

DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202423371

· 鼻-鼻窦疾病专栏 ·

# 鼻腔呼吸道上皮腺瘤样错构瘤临床特点分析

曲喆<sup>1</sup>, 于亮<sup>2</sup>, 高振峰<sup>1</sup>, 王玉芝<sup>1</sup>

(1. 聊城市第二人民医院耳鼻咽喉科, 山东聊城 252600; 2. 山东省耳鼻喉科医院鼻颅底外科 山东省耳鼻喉研究所, 山东济南 250000)

**摘要:** **目的** 对12例鼻腔呼吸道上皮腺瘤样错构瘤(REAH)的临床特点进行分析总结。**方法** 对2018年11月—2022年12月聊城市第二人民医院耳鼻咽喉科治疗的12例鼻腔 REAH 患者进行回顾性研究。12例患者中,男9例,女3例;平均年龄53.16岁。对其好发部位、主要症状体征、影像学特征、手术方法进行分析。**结果** 所有患者随访4年以上,11例未再复发,1例复发。病理改变以被间质组织分隔的广泛增生的圆形或椭圆形腺体结构为主。**结论** 鼻腔 REAH 好发部位为嗅裂区,临床症状缺乏特异性,病理学诊断是金标准,手术彻底切除病变是有效的治疗手段。

**关键词:** 鼻腔;呼吸道上皮腺瘤样错构瘤;嗅裂;手术治疗

中图分类号:R765.2

## Clinical characteristics analysis of respiratory epithelial adenomatoid hamartoma in the nasal cavity

QU Zhe<sup>1</sup>, YU Liang<sup>2</sup>, GAO Zhenfeng<sup>1</sup>, WANG Yuzhi<sup>1</sup>

(1. Department of Otolaryngology, Liaocheng Second People's Hospital, Liaocheng 252600, China; 2. Department of Nasal Skull Base Surgery, Shandong Otolaryngology Hospital, Shandong Institute of Otolaryngology, Jinan 250000, China)

**Abstract:** **Objective** To analyze and summarize the clinical characteristics of 12 cases of nasal respiratory epithelial adenomatoid hamartoma (REAH). **Methods** A retrospective study was conducted on 12 patients with nasal REAH treated in the Department of Otolaryngology, Liaocheng Second People's Hospital from November 2018 to December 2022. The 12 patients (9 males and 3 females) had an average age of 53.16 years. The predilection sites, main symptoms and signs, imaging features and surgical methods were analyzed. **Results** Following up for more than 4 years, 11 cases have not recurred and 1 case has recurred. The pathological changes are mainly round or elliptical glandular structures with extensive proliferation separated by interstitial tissue. **Conclusions** The most common site of nasal REAH is the olfactory cleft area. The clinical symptoms lack specificity. Pathological diagnosis is the gold standard, and complete surgical removal of the lesion is an effective treatment.

**Keywords:** Nasal cavity; Respiratory epithelial adenomatoid hamartoma; Olfactory cleft; Surgical treatment

错构瘤是由先天发育问题导致的良性占位病变,是胚胎发育过程中,多种组织分化或发育不成熟形成,其生长速度缓慢,恶变率极低<sup>[1]</sup>。错构瘤可以在身体的各个器官中出现。根据其来源,它可以被分类为上皮性、间叶性、上皮与间叶的混合性。呼吸道上皮腺瘤样错构瘤(respiratory epithelial adenomatoid hamartoma, REAH)是上皮性错构瘤的一个分

型<sup>[2]</sup>,是鼻腔错构瘤中最常见的类型。近年的研究表明,鼻腔 REAH 并非罕见疾病<sup>[3-5]</sup>。随着临床及病理医师对此病认识的提高,以及诊疗技术的进步,鼻腔 REAH 被越来越多的发现。本文通过分析诊治的12例鼻腔 REAH 患者的临床资料及其临床表现、影像学 and 病理学特征,总结出有助于鼻腔 REAH 诊断和治疗的经验,现报道如下。

基金项目:山东省中医药科技项目(Z-2023018)。

第一作者简介:曲喆,女,硕士,主治医师。

通信作者:于亮,Email:entspyl@126.com

## 1 资料与方法

### 1.1 一般资料

收集2018年11月—2022年12月在聊城市第二人民医院耳鼻咽喉科住院治疗、病理明确诊断为鼻腔 REAH 的患者12例,其中男9例,女3例;年龄46~69岁,平均年龄53.16岁。病变位于双侧嗅裂8例,单侧嗅裂2例,双侧中鼻道1例,单侧中鼻道1例。12例患者均无鼻内镜手术史,术前诊断为慢性鼻窦炎、鼻息肉。具体情况见表1。

### 1.2 主要症状及体征

在所有患者中,鼻塞12例,嗅觉减退10例,流涕10例,头沉5例,耳闷1例。鼻内镜观察发现,这些病变呈粉红色或者灰白色,质地比较坚韧,表面较息肉粗糙,基底较广,并无明显的根蒂。位于嗅裂的10例患者,均合并中鼻道或鼻腔鼻窦其他部位息肉样变。

### 1.3 影像学资料

12例患者均进行了高分辨率CT扫描,1例患者进行了鼻窦MRI扫描,可以显示病变位置及周围炎症情况。12例患者鼻窦均有不同程度炎症改变。病变位于嗅裂区患者,鼻窦CT扫描显示鼻腔内软组织影及窦腔内炎症改变(图1a),病变可呈膨胀性生长压迫中鼻甲外移,因而导致嗅裂区增宽(图1b)。1例病变位于右侧中鼻道且合并真菌性上颌窦炎患者,鼻窦CT扫描显示病变膨胀性生长使中鼻甲受压向内移位(图2a),鼻窦MRI T1WI呈

不均匀等信号(图2b),T2WI呈不均匀等信号,内可见斑点条状高信号(图2c),压脂T2WI呈不均匀等信号,内有筛网状略高信号(图2d)。

### 1.4 治疗方法

12例患者全部进行了全麻下鼻内镜手术,病变组织呈粉红或灰白,表面较息肉粗糙,其质地相较息肉更韧,基底广且边界模糊,周围骨质无浸润破坏,于病变根部向外扩展2mm的安全边界切除鼻腔黏膜。10例病变位于嗅裂的患者,在鼻腔鼻窦的其他部位也同时合并息肉样变情况,术中切除息肉样变组织,开放炎性窦腔。12例患者均行鼻窦开放及鼻腔肿物切除术。

## 2 结果

### 2.1 治疗效果及随访

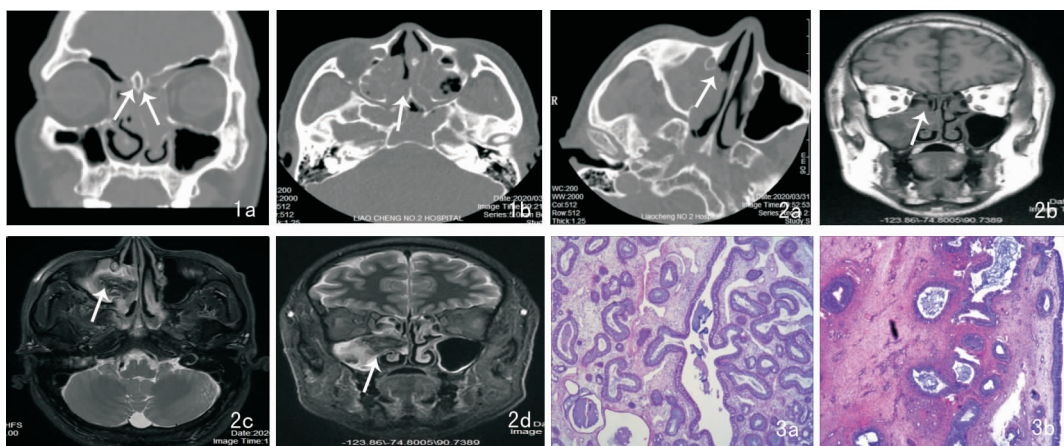
所有患者术后定期复诊,术后鼻内镜检查见鼻腔及窦腔黏膜上皮化良好。1例患者合并变应性鼻炎及哮喘,术后长期鼻喷激素药物及鼻腔冲洗治疗。所有患者均随访4年以上,11例患者未见复发,1例患者复发,但拒绝再次手术,目前定期随访中。

### 2.2 病理学检查结果

鼻腔 REAH 具有典型的显微镜下表现,病理改变以被间质组织分隔的广泛增生的圆形或椭圆形腺体结构为主,其主要形态学特征为假复层纤毛上皮细胞的腺体增生、积聚,腺体由呼吸上皮组成,缺乏浆液黏液腺(图3a),可见间质的玻璃样变以及腺体被厚嗜酸性基底膜包裹(图3b)。

表1 12例患者基本情况

序号	性别	年龄(岁)	主诉	病变位置	手术方式	预后
1	男	56	左侧鼻塞2年	左侧嗅裂	左侧鼻窦开放及鼻腔肿物切除术	治愈
2	男	47	交替性鼻塞10年	双侧嗅裂	双侧鼻窦开放及鼻腔肿物切除术	治愈
3	男	49	双侧鼻塞5年	双侧嗅裂	双侧鼻窦开放及鼻腔肿物切除术	治愈
4	女	46	鼻塞伴流涕2个月	双侧嗅裂	双侧鼻窦开放及鼻腔肿物切除术	复发
5	女	59	鼻塞伴嗅觉减退20年	双侧中鼻道	双侧鼻窦开放及鼻腔肿物切除术	治愈
6	男	69	右侧鼻塞5年	右侧嗅裂	右侧鼻窦开放及鼻腔肿物切除术	治愈
7	男	55	头痛伴鼻塞10月余,加重2个月	双侧嗅裂	双侧鼻窦开放及鼻腔肿物切除术	治愈
8	男	58	右侧鼻塞2年	右侧中鼻道	右侧鼻窦开放及鼻腔肿物切除术	治愈
9	男	51	双侧鼻塞伴嗅觉减退4年	双侧嗅裂	双侧鼻窦开放及鼻腔肿物切除术	治愈
10	女	48	双侧鼻塞伴流涕1年	双侧嗅裂	双侧鼻窦开放及鼻腔肿物切除术	治愈
11	男	46	双侧鼻塞伴流涕4年,头痛2个月	双侧嗅裂	双侧鼻窦开放及鼻腔肿物切除术	治愈
12	男	54	双侧鼻塞伴流涕2年	双侧嗅裂	双侧鼻窦开放及鼻腔肿物切除术	治愈



**图1** 鼻窦 CT 示病变位于双侧嗅裂(箭头所示) 1a:冠状位; 1b:水平位 **图2** CT 及 MRI 示病变位于中鼻道(箭头所示) 2a:鼻窦 CT 水平位; 2b:鼻窦 MRI T1WI 冠状位; 2c:鼻窦 MRI T2WI 水平位; 2d:鼻窦 MRI 压脂 T2WI 冠状位 **图3** 鼻腔 REAH 病理学检查 3a:由不同大小圆形或椭圆形腺体构成,腺体被覆假复层纤毛上皮 (HE ×100); 3b:间质玻璃样变,腺体被较厚嗜酸性基底膜包裹 (HE ×100)

### 3 讨论

目前,鼻腔 REAH 的发病原因尚不明确。一种观点认为其本质上就是先天发育异常导致。另一种观点认为鼻腔鼻窦炎症刺激是鼻腔 REAH 的诱发因素,可能和慢性鼻窦炎等有关联<sup>[2]</sup>,在 Gu 等<sup>[6]</sup>的研究中,在 REAH 组织中 Th9 细胞含量、IL-9 蛋白水平均明显升高,IL-9 对淋巴细胞、嗜酸性粒细胞的数量增加有很大影响。在我们的研究中,所有患者均伴有不同程度的鼻窦炎症及息肉样变组织,1 例患者同时患有真菌性鼻窦炎,也支持了 REAH 的发病与炎症刺激有关的观点。

鼻腔 REAH 好发于成年人,中年男性较多见,男性和女性患病率为 2.71:1<sup>[7]</sup>。在我们的研究中,男性和女性患病的比例为 3:1,患病年龄在 46~69 岁,平均年龄为 53.16 岁。鼻腔 REAH 大多起源于嗅裂,发病多为双侧,呈灰白色或粉红色,质地较鼻息肉韧,表面较为粗糙,基底较广。鼻腔 REAH 的临床症状特异性并不明显,病变较小时可无明显症状,病变增大堵塞鼻腔后可出现鼻塞症状,本研究中的患者,因同时伴有鼻腔鼻窦息肉样组织增生及鼻窦炎症改变,所以同时出现流涕、头沉、嗅觉减退等症状。

REAH 主要与炎性息肉、内翻乳头状瘤、腺癌进行鉴别。鼻腔 REAH 的特征性表现之一就是嗅裂膨胀性增宽。Safi 等<sup>[8]</sup>对 441 例鼻腔 REAH 进行回顾性分析,鼻腔 REAH 在 CT 上的特征表现是嗅裂

的宽度超过 10 mm,嗅裂膨胀性增宽可作为鼻腔 REAH 与鼻息肉的鉴别依据。然而嗅裂宽度的增加一般只有在病变增大到一定程度、压迫中鼻甲外移时才会出现,若病变体积较小,这一现象就不那么明显了。鼻内翻乳头状瘤的 CT 影像多为单侧鼻腔鼻窦内软组织密度影,在肿瘤起源的部位可有骨质增生或者毛玻璃样改变,肿瘤扩张性生长可导致周围骨质的吸收破坏,并且可侵犯眶内和颅底<sup>[9]</sup>。鼻腺癌的 CT 影像显示鼻腔及鼻窦新生物,伴发周围骨质的破坏和吸收,累及眼眶或颅内<sup>[9]</sup>。而鼻腔 REAH 的 CT 影像是无周围骨质的吸收破坏的。鼻腔 REAH 的 MRI 检查也可以提示某些线索,与脑灰质相比,T1WI、T2WI 均表现为不均匀等信号,内部可有筛网状略高信号,增强后不均匀强化呈筛网状<sup>[10]</sup>。在我们的研究中,1 例病变位于单侧中鼻道的患者进行了鼻窦 MRI 检查。T1WI 呈不均匀等信号;T2WI 呈不均匀等信号,内可见斑点条状高信号;压脂 T2WI 呈不均匀等信号,内有筛网状略高信号。与之前文献中提到的鼻腔 REAH 的 MRI 特点相符。炎性息肉在 T2WI 中明显的高信号,增强后边缘强化明显,内部强化不明显。内翻乳头状瘤在 T2WI 或 T1WI 增强上呈由起源部位向周围放射样的脑回征<sup>[11]</sup>。腺癌 T2WI 呈高信号,增强后强化显著,对周围骨质造成破坏。上述影像特点有助于 REAH 与炎性息肉、内翻乳头状瘤、腺癌的鉴别。我们的本次研究中,大多数病例在手术前没考虑到错构瘤的可能,也未进行鼻窦的 MRI 检查,在今后的工作中会加以完善。病理诊断是鼻腔 REAH 诊断的金标

准,具有典型的显微镜下表现,假复层纤毛柱状上皮腺体增生,腺体大小形态不一,呈圆形或椭圆形,未见明显异型性增生。源自于表面上皮的呼吸上皮构成了腺体成分,且缺乏浆液黏液腺<sup>[3]</sup>。鼻腔炎症息肉主要病理改变有息肉样病变生长、间质水肿、浆液黏液腺增生<sup>[12]</sup>。鉴别 REAH 和炎性息肉的主要依据就是 REAH 有纤毛上皮细胞的腺样增生和浆液黏液腺成分的缺少;内翻乳头状瘤是复层鳞状上皮来源,但 REAH 中纤毛柱状上皮的腺样结构大多是单层的<sup>[13]</sup>;腺癌是腺体上皮来源,腺体生长模式复杂,呈筛网状,间质成分缺乏<sup>[13]</sup>,REAH 有腺体间质是与腺癌之间的最大区别。

鼻腔 REAH 一般无恶变倾向,鼻内镜下手术彻底切除病变组织就可以达到治疗的目的<sup>[14-15]</sup>。鼻腔炎症息肉的常见部位不是双侧嗅裂区,所以影像学上提示在两侧嗅裂区有软组织呈膨胀性生长,且术中所见嗅区病变组织边界不清、基底弥漫、较息肉外观粗糙、质地有韧性、手术过程中出血较多,应高度怀疑此病。术中如果发现嗅区病变明显与中鼻道息肉不同,应单独对嗅区病变送病理检查,这样可减少鼻腔 REAH 的漏诊可能。本研究中复发的 1 例,考虑手术时被当做鼻息肉处理,未能完全清除病变组织所致。

综上所述,鼻腔 REAH 在临床症状方面无明显特异性,术前诊断存在一定难度。最常见的发病部位为嗅裂区,术前高分辨 CT 及 MRI 检查可以辅助诊断。病理学检查是金标准。鼻内镜下将病变彻底切除,就能达到治疗目的。加强对鼻腔 REAH 诊断要点的认识,可减少误诊及术后复发概率,对提高患者生活质量有很大帮助。

#### 参考文献:

- [1] Owens D, Alderson D, Garrido C. Nasopharyngeal hamartoma; importance of routine complete nasal examination [J]. *J Laryngol Otol*, 2004, 118(7): 558 - 560.
- [2] Wenig BM, Heffner DK. Respiratory epithelial adenomatoid hamartomas of the sinonasal tract and nasopharynx: a clinicopathologic study of 31 cases [J]. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 1995, 104(8): 639 - 645.
- [3] 于晓峰, 顾兆伟, 曹志伟. 鼻腔呼吸道上皮腺瘤样错构瘤 [J]. *中国耳鼻咽喉头颈外科*, 2015, 22(5): 249 - 252.

- [4] 邵旭辉, 罗秀波, 訾龙, 等. 鼻腔呼吸道上皮腺瘤样错构瘤 14 例报告 [J]. *临床耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2014, 28(23): 1852 - 1855.
- [5] 张胜男, 姜彦, 于龙刚, 等. 鼻腔呼吸道上皮腺瘤样错构瘤临床特征分析 [J]. *中华耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2019, 54(5): 373 - 376.
- [6] Gu ZW, Wang YX, Cao ZW. T-helper type 9 cells play a central role in the pathogenesis of respiratory epithelial adenomatoid hamartoma [J]. *Medicine (Baltimore)*, 2015, 94(26): e1050.
- [7] 房高丽, 朴颖实, 于文玲, 等. 鼻腔呼吸道上皮腺瘤样错构瘤临床和影像学分析 [J]. *中国耳鼻咽喉头颈外科*, 2020, 27(5): 267 - 270.
- [8] Safi C, Li C, Tabaee A, et al. Outcomes and imaging findings of respiratory epithelial adenomatoid hamartoma: a systematic review [J]. *Int Forum Allergy Rhinol*, 2019, 9(6): 674 - 680.
- [9] 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志编辑委员会鼻科组, 中华医学会耳鼻咽喉头颈外科分会鼻科组. 中国慢性鼻窦炎诊断和治疗指南 (2018) [J]. *中华耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2019, 54(2): 81 - 100.
- [10] 付琳, 刘鹏涛, 杨本涛, 等. 鼻腔嗅裂区呼吸上皮腺瘤样错构瘤的 CT 和 MRI 表现 [J]. *中华放射学杂志*, 2016, 50(4): 256 - 259.
- [11] 杨本涛, 王振常, 刘莎, 等. 鼻腔及鼻窦内翻乳头状瘤的 MRI 诊断 [J]. *中华放射学杂志*, 2008, 42(12): 1261 - 1265.
- [12] Choi E, Catalano PJ, Chang KG. Chondro-osseous respiratory epithelial hamartoma of the sinonasal tract [J]. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 2006, 134(1): 168 - 169.
- [13] Mortuaire G, Pasquosoone X, Leroy X, et al. Respiratory epithelial adenomatoid hamartomas of the sinonasal tract [J]. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2007, 264(4): 451 - 453.
- [14] Wynn R, Har-El G. Recurrence rates after endoscopic sinus surgery for massive sinus polyposis [J]. *Laryngoscope*, 2004, 114(5): 811 - 813.
- [15] Gu Z, Cao Z. Frontal sinus pneumocele associated with respiratory epithelial adenomatoid hamartoma and nasal polyps [J]. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 2012, 147(1): 177 - 178.

(收稿日期: 2023 - 11 - 01)

**本文引用格式:** 曲喆, 于亮, 高振峰, 等. 鼻腔呼吸道上皮腺瘤样错构瘤临床特点分析 [J]. *中国耳鼻咽喉颅底外科杂志*, 2024, 30(4): 34 - 37. DOI: 10. 11798/j. issn. 1007 - 1520. 202423371

**Cite this article as:** QU Zhe, YU Liang, GAO Zhenfeng, et al. Clinical characteristics analysis of respiratory epithelial adenomatoid hamartoma in the nasal cavity [J]. *Chin J Otorhinolaryngol Skull Base Surg*, 2024, 30(4): 34 - 37. DOI: 10. 11798/j. issn. 1007 - 1520. 202423371