

# Seromüköz bez yapıları içeren bir Tailgut kisti: Olgu sunumu

TAILGUT CYST WITH SEROMUCOUS GLANDULAR STRUCTURES: CASE REPORT

Mehtat ÜNLÜ<sup>1</sup>, Mücahit ÖZBİLGİN<sup>2</sup>, Selman SÖKMEN<sup>2</sup>, Sülen SARIOĞLU<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı

<sup>2</sup>Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı

### ÖZET

Retrorektal bölgede izlenen gelişimsel kistler tür, köken ve histopatolojik özelliklerine göre epidermoid kist, rektal duplikasyon (enterik) kisti ve retrorektal kistik hamartoma ("tailgut kisti") olarak sınıflandırılabilir. Bu kistler benign gelişimsel lezyonlar olmakla birlikte, nadir de olsa malign dönüşüm bildirilmektedir. Bu nedenle klinik olarak erken tanı çok önemlidir. Nadir görülen bu lezyonlar patolojik için de ayırıcı tanı açısından sıkıntı yaratabilir. Embriyolojik hindgut kalıntılarında gelişen tailgut kistleri genellikle multikistik olup, skuamöz epitel, silli kolumnar epitel ya da transisyonel epitel ile döşelidir. Literatürde kist duvarında organize bez yapısı tanımlanan olgu bulunmamaktadır. Burada, altmış sekiz yaşında retrorektal kitlesi bulunan ve histopatolojik tanısı tailgut kisti ile uyumlu, kist duvarında seromüköz bezler bulunan bir olgu sunulmuş ve retrorektal gelişimsel kistlerin ayırıcı tanısı tartışılmıştır.

**Anahtar sözcükler:** Tailgut, retrorektal gelişimsel kistler, seromüköz bezler

### SUMMARY

Developmental cysts in the retrorectal region can be classified as epidermoid, rectal duplication (enteric) cyst and cystic hamartoma ("tailgut cyst"), according to the origin and histopathologic features. These cysts are benign developmental lesions, although malignant transformation has been rarely reported. Therefore, early diagnosis is important. Because they are rare, differential diagnosis of these lesions may cause trouble for the pathologist. Tailgut cyst develops from embryologic hindgut and usually occurs as a multiloculated cyst lined by squamous, transitional, or glandular epithelium.

Here in, we present a sixty-eight year old man with organized glandular structures of the cyst wall. To the best of our knowledge, this is the first reported tailgut cyst, with organized glandular structures, seromucous glands.

**Key words:** Tailgut, retrorectal developmental cysts, seromucous glands

### Mehtat ÜNLÜ

Dokuz Eylül Üniversitesi

Tıp Fakültesi Patoloji AD

İnciraltı, İZMİR

Tel: (232) 412 3415

GSM: (533) 623 1703

e-posta: mehtat.unlu@deu.edu.tr

Sakrokoksigeal bölgede bir kısmı kompleks, çok sayıda malformasyon izlenebilmektedir. Bunlardan gelişimsel kistler erişkinlerde retrorektal alanda en sık izlenen

konjenital antitelere dir. Retrorektal gelişimsel kistler başlıca üç grup altında incelenebilir; epidermoid kist (dermoid), rektal duplikasyon kisti ve kistik hamartoma

(tailgut kisti) (1). Tailgut kistleri normalde embriyolojik hayatın 8. haftasında involüsyona uğrayan hindgut kalınlıklarından gelişir. Tailgut kistlerin büyük kısmı, retrorektal bölgede, skuamöz, transisyonel ya da glandüler epitel ile döşeli multiloküle kistik kitle şeklindedir (1-3). Olguların çoğu erişkin yaş grubunda izlenmekle birlikte çocukluk ve yeni doğan döneminde rapor edilmiş olgu vardır (4-7). Görüntüleme yöntemleri ile diğer retrorektal kistlerden ayrımı zordur. Kesin tanı için histopatolojik değerlendirme gerekir.

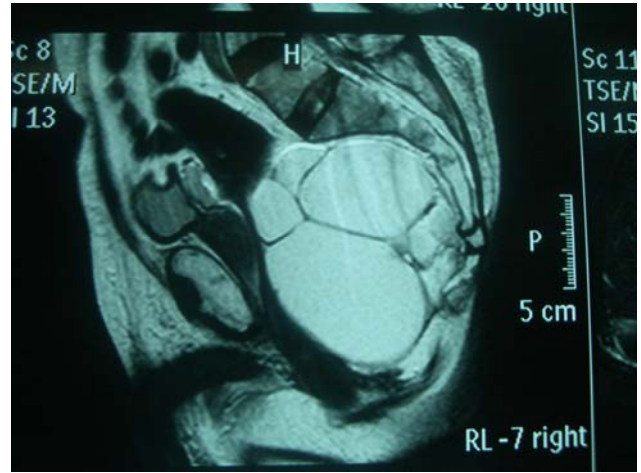
## OLGU

Altmış sekiz yaşında erkek hasta, son 1.5 aydır kuyruk sokumu bölgesinde, oturmakla ve çöelmekle artan ağrı, dolgunluk, dışkılamada güçlük ve kabızlık gibi nonspesifik şikayetler ile başvurdu. Rektal tuşede oldukça büyük, lobüle, proksimaline parmak ile ulaşılamayan, düzenli kontürlü, esnekliği kistik yapıda olduğunu çağrıştıran, sert olmayan ve infeksiyon özellikleri göstermeyen bir kitle palpe edildi. Rektal mukoza intakt olup lümeneye doğru ileri derecede kabarma ("bulging") vardı.

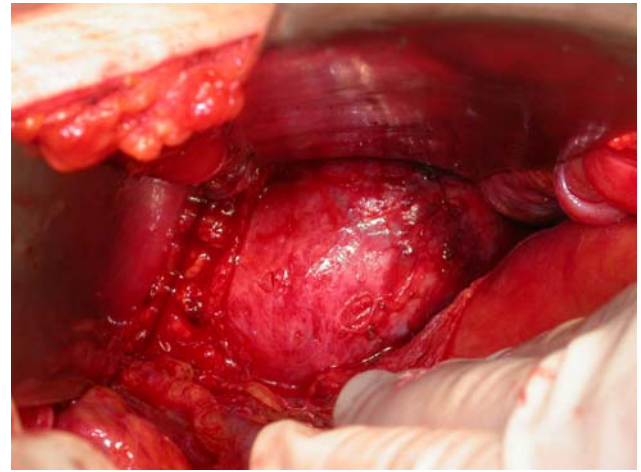
Pelvik manyetik rezonans (MR) incelemede; presakral mesafede, prostat ve kalın barsak son segmentlerine dıştan bası oluşturan, 12,5 x 10,6 cm boyutlarda, septasyonlar ve solid komponentler içeren, lobüle kontürlü, ağırlıklı kistik tümöral lezyon izlendi (Resim 1). Ameliyat transabdominal gerçekleştirildi: rektum tam olarak derin pelvise kadar mobilize edildi. Rektuma ve kemik yapılara invazyon saptanmadı. Dar retrorektal alana ulaşıldı. Kalın duvarlı, kistik ve oldukça büyük tümöral kitle çevre dokulardan ve yapılardan diseksiyon ile ayrıldı ve tam olarak eksize edildi. İçerisinde visköz kıvamda-jelatinö bir sıvı vardı. Patoloji kitlenin komplet çıkarıldığını kanıtladı (Resim 2a, b).

**Patolojik inceleme:** Makroskopik olarak 11 x 10,5 x 5 cm boyutlarda, çevresinde yağ doku ve bir alanda kas doku alanları bulunan materyal, 5 ve 7 cm çaplarında 2 adet kistik yapı içermekteydi. Büyük kist duvarlarından hazırlanan kesitlerde; bir-iki alanda multiloküle küçük kistler izlendi (Resim 3). Yer yer polipoid uzanımlar gösteren döşeyici epitel kimi alanlarda yalancı çok katlı sillli kolumnar epitel özelliğinde, kimi alanlarda ise skuamöz epitel özelliğinde idi. Silli kolumnar hücreler arasında

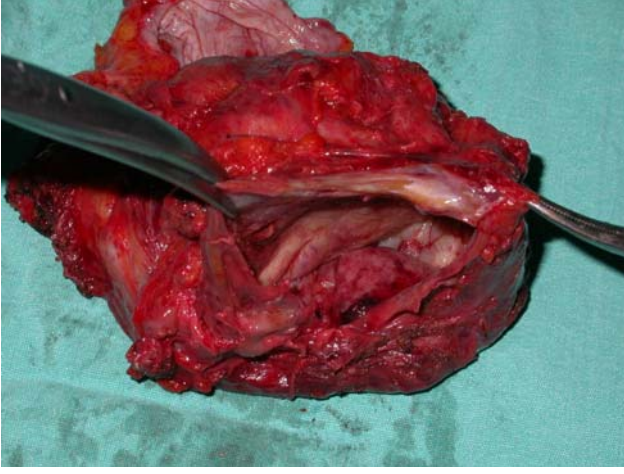
goblet hücreleri dikkati çekti (Resim 4). Döşeyici epitel altındaki kist duvarı; arada düzensiz demetler halinde düz kasları da içeren fibroadipöz doku özelliğinde idi. Birkaç alanda serömüköz özellikte gland yapıları vardı (Resim 5) ve bunların çevresinde miyoepitelyal ayrılma ile uyumlu aktin ekspresyonu saptandı. Duvarda organize granülom yapısı oluşturmamış olmakla birlikte yer yer topluluklar halinde makrofajlar ve birkaç alanda bunlara eşlik eden multinükleer dev hücreler izlendi.



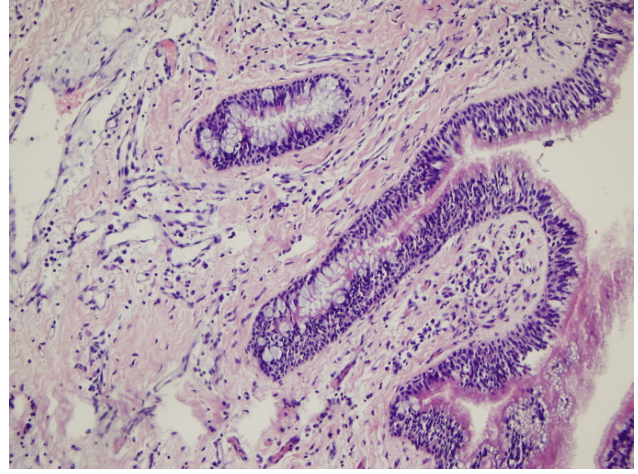
**Resim 1.** Pelvik MR incelemede; presakral mesafede, septasyonlar ve solid komponentler içeren, lobüle kontürlü, ağırlıklı kistik tümöral lezyon



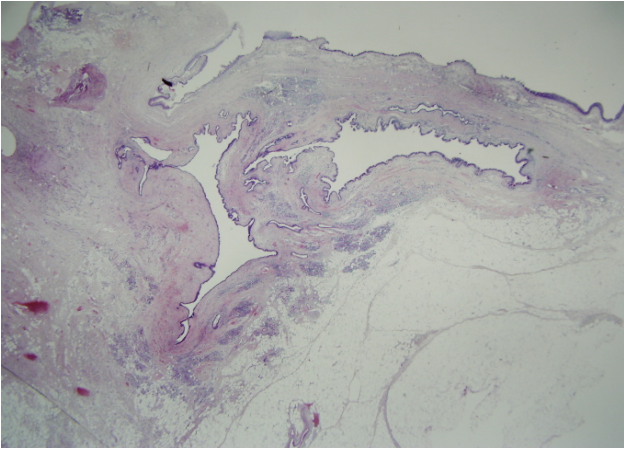
**Resim 2a.** Kitlenin operasyondaki görünümü



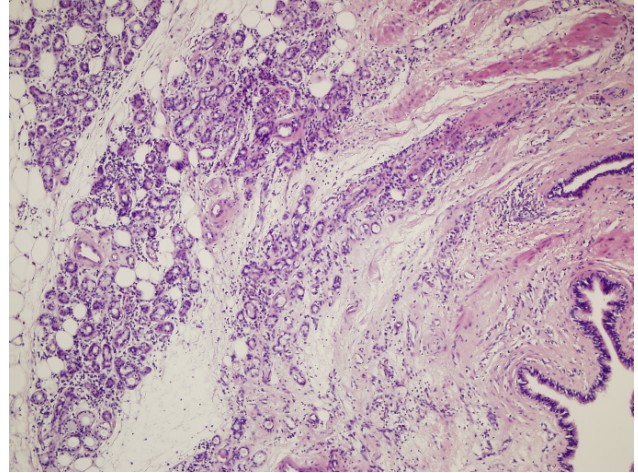
**Resim 2b.** Eksizyon sonrası makroskopik görünüm



**Resim 4.** Kist duvarları döşeyici epiteli(HEx40)



**Resim 3.** Ana kist duvarında multiloküle görünüm (HEx4)



**Resim 5.** Epitel altında organize seromüköz bezler(HEx20)

## TARTIŞMA

Gelişimsel kistler radyolojik görüntülemelerde; solid alanlar da içerebilen, ince duvarlı, multiloküle ya da uniloküle kist olarak tanımlanır. Asemptomatik olabildikleri gibi, alt abdominal ağrı, rektal doluluk hissi, konstipasyon ve dizüri gibi kitle etkisine bağlı şikayetler oluşturabilirler (1-3, 8).

Retrorektal lezyonların tedavisi hemen daima cerrahi olarak rezeke edilmeleridir. Nadir rastlanmaları, ulaşabildikleri çaplar ve zor anatomik yerleşimleri tanınmalarına ve cerrahi girişime dair hatalı yaklaşımlara yol açabilmektedir. En önemli ama bir o kadar da yanlış bilinen konu retrorektal tümörlere biyopsi yapılmasıdır: Genel olarak biyopsi hiçbir zaman endike değildir. Rezeke edilebilir lezyonlar için cerrahi rezeksiyon en iyi tanı ve tedavi seçeneğidir. Kistik lezyonlar için iğne biyopsisi



veya aspirasyon enfeksiyon ile sonuçlanabilir; meningo-selde menenjitte neden olabilir; malign ise (özellikle kordoma) tümör yayılımı ve iğne hattına ekim olabilir. Bu biyopsi denemesi sonrası tümör hücreleri kendisini sınırlayan kompartmanın dışına ulaşabilecektir. Biyopsinin tek endike olduğu durum rezeke edilemeyecek tümöre sahip ve genel tıbbi durumu çok bozuk olan hastalardır (9).

Gelişimsel kistlerden tailgut kistlerin büyük kısmı retrorektal alanda izlenmekle birlikte anterior rektal, perianal, perirenal, posterior sakral blgelerde de izlenebilirler. Embriyolojik erken dönemde nöral tüp ile birlikte tail'in içine doğru uzanan hindgut, tailgut'ı (postnatal primitif gut) meydana getirir. Tail ve tailgut embriyolojik hayatın 8. haftasında regresyona uğrarlar. Hipoteze göre de bu dönemdeki regresyon defekti sonucu tailgut kistleri oluşur (1-3).

Prasad ve ark, bu kistlerin skuamöz epitel (ektoderm), intestinal ya da respiratuar epitel (endoderm), fibröz-kas ve yağ doku (mezoderm) gibi her 3 germ yaprağına ait doku örnekleri içerdiğinden; teratom olarak klasifiye edilebileceğini önermişlerse de, bu tanımlamanın gerçek nöral ve heterolog elemanlar içeren olgular için saklı tutulması genel olarak kabul görmektedir (10).

Tailgut kistler radyolojik görüntüleme, uniloküler olan epidermal ve rektal duplikasyon kistlerinden farklı olarak multiloküler görünümündedir. Nadiren duvarlarında ince kalsifikasyon tanımlanmıştır. Multikistik bu lezyonlarda döşeyici epitel silli kolumnar, müsin sekrete eden kolumnar, transisyonel ve skuamöz epitel özelliğinde olabilir. Duvarda fibröz doku, yağ doku ve düzensiz bantlar şeklinde düz kas demetleri vardır. Myenterik nöral pleksus tanımlanmamıştır. Sıkça mononükleer hücrelerden oluşan inflamatuvar infiltrat ve daha nadiren yabancı cisim türü dev hücrelerin de eşlik edebildiği granülo-matöz reaksiyon eşlik edebilir (1-3, 8).

Epidermoid kistlerin döşeyici epiteli skuamöz epitel özelliğindedir. Kist duvarında deri eki varlığında dermoid kist olarak tanımlanırlar ve bu en önemli histolojik ayırıcı özelliklerindedir. Kist duvarında düz kas içermezler (1,8,10).

Rektal duplikasyon kistlerinin döşeyici epiteli ise gastrik, kolon mukozası ve respiratuar tipte olur. Skuamöz epitel izlenmez. Rektal duplikasyon kistlerin duvarında organize muskularis propria vardır (8,11).

Sunulan bu olgunun radyolojik olarak multipl kistik yapılar içermesi, silli yalancı çok katlı ve skuamöz epitel ile döşeli olması, kist duvarında düzensiz bantlar tarzında kas demetlerinin bulunması, gelişimsel kistlerden tailgut ile örtüşmekte idi. Bu özellikleri literatürdeki benzerleri ile örtüşmekle birlikte onlardan farklı olarak bu lezyonun duvarında serömüköz glandların varlığı dikkat çekiciydi. Andrea ve ark tailgutların kökenini sorguladıkları bir makalelerinde, adenokarsinom ile birliktelik gösteren bir olguda, tiroid dokusu ve meningotelyal proliferasyon tanımlanmışlardır ancak tailgut ya da diğer gelişimsel kistlerde seromüköz bez şeklinde organize doku varlığı tanımlanmamıştır (12). Olguda izlenen serömüköz glandların, silli kolumnar epitel varlığı da göz önüne alındığında, solunum sistemi ya da tükürük bezleri ile ilişkili olabilecekleri düşünülmüştür. Ancak Hjermstad ve ark görüşü; silli kolumnar epitelin, respiratuar tip mukozanın göstergesi olmaktan çok embriyonal gastrointestinal trakt ile ilişkili olduğu ve skuamöz epitelyumun da inflamasyona bağlı reaktif metaplastik bir sonuç olduğu yönündedir (1).

Gelişimsel kistlerin büyük kısmı benign olmakla birlikte bildirilen malign olgular da vardır. Literatürde ulaşıldığımız malign rektal duplikasyon kisti olgularının tümü adenokarsinom olmasına rağmen malign tailgut kistler adenokarsinom ve karsinoid tümör grubunda dağılmışlardır (12-22). Ayrıca literatürde tailgut kistinden köken alan nöroendokrin karsinom, adenoskuamöz karsinom, skuamöz hücreli karsinom, endometrioid karsinom ve sarkom olguları da vardır. Moreira ve ark. Adenokarsinom içeren 2 tailgut olgusunda displastik epitelde izledikleri kuvvetli p53 ve Ki-67 pozitifliği ve p21 negatifliğine dayanarak tailgut kistlerinde da displazi-karsinoma sekansının kolon adenokarsinomlarındakine benzer olabileceğini öne sürmüşlerdir (23). Böyle bir olasılık bulunmakla birlikte, kesin hüküm için olgu sayısı yeterli değildir ve sayıları çok daha fazla olan benign kistlerde displazi tanımlanmış olgu yoktur.

Embriyonel hindguttan köken alan tailgut kistler ender lezyonlar olup literatürde organize serömüköz bez yapısı içeren olgu yoktur. Bu lezyonların kökeni ve sınıflamalarındaki tartışma devam etmektedir. Bu olgularda saptanan farklı özelliklerin bildirilmesi sınıflamadaki tartışmalara yol gösterebilir ve nadir de olsa malign transformasyon gösteren bu lezyonlara dikkat çekebilir.

#### KAYNAKLAR

- Hjermstad BM, Helwig EB. Tailgut cysts. Report of 53 cases. *Am J Clin Pathol* 1988; 89: 139-147.
- The Nonneoplastic Anus in Gastrointestinal Pathology; An atlas and Text, Fenoglio CM, Noffsinger AE, Stemmermann GN, Lantz PE, Isaacson PG (Eds). Third edition, Philadelphia, 2008; 1046-1049.
- Killingsworth C, Gadacz TR. Tailgut cyst (retrorectal cystic hamartoma): report of a case and review of the literature. *Am Surg* 2005;71:666-673.
- Rafindadi AH, Shehu SM, Ameh EA. Retrorectal cystic hamartoma (tailgut cyst) in an infant: case report. *East Afr Med J* 1998;75:726-727.
- Oh JT, Son SW, Kim MJ, Kim L, Kim H, Hwang EH. Tailgut cyst in a neonate. *J Pediatr Surg* 2000;35:1833-1835.
- Antao B, Lee AC, Gannon C, Arthur R, Sugarman ID. Tailgut cyst in a neonate with anal stenosis. *Eur J Pediatr Surg* 2004;14:212-214.
- Özel ŞK, Tuğtepe H. Süt çocuğunda görülen bir tailgut kisti olgusu. *Fırat Tıp Dergisi* 2001;6:497-499.
- Gonul II, Baglan T, Pala I, Menten B. Tailgut cysts: diagnostic challenge for both pathologists and clinicians. *Int J Colorectal Dis* 2007; 22:1283-1285.
- Dunn KB. Retrorectal tumors. *Surg Clin North Am* 2010; 90:163-171.
- Prasad AR, Amin MB, Randolph TL, Lee CS, Ma CK. Retrorectal cystic hamartoma: report of 5 cases with malignancy arising in 2. *Arch Pathol Lab Med* 2000;124: 725-729.
- Nonneoplastic intestinal diseases in Sternberg's diagnostic surgical pathology, Petras RE (ED). Fourth edition, Philadelphia, 2004;1518-1519.
- Andrea AA, Klimstra DS. Adenocarcinoma arising in a tailgut cyst with prominent meningotheelial proliferation and thyroid tissue: case report and review of the literature. *Virchows Arch* 2005;446:316-321. Epub 2005.
- Michael D, Cohen CR, Northover JM. Adenocarcinoma within a rectal duplication cyst: case report and literature review. *Ann R Coll Surg Engl* 1999;81:205-206.
- Stringer MD. Adenocarcinoma within a rectal duplication: case report and literature review. *Ann R Coll Surg Engl* 2000;82:146.
- Maruyama A, Murabayashi K, Hayashi M, et al. Adenocarcinoma arising in a tailgut cyst: report of a case. *Surg Today* 1998;28:1319-1322.
- Horenstein MG, Erlandson RA, Gonzalez-Cueto DM, Rosai J. Presacral carcinoid tumors: report of three cases and review of the literature. *Am J Surg Pathol* 1998; 22:251-255.
- Song DE, Park JK, Hur B, Ro JY. Carcinoid tumor arising in a tailgut cyst of the anorectal junction with distant metastasis: a case report and review of the literature. *Arch Pathol Lab Med* 2004;128:578-580.
- Jacob S, Dewan Y, Joseph S. Presacral carcinoid tumour arising in a tailgut cyst--a case report. *Indian J Pathol Microbiol* 2004;47:32-33.
- Luong TV, Salvagni S, Bordi C. Presacral carcinoid tumour. Review of the literature and report of a clinically malignant case. *Dig Liver Dis* 2005;37:278-281. Epub 2005 Jan 8.
- Mathieu A, Chamblou R, Le Moine F, Maris C, Van de Stadt J, Salmon I. Tailgut cyst associated with a carcinoid tumor: case report and review of the literature. *Histol Histopathol* 2005;20:1065-1069.
- Wöhlke M, Sauer J, Dommisch K, Görling S, Valdix A, Hinze R. Primary metastatic well-differentiated neuroendocrine tumor arising in a tailgut cyst. *Pathologe* 2010;30.
- Mathis KL, Dozois EJ, Grewal MS, Metzger P, Larson DW, Devine RM. Malignant risk and surgical outcomes of presacral tailgut cysts. *Br J Surg* 2010;97:575-579.
- Moreira AL, Scholes JV, Boppana S, Melamed J. p53 Mutation in adenocarcinoma arising in retrorectal cyst hamartoma (tailgut cyst): report of 2 cases--an immunohistochemistry/immunoperoxidase study. *Arch Pathol Lab Med* 2001;125:1361-1364.