Российская ринология
2024, Т. 32, №3, с. 231–235
https://doi.org/10.17116/rosrino202432031231

Russian Rhinology
2024, vol. 32, No. 3, pp. 231–235
https://doi.org/10.17116/rosrino202432031231

Респираторная эпителиальная аденоматоидная гамартома полости носа у подростка

© Е.В. МОЛОДЦОВА, А.С. ЮНУСОВ, Н.А. ДАЙХЕС, Д.П. ПОЛЯКОВ, П.И. БЕЛАВИНА, Е.Б. МОЛЧАНОВА, А.Г. РЯЗАНСКАЯ, А.А. БАХТИН

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр оториноларингологии Федерального медико-биологического агентства России», Москва, Россия

Резюме

Представлено клиническое наблюдение респираторной эпителиальной аденоматоидной гамартомы полости носа у пациентки 14 лет с жалобами на затруднение носового дыхания. Показана важность дифференциальной диагностики новообразований полости носа и околоносовых пазух и эффективность эндоназального эндоскопического вмешательства в лечении таких пациентов.

Ключевые слова: *респираторная эпителиальная аденоматоидная гамартома полости носа, детский возраст, доброкачественное новообразование.*

Информация об авторах:

Молодцова Е.В. — https://orcid.org/0000-0002-6785-3441
Юнусов А.С. — https://orcid.org/0000-0001-7864-5608
Дайхес Н.А. — https://orcid.org/0000-0001-5636-5082
Поляков Д.П. — https://orcid.org/0000-0002-6368-648X
Белавина П.И. — https://orcid.org/0000-0003-2495-539X
Молчанова Е.Б. — https://orcid.org/0000-0002-8348-1764
Рязанская А.Г. — https://orcid.org/0000-0001-8985-3381
Бахтин А.А. — https://orcid.org/0000-0003-0232-0545
Автор, ответственный за переписку: Молодцова Е.В. — e-mail: molodtsova.89@mail.ru

Как цитировать:

Молодцова Е.В., Юнусов А.С., Дайхес Н.А., Поляков Д.П., Белавина П.И., Молчанова Е.Б., Рязанская А.Г., Бахтин А.А. Респираторная эпителиальная аденоматоидная гамартома полости носа у подростка. *Российская ринология*. 2024;32(3):231–235. https://doi.org/10.17116/rosrino202432031231

Respiratory epithelial adenomatoid hamartoma of the nasal cavity in adolescent

© E.V. MOLODTSOVA, A.S. YUNUSOV, N.A. DAIKHES, D.P. POLYAKOV, P.I. BELAVINA, E.B. MOLCHANOVA, A.G. RYAZANSKAYA, A.A. BAKHTIN

National Medical Research Center for Otorhinolaryngology of the Federal Medical-Biological Agency, Moscow, Russia

Abstract

A clinical observation of respiratory epithelial adenomatoid hamartoma of the nasal cavity in a patient aged 14 years with complaints of nasal breathing difficulties is presented. The importance of differential diagnosis of neoplasms of the nasal cavity and paranasal sinuses and the effectiveness of endonasal endoscopic intervention in the treatment of such patients is shown.

Keywords: *respiratory epithelial adenomatoid hamartoma of the nasal cavity, childhood, benign neoplasm.*

Information about the authors:

Molodtsova E.V. — https://orcid.org/0000-0002-6785-3441
Yunusov A.S. — https://orcid.org/0000-0001-7864-5608
Daikhes N.A. — https://orcid.org/0000-0001-5636-5082
Polyakov D.P. — https://orcid.org/0000-0002-6368-648X
Belavina P.I. — https://orcid.org/0000-0003-2495-539X
Molchanova E.B. — https://orcid.org/0000-0002-8348-1764
Ryazanskaya A.G. — https://orcid.org/0000-0001-8985-3381
Bakhtin A.A. — https://orcid.org/0000-0003-0232-0545
Corresponding author: Molodtsova E.V. — e-mail: molodtsova.89@mail.ru

To cite this article:

Molodtsova EV, Yunusov AS, Daikhes NA, Polyakov DP, Belavina PI, Molchanova EB, Ryazanskaya AG, Bakhtin AA. Respiratory epithelial adenomatoid hamartoma of the nasal cavity in adolescent. *Russian Rhinology*. 2024;32(3):231–235. (In Russ.). https://doi.org/10.17116/rosrino202432031231

Сокращения:

ВОЗ — Всемирная организация здравоохранения
РЭАГ — респираторная эпителиальная аденоматоидная гамартома
ХКРЭАГ — хондрокостная респираторная эпителиальная аденоматоидная гамартома
ХМГН — назальная хондромезенхимальная гамартома

Введение

Гамартома — редко встречающееся доброкачественное новообразование, которое представляет собой аномалию развития ткани (фокальное разрастание клеток и тканей, являющееся естественными для органа, в который они входят). Несмотря на зрелость клеточных элементов, они не имеют нормальную структуру, как окружающие ткани [1]. Гамартома может рассматриваться как образование, которое сочетает в себе эпителиальную ткань с мезенхимальными элементами и в большинстве случаев характеризуется как врожденная опухоль. Гистогенез гамартом до сих пор до конца не изучен [2].

Существует три подтипа гамартом полости носа:

1) эпителиальный тип, включающий респираторную эпителиальную аденоматоидную гамартому (РЭАГ) и серомуцинозную гамартому;
2) смешанный эпителиально-мезенхимальный тип — хондрокостная респираторная эпителиальная аденоматоидная гамартома (ХКРЭАГ);
3) мезенхимальный тип — назальная хондромезенхимальная гамартома (ХМГН) [3].

В современной классификации опухолей головы и шеи Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ) выделены следующие подтипы гамартом: эпителиальный тип, представленный РЭАГ (ВОЗ, 2017) и серомуцинозной гамартомой (ВОЗ, 2017), а также ходромезенхимальный тип, представленный хондромезенхимальной гамартомой, помещенной в раздел «Другие опухоли» (ВОЗ, 2017). По другим подтипам информации нет, что свидетельствует о редкости и недостаточной изученности этой патологии.

Впервые в 1995 г. B. Wenig и C. Heffner в серии из 31 случая поражения синоназального тракта была описана РЭАГ, в том числе в одном случае с костной метаплазией [4]. Затем, в 1996 г., C. Adair и соавт. ввели термин «хондро-костная респираторная эпителиальная аденоматоидная гамартома» [5].

РЭАГ в большинстве случаев встречается у взрослых в возрасте 50—60 лет (в основном у мужчин) и часто сочетается с воспалительными процессами в полости носа [6]. Специфические симптомы отсутствуют. Располагается опухоль, как правило, в области костного отдела перегородки носа, реже — на латеральной стенке полости носа, в среднем носовом ходе и нижней носовой раковине. РЭАГ имеет гистологическое сходство с ХКРЭАГ [7, 8]. Источником большинства гамартом в других частях тела являются эмбриологические пороки развития [9]. ХКРЭАГ не связана с другими генетическими заболеваниями и часто встречается в зрелом и пожилом возрасте, что может свидетельствовать о низкой вероятности врожденной этиологии этого новообразования.

Чаще всего клинические симптомы носят односторонний характер: заложенность носа, головные боли, лицевая боль в средней трети, гипосмия, гипогевзия [3, 10].

Очень важно дифференцировать РЭАГ с другими образованиями полости носа, такими как ХКРЭАГ, полипы, синоназальные папилломы разных типов (инвертированная, онкоцитарная и экзофитная папиллома) [11, 12].

В отличие от РЭАГ, полипы имеют резко отечную строму, железистый компонент воспалительных полипов, как правило, не выражен либо отсутствует и вовсе [13].

Синоназальные папилломы инвертированного типа обычно разрушают боковую стенку носа и имеют тенденцию к частому рецидивированию, более агрессивному течению и способность к злокачественной трансформации [13]. Гистологически РЭАГ полости носа характеризуется схожестью с ХКРЭАГ по морфологической картине, но при этом отсутствуют элементы хрящевой ткани и/или костных трабекул. Аденоматоидные компоненты в РЭАГ, как правило, более заметны по сравнению с ХКРЭАГ [14].

Учитывая редкость описываемой патологии, мы хотим представить клинический случай из собственной практики.

Клиническое наблюдение

Пациентка *А.*, 14 лет, поступила в отделение детской оториноларингологии ФГБУ «НМИЦО ФМБА» России 28.06.2023 с жалобами на затруднение носового дыхания, больше через правую половину полости носа, которые стали беспокоить ее в течение последних 6 мес. Из анамнеза жизни известно, что девочка родилась от 4-й беременности, вторых родов в сроке 40—41 нед. Беременность протекала на фоне фетоплацентарной недостаточности. Роды прошли без осложнений. Оценка при рождении по шкале Апгар составила 8/9 баллов. Росла и развивалась соответственно возрасту. Привита согласно национальному календарю вакцинации. Онкологический анамнез не отягощен.

Со слов матери, с рождения у ребенка отмечалась венозная мальформация правой нижней конечности. С первого месяца жизни пациентка наблюдалась невропатологом с диагнозом: перинатальное поражение

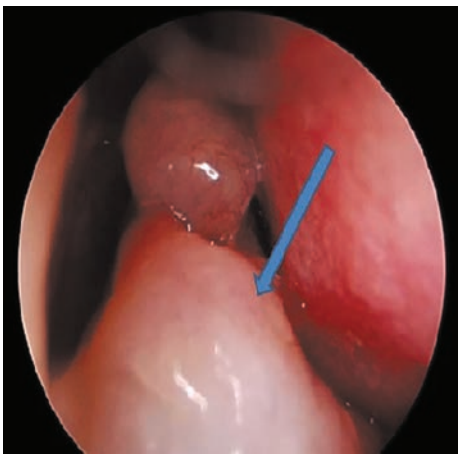


Рис. 1. **Пациентка *А.*, 14 лет. Диагноз: «респираторная эпителиальная аденоматоидная гамартома». Эндоскопия правой половины полости носа до операции (эндоскоп 0°, 4-мм).**
Объемное образование с гладкой поверхностью розового цвета (указано стрелкой).

Fig. 1. **Patient *A.*, 14 years old. Diagnosis: respiratory epithelial adenomatoid hamartoma. Endoscopy of the right half of the nasal cavity before surgery (endoscope 0°, 4-mm).**
Mass lesion with smooth surface of pink color (indicated by an arrow).

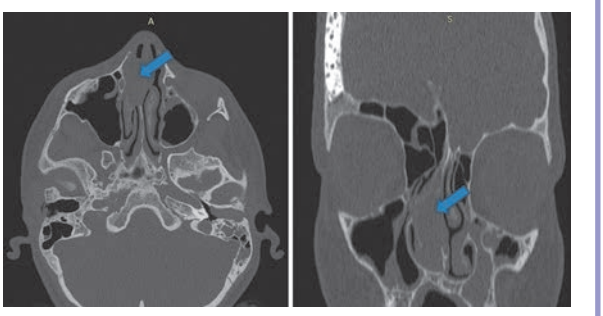


Рис. 2. **Компьютерная томограмма околоносовых пазух той же пациентки до операции, аксиальная (а) и коронарная (б) проекции.**
Объемное образование указано стрелкой.

Fig. 2. **Computed tomography of the paranasal sinuses of the same patient before surgery, axial (a) and coronary (b) projections.**
Mass lesion is indicated by an arrow.

центральной нервной системы, синдром вегето-висцеральных нарушений. С возраста одного года было отмечено развитие костных выпячиваний свода черепа.

В первый год жизни пациентка была консультирована в медико-генетической консультации, дано заключение: подозрение на синдром Клиппель—Треноне—Вебера. В 2010 г. обследована в отделении хирургии сосудов, поставлен диагноз: «признаки гипоплазии глубоких вен бедра, варикозное расширение подкожных вен правой нижней конечности».

В марте 2011 г. находилась на стационарном лечении в неврологическом отделении с диагнозом: «синдром Клиппель—Треноне—Вебера, задержка психоречевого развития». В 2011 г. консультирована генетиком в ДГКБ им. Филатова (Москва), установлен диагноз: «синдром Протея — гемигипертрофия правой нижней конечности и 4-го пальца кисти с венозной дисплазией справа. Синдром Клиппель—Треноне—Вебера с поражением правой нижней конечности. Хроническая венозная недостаточность 2-й степени. Киста конъюнктивы справа. Синдром врожденной дисплазии соединительной ткани: плоско-вальгусная установка стоп. Задержка речевого развития. Деформация свода черепа».

В течение года пациентка находилась под наблюдением в НИИ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко. В 2019 г. ей была выполнена резекция измененного участка свода черепа с пластикой дефекта. В мае 2023 г. пациентка получила консультацию врача-оториноларинголога по поводу выраженного затруднения носового дыхания справа. При эндоскопическом исследовании полости носа было выявлено новообразование розового цвета с гладкой поверхностью, которое занимало правый верхний и средний носовые ходы, перегородка носа умеренно искривлена, патологического отделяемого в полости носа на момент осмотра не отмечалось, носовое дыхание было затруднено больше с правой стороны **(рис. 1)**.

Было решено выполнить расширенную биопсию новообразования с целью повышения достоверности гистологического исследования. В мае 2023 г. пациентке была проведена компьютерная томография (КТ) носа и околоносовых пазух **(рис. 2)**. По данным КТ отмечены: неравномерное утолщение лобной кости, утолщение слизистой оболочки полости носа и околоносовых пазух, в передних отделах правой половины полости носа — образование овоидной формы, мягкотканной плотности с примерным размером 3×2 см, на фоне образования перегородки носа четко не дифференцируется, деформация перегородки носа.

На основании результатов обследования был выставлен диагноз: «доброкачественное новообразование правой половины полости носа». Определены показания к хирургическому лечению.

Пациентке 29.06.2023 выполнена расширенная биопсия новообразования правой половины полости носа с применением видеоэндоскопических технологий под комбинированным эндотрахеальным наркозом. После предварительной гидропрепаровки раствором цертикаина, разбавленным с 0,9% раствором NaCl в соотношении 1:1, под контролем ригидных эндоскопов 0° и 30° 4-миллиметровым изогнутым распатором отсепаровано новообразование правой половины полости носа размером 3×2×1 см, исходящее из костной части перегородки носа и переходящее на среднюю носовую раковину, с которой оно было практически спаяно на всем протяжении вдоль перегородки носа. Новообразование было отсечено вместе с задней частью средней носовой ра-

ковины холодным инструментом. Отмечалось умеренное кровотечение, объемом до 20 мл, использовали биполярный коагулятор, тампонаду полости носа не выполняли.

После удаления новообразования правый общий носовой ход был хорошо обозрим, анатомия задних отделов полости носа не нарушена **(рис. 3)**.

В послеоперационном периоде пациентке проводили антибактериальную терапию цефтриаксоном в дозировке 2 г 1 раз в сутки внутривенно капельно в течение 7 сут. Пациентка была выписана 05.07.2023.

Результаты гистологического исследования операционного материала (от 03.07.2023): гистологическая картина представлена пролиферацией железистоподобных структур, просвет которых напрямую связан с покровным эпителием. Железистоподобные структуры выстланы многорядным реснитчатым эпителием с наличием бокаловидных клеток. Описанные структуры — разного размера, окружены утолщенной эозинофильной мембраной, располагались на некотором расстоянии друг от друга, между ними — отечная строма, содержащая собственные слизисто-серозные железы типичного гистологического строения **(рис. 4 а, б)**. Заключение гистологического исследования: РЭАГ.

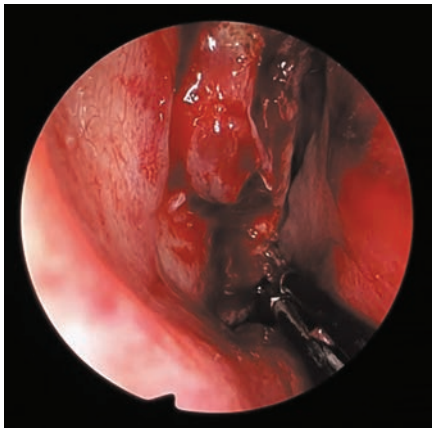


Рис. 3. **Эндоскопическая картина правой половины полости носа той же пациентки после операции.**

Fig. 3. **Endoscopic picture of the right half of the nasal cavity of the same patient after surgery.**

В настоящее время пациентка находится под наблюдением в течение 6 мес, проведение контрольной КТ планируется через 1 год после операции. Результаты эндоскопии представлены на **рис. 5**.

При РЭАГ пациентам требуется только хирургическое лечение. Рецидивов при полном удалении образования полости носа, как правило, не происходит. Никакой дополнительной терапии не требуется, т.к. РЭАГ характеризуется отсутствием злокачественной трансформации [3, 10, 15, 16]. В представленном наблюдении опухоль характеризовалась медленным ростом и постепенным нарастанием жалоб на затруднение носового дыхания, диагноз был обоснован клинической картиной, результатами КТ-диагностики.

Сложность дифференциальной диагностики объемного новообразования полости носа является особенностью представленного клинического наблюдения, т.к. по анамнезу, жалобам, результатам лучевой диагностики и эндоскопического осмотра нельзя было установить точный диагноз. При оценке результатов, полученных при инструментальной и луче-

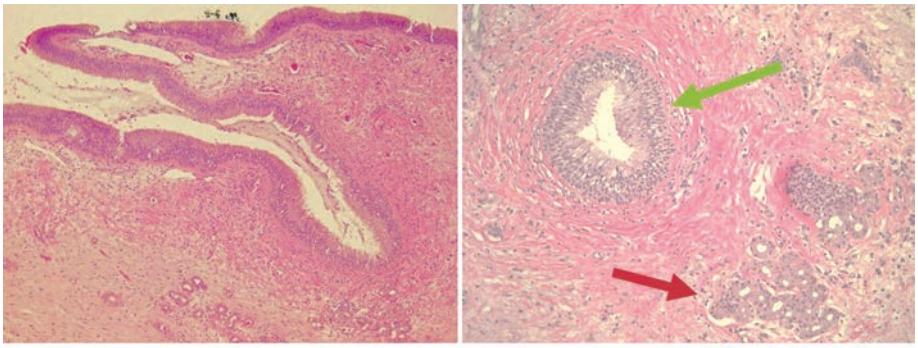


Рис. 4. **Гистологическая картина удаленного образования той же пациентки.**
а — полиповидное образование, покрытое цилиндрическим реснитчатым эпителием с наличием «инвагинатов и карманов» эпителия в отечную строму. Окраска гематоксилином и эозином. Ув. 50; б — железоподобные структуры, выстланные цилиндрическим реснитчатым эпителием (зеленая стрелка) и собственные слизисто-серозные железы полости носа (красная стрелка). Окраска гематоксилином и эозином. Ув. 100.

Fig. 4. **Histological picture of the removed formation of the same patient.**
a — polypoid formation covered with columnar ciliated epithelium with presence of «intussusceptums and pockets» of epithelium in the edematous stroma. Hematoxylin and eosin staining. Zoom ×50; b — gland-like structures, lined with a columnar ciliated epithelium (green arrow) and intrinsic mucoserous glands of the nasal cavity (red arrow). Hematoxylin and eosin staining. Zoom ×100.

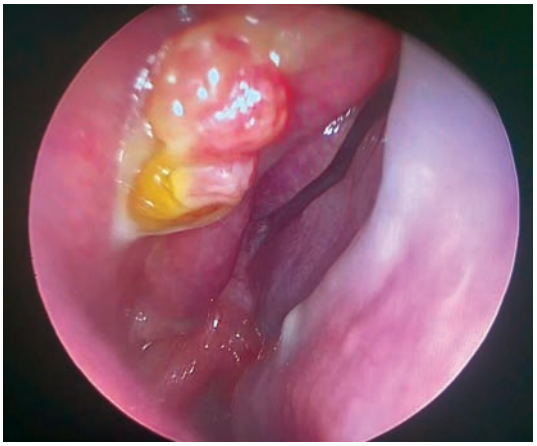


Рис. 5. **Эндоскопическая картина правой половины полости носа той же пациентки через 3 мес после операции.**

Fig. 5. **Endoscopic picture of the right half of the nasal cavity of the same patient 3 months after surgery.**

вой диагностике может наблюдаться неполноценная картина протекающего процесса. У пациентки РЭАГ дифференцировалось с полипом полости носа.

Заключение

Лечение при РЭАГ — только хирургическое. До хирургического вмешательства по поводу одностороннего новообразования в полости носа у детей необходимо обязательно провести КТ, консультацию врача ЛОР-онколога при подозрении на злокачественность процесса, по показаниям — биопсию. После хирургического лечения необходимо динамическое наблюдение врачом-оториноларингологом 2 раза в год в течение 2 лет с обязательной контрольной КТ носа и околоносовых пазух.

Участие авторов:
Концепция и дизайн исследования — Е.В. Молодцова, А.С. Юнусов
Сбор и обработка материала — Е.В. Молодцова, А.С. Юнусов, Д.П. Поляков, П.И. Белавина, Е.Б. Молчанова, А.Г. Рязанская, А.А. Бахтин
Статистическая обработка — Е.В. Молодцова
Написание текста — Е.В. Молодцова
Редактирование — А.С. Юнусов, Д.П. Поляков

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.
The authors declare no conflicts of interest.

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Caltabiano R, Cocuzza S, Maira S, Gurrera A, Serra A, Lanzafame S. Respiratory epithelial adenomatoid hamartoma: case report and literature review. *Pathologica*. 2008;100:185-188.
2. Ozolek JA, Hunt JL. Tumor suppressor gene alterations in respiratory epithelial adenomatoid hamartoma (REAH). *American Journal of Surgical Pathology*. 2006;30(12):1576-1580.
3. Wenig BM. Recently described sinonasal tract lesions/neoplasms: considerations for the new World Health Organization Book. *Head and Neck Pathol*. 2014;8(1):33-41.
4. Wenig BM, Heffner CDK. Respiratory epithelial adenomatoid hamartomas of the sinonasal tract and nasopharynx: a clinicopathologic study of 31 cases. *Annals of Otology, Rhinology & Laryngology*. 1995;104(8):639-645. https://doi.org/10.1177/000348949510400809
5. Adair CF, Thompson LDR, Wenig BM, Heffner DK. Chondo-osseeous and respiratory epithelial hamartomas of the sinonasal tract and nasopharynx. *Modern Pathology*. 1996;9(1):100.
6. Бахтин А.А., Сапегина О.А. *Морфологическая диагностика опухолей носа, околоносовых пазух и носоглотки: руководство-атлас*. М.: Практическая медицина; 2023.
Bahtin AA, Sapegina OA. Morfologicheskaja diagnostika opuholej nosa, okolonosovyh pazuh i nosoglotki: rukovodstvo-atlas. Moskva: Prakticheskaja medicina; 2023. (In Russ.).
7. Roffman E, Baredes S, Mirani N. Respiratory epithelial adenomatoid hamartomas and chondroosseous respiratory epithelial hamartomas of the sinonasal tract: a case series and literature review. *American Journal of Rhinology*. 2006;20(6):586-590. https://doi.org/10.2500/ajr.2006.20.2947
8. Rom D, Lee M, Chandraratnam E, Chin R, Sritharan N. Respiratory epithelial adenomatoid hamatoma: an important differential of sinonasal masses. Cureus. 2018;10(4):e2495. https://doi.org/10.7759/cureus.2495
9. Idris AI, Ramli RR, Sadja'ahSachlin I. Chondro-osseous respiratory epithelial adenomatoid hamartoma (COREAH): a rare entity of nasal mass. *Bangladesh Journal of Medical Science*. 2018;17(3):489-492. https://doi.org/10.3329/bjms.v17i3.37006
10. Beattie M, Ito C, Ridley M. Chondro-osseous respiratory epithelial adenomatoid hamartoma of the sinonasal cavity: two cases from a single institution. 2017.
11. Hawley KA, Ahmed M, Sindwani R. CT findings of sinonasal respiratory epithelial adenomatoid hamartoma: a closer look at the olfactory clefts. *Am J Neuroradiol*. 2013;34(5):1086-1090. https://doi.org/10.3174/ajnr.A3345
12. Vira D, Bhuta S, Wang MB. Respiratory epithelial adenomatoid hamartomas. *Laryngoscope*. 2011;121(12):2706-2709. https://doi.org/10.1002/lary.22399
13. Peric A, Bijelic D, Vukomanovic-Đurdevic B, Peric AV. Huge Respiratory Epithelial Adenomatoid Hamartoma Originating from the Inferior Nasal Turbinate: A Case Report. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg*. 2016;68(1):100-103.
14. Mühlmeier G, Hausch R, Arndt A, Kraft K, Danz B, Maier H. Respiratory epithelial adenomatoid hamartoma of the nose and nasal sinuses: a rare differential diagnosis of nasal polyposis. *HNO*. 2014;62(11):813-817. https://doi.org/10.1007/s00106-014-2914-5
15. Bullock MJ. Low grade epithelial proliferations of the sinonasal tract. *Head and Neck Pathol*. 2016;10(1):47-59.
16. Nikolopoulos E, Ploumidou K, Antigoni S, Christos K. Chondro-osseous respiratory epithelial adenomatoid hamartoma of the nasal cavity (COREAH): A case report. *J Otolaryngol ENT Res*. 2019;11(3):171-173.

Поступила 18.10.2023
Received 18.10.2023
Принята к печати 31.01.2023
Accepted 31.01.2023