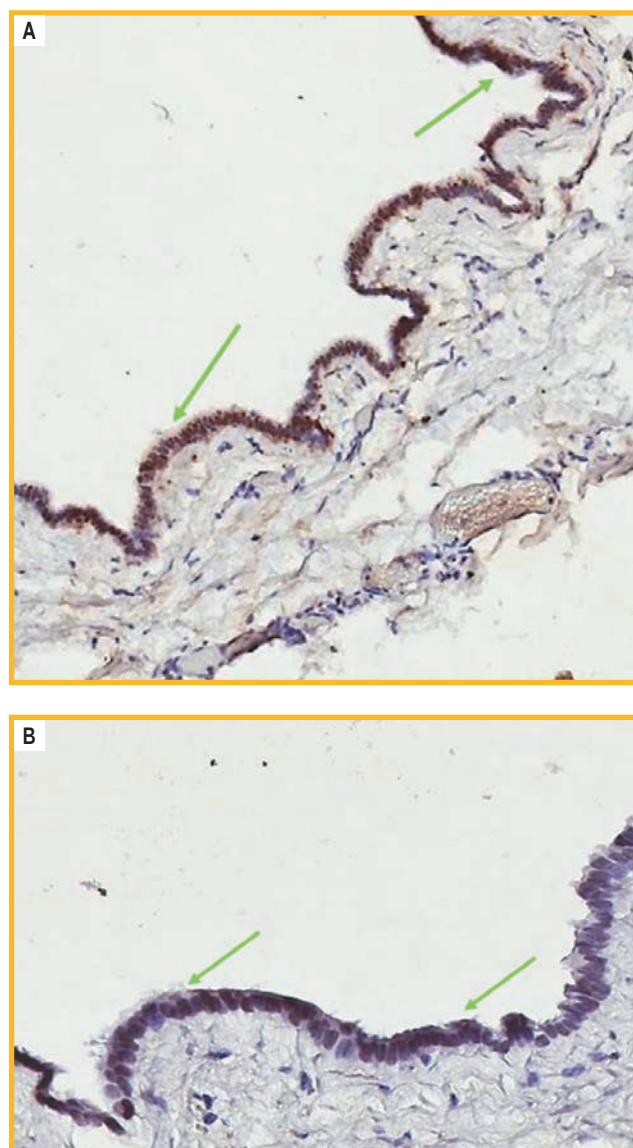


Рис. 3. Микроскопический препарат стенки кисты по результатам иммуногистохимического исследования: А, В – стенка кисты (реакция с ER; $\times 100$, $\times 400$). Стрелками маркированы эпителиальные клетки с позитивным окрашиванием ядер

Примечание: ER – рецепторы к эстрогену.

Figure 3. Microscopic preparation of the cyst wall based on the results of immunohistochemical examination: A, B – cyst wall (reaction with estrogen receptors; $\times 100$, $\times 400$). Arrows mark epithelial cells with positive staining of nuclei

Послеоперационное течение гладкое, пациентка выписана в удовлетворительном состоянии. По результатам послеоперационного наблюдения рецидив образования в месте удаления отсутствует.

Заклучение

КХ – редкая патология ОГК. Ее следует включать в дифференциально-диагностический ряд при рентгенологическом выявлении округлых теней в средостении при исследовании ОГК. Возникновение болезни связано с нарушением внутриутробного развития Мюллерова протока. Для морфологического подтверждения диагноза, помимо световой микроскопии, необходимо выполнять ИГХ-исследование.

Характернейшей чертой КХ является локализация в заднем средостении, гистологическая картина представляет собой типичное строение бронхогенных кист при отсутствии бокаловидных клеток, всех типов желез и хрящей с положительной окраской клеток на рецепторы к эстрогену и прогестерону. Хирургическая экцизия рекомендуется для выполнения формального анализа и установления диагноза, облегчения симптомов, удаления возможно злокачественной трансформации ткани остатков Мюллерова протока. Прогноз заболевания благоприятный.

Литература / References

- Hattori H. Ciliated cyst of probable mullerian origin arising in the posterior mediastinum. *Virchows Arch.* 2005; 446 (1): 82–84. DOI: 10.1007/s00428-004-1087-0.
- Farmer E.R., Helwig E.B. Cutaneous ciliated cysts. *JAMA Dermatol.* 1978; 114 (1): 70–73. DOI: 10.1001/ARCHDERM.1978.01640130034010.
- Konishi E., Nakashima Y., Iwasaki T. Immunohistochemical analysis of retroperitoneal Müllerian cyst. *Hum. Pathol.* 2003; 34 (2): 194–198. DOI: 10.1053/hupa.2003.12.
- Sullivan C., Swid M.A., Klena J.W. et al., Müllerian cysts of the posterior mediastinum: a case report and review of the literature. *Cureus.* 2022; 14 (11): e31298. DOI: 10.7759/cureus.31298.
- Hattori H. High prevalence of estrogen and progesterone receptor expression in mediastinal cysts situated in the posterior mediastinum. *Chest.* 2005; 128 (5): 3388–3390. DOI: 10.1378/chest.128.5.3388.
- Kobayashi S., Inoue T., Karube Y. et al. A case of mullerian cyst arising in posterior mediastinum. *Ann. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2012; 18 (1): 39–41. DOI: 10.5761/atcs.cr.11.01678.
- Takahashi Y., Omori H., Yoshifuku S. et al. [A case of Müllerian cyst arising in the posterior mediastinum]. *Nihon Gekakei Rengo Gakkaishi.* 2014; 39 (4): 804–807. DOI: 10.4030/jjcs.39.804.
- Miura H., Miura J., Hirano H. Mediastinal cysts with Mullerian differentiation. *Respirol. Case Rep.* 2018; 6 (5): e00324. DOI: 10.1002/rcr2.324.
- Sekimura A., Iwai S., Funasaki A. et al. Müllerian cyst in posterior mediastinum: a report of a case. *Int. J. Surg. Case Rep.* 2018; 49: 163–165. DOI: 10.1016/j.ijscr.2018.06.037.
- Kawaguchi M., Kato H., Hara A. et al. CT and MRI characteristics for differentiating mediastinal Müllerian cysts from bronchogenic cysts. *Clin. Radiol.* 2019; 74 (12): 976.e19–e25. DOI: 10.1016/j.crad.2019.08.013.
- Chandra N., Seevanayagam S. A case of posterior mediastinal cyst of Mullerian type (Hattori's cysts). *Heart Lung Circ.* 2017; 26: S360–361. DOI: 10.1016/j.hlc.2017.03.024.
- Lee S.J., Hwang C.S., Park D.Y. et al. A ciliated cyst with müllerian differentiation arising in the posterior mediastinum. *Korean J. Pathol.* 2014; 48 (5): 401–404. DOI: 10.4132/KoreanJPathol.2014.48.5.401.
- Chon S.H., Im U.J., Song D.S. Paravertebral mediastinal Mullerian cyst resected by video assisted thoracoscopic surgery. *J. Thorac Dis.* 2015; 7 (3): E47–49. DOI: 10.3978/j.issn.2072-1439.2014.12.05.
- Tsai P.C., Yeh Y.C., Hsu P.K., Wu Y.C. “No drain” uniportal thoracoscopic resection for posterior mediastinal paravertebral Mullerian cyst. *Ann. Transl. Med.* 2018; 6 (23): 462. DOI: 10.21037/atm.2018.10.63.
- Batt R.E., Mhawech-Fauceglia P., Odunsi K., Yeh J. Pathogenesis of mediastinal paravertebral müllerian cysts of Hattori: developmental endosalpingiosis-müllerianosis. *Int. J. Gynecol. Pathol.* 2010; 29 (6): 546–551. DOI: 10.1097/PGP.0b013e3181e3640a.
- Simmons M., Duckworth L.V., Scherer K. et al. Mullerian cysts of the posterior mediastinum: report of two cases and review of the literature. *J. Thorac Dis.* 2013; 5 (1): E8–10. DOI: 10.3978/j.issn.2072-1439.2012.07.10.
- Skancie M.D., Auzenne T.D., Tabbara S.O., Mortman K.D. Thoracoscopic resection of multiple Müllerian cysts. *Ann. Thorac. Surg.* 2015; 100 (5): 1898–1900. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2015.01.076.
- Chao C., Vanguri V., Uy K. Robot-assisted thoracoscopic resection of a posterior mediastinal Mullerian cyst. *Case Rep. Pulmonol.* 2018; 2018: 1424275. DOI: 10.1155/2018/1424275.
- Idaewor P.E., Al-Zawi A.S.A., Ozua P. et al. Benign paravertebral cyst of Hattori: a case report and review of literature. *Med. Res. J.* 2018; 3 (2): 102–107. DOI: 10.5603/MRJ.2018.0017.
- Weedle R., Conway K., Saftic I., Soo A. Posterior mediastinal Müllerian cyst: a rare cause of pain in a young woman. *Asian Cardiovasc. Thorac. Ann.* 2017; 25 (6): 466–468. DOI: 10.1177/0218492317716588.
- Thomas-de-Montpréville V., Dulmet E. Cysts of the posterior mediastinum showing müllerian differentiation (Hattori's cysts). *Ann. Diagn. Pathol.* 2007; 11 (6): 417–420. DOI: 10.1016/j.anndiagn-path.2006.12.011.
- Karpathiou G., Da Cruz V., Patoir A. et al. Mediastinal cyst of müllerian origin: evidence for developmental endosalpingiosis. *Pathology.* 2017; 49 (1): 83–84. DOI: 10.1016/j.pathol.2016.08.017.
- Businger A.P., Frick H., Sailer M., Furrer M. A ciliated cyst in the posterior mediastinum compatible with a paravertebral Müllerian cyst. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2008; 33 (1): 133–136. DOI: 10.1016/j.ejcts.2007.09.036.
- Lee J.E., Cha Y.K., Kim J.S. et al. Müllerian cyst in posterior mediastinum in a young woman. *Balkan Med. J.* 2018; 35 (2): 216–218. DOI: 10.4274/balkanmedj.2017.0896.
- Yasukawa M., Uchiyama T., Ohbayashi C. et al. A case of a Müllerian cyst arising in the posterior mediastinum. *Oxf. Med. Case Reports.* 2018; 2018 (11): omy080. DOI: 10.1093/omcr/omy080.
- Ludwig K.S. The Mayer-Rokitansky-Küster syndrome. An analysis of its morphology and embryology. Part II: Embryology. *Arch. Gynecol. Obstet.* 1998; 262 (1-2): 27–42. DOI: 10.1007/s004040050225.
- Kondi-Pafiti A., Kairi-Vassilatoul E., Spanidou-Carvouni H. et al. Extragenital cystic lesions of peritoneum, mesentery and retroperitoneum of the female. Clinicopathological characteristics of 19 cases. *Eur. J. Gynaecol. Oncol.* 2005; 26 (3): 323–326. DOI: 10.12892/ejgo200503323.
- Lochowski M., Kuncman W., Rębowski M., Kozak J. A case of Mullerian cyst resected by video assisted thoracoscopic surgery. *VATS Surgery.* 2017; 2: 31. DOI: 10.21037/vats.2017.05.03.
- Mowad R., Samra N.S., Rao V. A Mullerian cyst resected from the posterior mediastinum. *J. La State Med. Soc.* 2017; 169 (2): 43–47. Available at: <https://online.flippingbook.com/view/597927823/42/>
- Liao T.C., Chang F.P., Chou T.Y. et al. [Progressive enlarging symptomatic mediastinal Mullerian cyst in a female patient with high estradiol level]. *J. Radiol. Sci.* 2012; 37 (3): 117–121. DOI: 10.6698/JRS.201209_3703.04.
- Stewart B.D., Van den Bussche C.J., Leon M.E. Benign lesions of the mediastinum: a review with emphasis on cytology and small biopsy specimens. *Semin. Diagn. Pathol.* 2020; 37 (4): 199–210. DOI: 10.1053/j.semdp.2020.04.001.
- Msougar Y., Afandi O., Ihfa N. et al. Mediastinal hydatid cyst: a case report. *J. Med. Case Rep.* 2013; 7: 236. DOI: 10.1186/1752-1947-7-236.
- Coppens L., Bonnet P., Andrianne R., de Leval J. Adult Müllerian duct or utricle cyst: clinical significance and therapeutic management of 65 cases. *J. Urol.* 2002; 167 (4): 1740–1744. DOI: 10.1016/S0022-5347(05)65190-7.
- Morcel K., Camborieux L., Guerrier D., Müllériennes PdRslA. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome. *Orphanet J. Rare Dis.* 2007; 2: 13. DOI: 10.1186/1750-1172-2-13.
- Saad Abdalla Al-Zawi A., Idaewor P., Asaad A. et al. Posterior mediastinal paravertebral Müllerian cyst (cyst of Hattori): literature review. *Adv. Respir. Med.* 2020; 88 (2): 134–141. DOI: 10.5603/ARM.2020.0089.

Поступила: 17.12.24

Принята к печати: 13.02.25

Received: December 17, 2024

Accepted for publication: February 13, 2025

Информация об авторах / Authors Information

Бердников Роман Борисович — к. м. н., врач-патологоанатом патологоанатомического отделения Уральского научно-исследовательского института фтизиопульмонологии — филиала Федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр фтизиопульмонологии и инфекционных заболеваний» Министерства здравоохранения Российской Федерации; доцент кафедры патологической анатомии и судебной медицины Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Уральский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (343) 333-44-46; e-mail: rberdnikov@yandex.ru (SPIN-код: 7361-8340; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0537-025X>)

Roman B. Berdnikov, Candidate of Medicine, Pathologist, Pathological Anatomy Department, Ural Federal Research Institute of Phthisiology and Pulmonology — a Branch of National Medical Research Center for Phthisiology, Pulmonology and Infectious Diseases, Healthcare Ministry of Russia; Associate Professor, Department of Pathological Anatomy and Forensic Medicine Federal State Budget Educational Institution of Higher Education “Ural State Medical University” of the Ministry of Health of the Russian Federation; tel.: (343) 333-44-46; e-mail: rberdnikov@yandex.ru (SPIN-code: 7361-8340; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0537-025X>)

Андрющенко Кирилл Юрьевич — врач-патологоанатом патологоанатомического отделения Уральского научно-исследовательского института фтизиопульмонологии — филиала Федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр фтизиопульмонологии и инфекционных заболеваний» Министерства здравоохранения Российской Федерации; врач-патологоанатом патологоанатомического отделения Государственного бюджетного учреждения здравоохранения Свердловской области «Областной клинический медицинский центр фтизиопульмонологии и инфекционных заболеваний»; тел.: (343) 333-44-46; e-mail: derp64705@gmail.com

Kirill Yu. Andryuschenko, Pathologist, Pathological Anatomy Department, Ural Federal Research Institute of Phthisiology and Pulmonology — a Branch of National Medical Research Center for Phthisiology, Pulmonology and Infectious Diseases, Healthcare Ministry of Russia; Pathologist, Pathological Anatomy Department, State Budgetary Institution of Healthcare of Sverdlovsk Region “Regional clinical medical center of phthisiopulmonology and infectious diseases”; tel.: (343) 333-44-46; e-mail: derp64705@gmail.com

Заваров Николай Сергеевич — врач-патологоанатом патологоанатомического отделения Государственного бюджетного учреждения здравоохранения Свердловской области «Областной клинический медицинский центр фтизиопульмонологии и инфекционных заболеваний»; тел.: (343) 257-95-03; e-mail: zavarovnikolay@gmail.com (SPIN-код: 5629-4342)

Nikolay S. Zavarov, Pathologist, Pathological Anatomy Department, State Budgetary Institution of Healthcare of Sverdlovsk Region “Regional clinical

medical center of phthisiopulmonology and infectious diseases”; tel.: (343) 257-95-03; e-mail: zavarovnikolay@gmail.com (SPIN-code: 5629-4342)

Петрунина Екатерина Михайловна — заведующая патологоанатомическим отделением Уральского научно-исследовательского института фтизиопульмонологии — филиала Федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр фтизиопульмонологии и инфекционных заболеваний» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (343) 333-44-46; e-mail: Ekaterina_b89@list.ru (SPIN-код: 3620-4429)

Ekaterina M. Petrunina, Head of the Pathological Anatomy Department, Ural Federal Research Institute of Phthisiology and Pulmonology — a Branch of National Medical Research Center for Phthisiology, Pulmonology and Infectious Diseases, Healthcare Ministry of Russia; tel.: (343) 333-44-46; e-mail: Ekaterina_b89@list.ru (SPIN-code: 3620-4429)

Баженов Александр Викторович — к. м. н., старший научный сотрудник лаборатории инвазивных технологий в составе научно-клинического отдела, врач-торакальный хирург туберкулезного легочно-хирургического отделения Уральского научно-исследовательского института фтизиопульмонологии — филиала Федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр фтизиопульмонологии и инфекционных заболеваний» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (343) 333-44-38, e-mail: ai0803@mail.ru (SPIN-код: 2260-6090; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0519-0523>)

Alexander V. Bazhenov, Candidate of Medicine, Senior Researcher, Laboratory of Invasive Technologies as part of the Scientific and Clinical Department, Thoracic Surgeon, Tuberculosis Pulmonary Surgery Department, Ural Federal Research Institute of Phthisiology and Pulmonology — a Branch of National Medical Research Center for Phthisiology, Pulmonology and Infectious Diseases, Healthcare Ministry of Russia; tel.: (343) 333-44-38; e-mail: ai0803@mail.ru (SPIN-code: 2260-6090; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0519-0523>)

Ромашин Алексей Сергеевич — врач торакальный хирург туберкулезного легочно-хирургического отделения Уральского научно-исследовательского института фтизиопульмонологии — филиала Федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр фтизиопульмонологии и инфекционных заболеваний» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (343) 333-44-38; e-mail: aleksei.romakhin@yandex.ru (SPIN-код: 7950-0360; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1106-4301>)

Alexey S. Romakhin, Thoracic Surgeon, Tuberculosis Pulmonary Surgery Department, Ural Federal Research Institute of Phthisiology and Pulmonology — a Branch of National Medical Research Center for Phthisiology, Pulmonology and Infectious Diseases, Healthcare Ministry of Russia; tel.: (343) 333-44-38; e-mail: aleksei.romakhin@yandex.ru (SPIN-code: 7950-0360; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1106-4301>)

Участие авторов

Бердников Р.Б., Баженов А.В. — концепция и дизайн исследования
Андрющенко К.Ю., Заваров Н.С., Петрунина Е.М. — сбор, анализ и обработка материала

Баженов А.В., Петрунина Е.М., Заваров Н.С., Ромашин А.С. — написание текста

Баженов А.В., Бердников Р.Б., Петрунина Е.М. — редактирование текста
Все авторы внесли значительный вклад в проведение поисково-аналитической работы и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию до публикации, несут ответственность за целостность всех частей статьи.

Authors Contribution

Berdnikov R.B., Bazhenov A.V. — concept and review design

Andryuschenko K.Yu., Zavarov N.S., Petrunina E.M. — data collection, analysis, and processing

Bazhenov A.V., Petrunina E.M., Zavarov N.S., Romakhin A.S. — text writing

Bazhenov A.V., Berdnikov R.B., Petrunina E.M. — text editing

All authors made sufficient contribution to the search and analysis, read and approved the final version of the manuscript prior to the publication. All authors share the responsibility for the integrity of all parts of the article.