

*Н. И. Гребень, Ю. Е. Еременко, М. Т. Мохаммади,
А. Р. Дельянова, И. И. Горностай*

ХОНДРО-КОСТНАЯ РЕСПИРАТОРНАЯ ЭПИТЕЛИАЛЬНАЯ АДЕНОМАТОИДНАЯ ГАМАРТОМА

УЗ «Республиканский научно-практический центр оториноларингологии»

Гамартомы синоназального тракта – это очень редкое и малоизученное явление, даже в рамках мировой медицины. В классификацию опухолей головы и шеи по ВОЗ в разделе назальных папиллом упоминается лишь респираторная эпителиальная аденоматоидная гамартома, сведения об остальных видах назальных гамартом отсутствуют. Особенность данного клинического случая состоит в сложности верификации вида гамартомы синоназального тракта (респираторная эпителиальная аденоматоидная, серо-муцинозная, хондромезенхимальная или хондро-костная респираторная эпителиальная аденоматоидная), соответственно и в определении тактики последующего лечения, в связи с редкостью данного вида новообразования в мире и возможностью малигнизации. У пациентки 15 лет была верифицирована хондро-костная респираторная эпителиальная аденоматоидная гамартома. По данным литературы в мире зафиксировано всего 12 таких клинических случаев. Отсутствие специфических рентгенологических и лабораторных маркеров, схожая с другими заболеваниями носа и околоносовых пазух клиника заболевания – все это затрудняет раннюю диагностику, и подчеркивает необходимость включения данного вида новообразований в дифференциально-диагностический ряд у детей и взрослых с объемными образованиями полости носа.

Ключевые слова: *хондро-костная респираторная эпителиальная аденоматоидная гамартома, хондромезенхимальная гамартома носа, coreah, ncmh, клинический случай.*

***M. Hreben, Yu. Yaromenka, M. T. Mohammadi,
A. Delianova, I. Harnastay***

CHONDRO-OSSEUS RESPIRATORY EPITHELIAL ADENOMATOID HAMARTOMA. CLINICAL CASE

Hamartomas of sinonasal tract are a very rare and poorly studied phenomenon, even within the framework of world medicine. In the classification of tumors of the head and neck according to the WHO, in the section of nasal papillomas, only respiratory epithelial adenomatoid hamartoma is mentioned, there is no information about the other types of nasal hamartomas. The peculiarity of this clinical case is the difficulty in verifying the type of hamartoma of the sinonasal tract (respiratory epithelial adenomatoid, seromucinous, chondromesenchymal or chondro-osseous respiratory epithelial adenomatoid), respectively, and in determining the tactics of subsequent treatment, due to the rarity of this type in the world and the possibility of malignant transformation. A 15-year-old patient was diagnosed with chondro-osseous respiratory epithelial adenomatoid hamartoma. According to the literature, only 12 such clinical cases were recorded in the world.

The absence of specific radiological and laboratory markers, the clinical picture of the disease similar to other diseases of the nose and paranasal sinuses - all this complicates early diagnosis, and emphasizes the need to include this type of neoplasm in the differential diagnostic range in children and adults with masses of the nasal cavity.

Key words: *Hamartomas of sinonasal tract, chondro-osseous respiratory epithelial adenomatoid hamartoma, nasal chondromesenchymal hamartoma, coreah, ncmh, clinical case.*

Гамартома – редкое доброкачественное опухолевидное образование, представляющее собой тканевую аномалию развития: очаговое

разрастание клеток и тканей, которые являются естественными для органа, в который они входят. Несмотря на то, что клеточные элементы являются

зрелыми, они не формируют нормальную структуру, такую как окружающие ткани [2].

Гамартомы можно рассматривать как связующее звено между пороками развития и онкологическими образованиями, чаще всего это врожденные опухолевидные процессы. Гистогенез гамартом до сих пор до конца неясен.

Гамартомы полости носа – очень редкие полиповидные образования, состоящие из комбинации эпителиальной ткани с мезенхимальными элементами.

Есть три подтипа гамартом носовой полости:

1) эпителиальный тип, который включает респираторную эпителиальную аденоматоидную гамартому (РЭАГ) и серо-муцинозную гамартому;

2) смешанный эпителиально-мезенхимальный тип, который включает хондро-костную респираторную эпителиальную аденоматоидную гамартому (ХКРЭАГ);

3) мезенхимальный тип, который включает назальную хондро-мезенхимальную гамартому (ХМГН) [12].

В классификацию опухолей головы и шеи по ВОЗ включена лишь респираторная аденоматоидная гамартома. По остальным подтипам сведений нет, что указывает на редкость и недостаточную изученность данной патологии в мире.

Описание клинического случая

В данной статье мы представляем первый зарегистрированный в Беларуси клинический случай хондро-костной респираторной эпителиальной аденоматоидной гамартомы (ХКРЭАГ) у 15-летней пациентки А.

В декабре 2019 года девочка поступила в РНПЦ оториноларингологии в связи с выявленным объемным образованием полости носа слева с целью верификации диагноза и определения тактики лечения.

Из анамнеза жизни известно, что ребенок родился от второй беременности (протекала без особенностей), вторых срочных родов. Росла и развивалась соответственно возрасту. Профилактические прививки проводились согласно национальному календарю вакцинации. Онкологический анамнез не отягощен.

Со слов матери: в апреле 2019 года они обратились к ЛОР-врачу по месту жительства с жалобами на стойкое затрудненное носовое дыхание через левую половину носа, периодическую головную боль в области лба, повышение температуры

тела до 37,4 °С (примерно 1 раз в неделю) у девочки на протяжении полугода. Врачом-оториноларингологом по месту жительства был выставлен диагноз: «Полип полости носа слева», даны рекомендации: спрей мометазона фуруат в нос на 1 месяц по схеме, хирургическое лечение (полипотомия) в осенне-зимний период. После курса мометазона фуруата положительной динамики пациентка не отметила.

2–3 декабря 2019 г. девочка проходила плановый медосмотр школьников – было выявлено новообразование левой половины носа. Пациентка была направлена на госпитализацию в ЛОР-отделение ЦРБ по месту жительства. Стационарное лечение в ЛОР-отделении ЦРБ с 04.12.19 г. по 11.12.19 г. с диагнозом (по предоставленной выписке из стационара): «Остеоид-остеома решетчатой кости, осложненная obturацией полости носа слева» – по данным выполненного гистологического исследования. Со слов родителей: 04.12.2019 г. под местной анестезией ей была выполнена «полипотомия полости носа слева» (биопсия – по данным предоставленного эпикриза), после чего отмечалось рецидивирующее умеренное кровотечение из левой половины носа, улучшения носового дыхания не было отмечено. 06.12.2019 г. – пациентке выполнена пункция левой верхнечелюстной пазухи, при промывании пазухи получена густая слизь; после манипуляции отмечалось выраженное кровотечение из левой половины носа и объем образования увеличился (согласно предоставленной медицинской выписке). Гистологическое заключение по результатам морфологического исследования от 07.12.2019 г.: остеоид-остеома. 07.12.2019 г. было выполнено РКТ лицевого черепа: полость носа слева, а также передние ячейки решетчатой кости слева, тотально заполнены неоднородным содержимым мягко-тканной плотности, с включениями костной плотности, выпячивание латеральной стенки полости носа в левую верхнечелюстную пазуху, частичная костная деструкция ее; левая верхнечелюстная пазуха тотально заполнена неоднородным содержимым с наличием крови; левая лобная пазуха тотально заполнена содержимым мягко-тканной плотности, без видимой костной деструкции ее стенок. Заключение: патологических изменений головного мозга не выявлено. КТ-признаки левостороннего гемисинусита (необходимо провести дифференциальную диагностику между грибковым поражением, гранулематозом Вегенера и полипозным синуситом).

Лабораторная диагностика

В общем анализе крови от 05.12.2019 г. и 10.12.2019 г. отмечалась тромбоцитопения $142-146 \cdot 10^9/\text{л}$ и лейкоцитоз от 10.12.2019 г. – $13,3 \cdot 10^9/\text{л}$ со сдвигом лейкоцитарной формулы влево. Биохимический анализ крови и коагулограмма от 10.12.2019 г. без особенностей. Группа крови АВ(IV), Rh положительный от 10.12.2019 г. Электрокардиография от 10.12.2019 г. без особенностей.

Консервативно пациентка получала цефотаксим, дексаметазон.

После получения результата гистологического исследования (остеоид-остеома от 10.12.2019 г.) пациентка была проконсультирована главным внештатным оториноларингологом области и направлена в РНПЦ оториноларингологии для дальнейшей верификации диагноза и решения вопроса о тактике лечения.

Жалобы при поступлении в стационар РНПЦ оториноларингологии:

- отсутствие носового дыхания через левую половину носа в течение года;
- периодические головные боли в области лба около 1–1,5 лет, и левой половины лица: глаз, нос, верхние зубы;
- слизистое отделяемое из левой половины носа с конца ноября 2019 г.;
- периодическое кровотечение из левой половины носа после взятия биопсии (удаления «полипа» со слов ребенка) в начале декабря 2019 года в стационаре по месту жительства.

Со слов пациентки, она считала себя больной около 1,5 лет, когда впервые появилась головная боль в области лба и заложенность носа слева. Данные осмотра при поступлении: общее состояние удовлетворительное, менингеальных знаков нет, нистагма нет, носовое дыхание через левую половину носа отсутствует. Нос – справа слизистая розовая, отечная, в ходах слизистое отделяемое в небольшом количестве, носовая перегородка смещена вправо за счет опухолевидного образования левой половины носа. Полость носа слева: в передних отделах – вязкое слизистое отделяемое, слизистая оболочка отечная, с синюшным оттенком; общий носовой ход в средних и задних отделах, хоана слева – обтурированы плотным новообразованием, исходящим из среднего носового хода и тесно прилегающим к носовой перегородке; средняя носовая раковина резко медиализирована, плохо обозрима. Опухолевидное

образование при дотрагивании инструментарием безболезненное, имеет раневую поверхность в области среднего носового хода (место взятия биопсии), периодически кровоточит. Носоглотка – правая хоана свободна, слева в полость носоглотки выступает опухолевидное образование, аденоидные вегетации на своде носоглотки. Глотка – слизистая розовая, небные миндалины интактны. Правое ухо – наружный слуховой проход свободен, барабанная перепонка серая, барабанная полость воздушна, левое ухо – наружный слуховой проход свободен, барабанная перепонка серая, в барабанной полости остаточные явления гематотимпанума, слух норма с обеих сторон.

Лабораторные исследования при поступлении: в общем анализе крови при поступлении СОЭ 18 мм/час (верхняя граница нормы до 15 мм/час), остальные показатели в пределах нормы; биохимический анализ крови, коагулограмма и общий анализ мочи – без особенностей.

С целью уточнения диагноза было выполнено:

1. МРТ головного мозга от 16.12.2019 г. с МР-диффузией, МР-ангиографией (внутривенно «Омнискан» 0,5–10,0 мл), заключение: МР-признаков интракраниального объемного процесса и очаговой патологии головного мозга не выявлено. Полость носа и передние ячейки решетчатого лабиринта слева тотально заполнены солидным образованием с четкими ровными контурами, неоднородной структуры сигнальной интенсивности, демонстрирует легкую гиперинтенсивность на DWI-режиме. Отмечается литическая деструкция этмоидальных перегородок, вогнутая в просвет пазухи деформация медиальной стенки левой верхнечелюстной пазухи. Образование интенсивно накапливает контрастное вещество демонстрируя неоднородность структуры. Отмечается гемосинус слева в лобной и сфеноидальной пазухах, этмоидальных ячейках, верхнечелюстной пазухе; пристеночная пролиферация слизистой оболочки левой верхнечелюстной и сфеноидальной пазух. МР-признаки образования решетчатой кости и левого носового хода. Левосторонний гемосинус сфеноидальной, фронтальной, верхнечелюстной пазух и ячеек решетчатого лабиринта (рис. 1, 2).

2. Консультация врача-онколога в РНПЦ детской онкогематологии и иммунологии: был выполнен пересмотр данных МРТ от 16.12.2019 г. и РКТ от 07.12.2019 г.: выражено васкуляризированное образование с местным костно-деструктивным ростом в левой половине носа (размеры

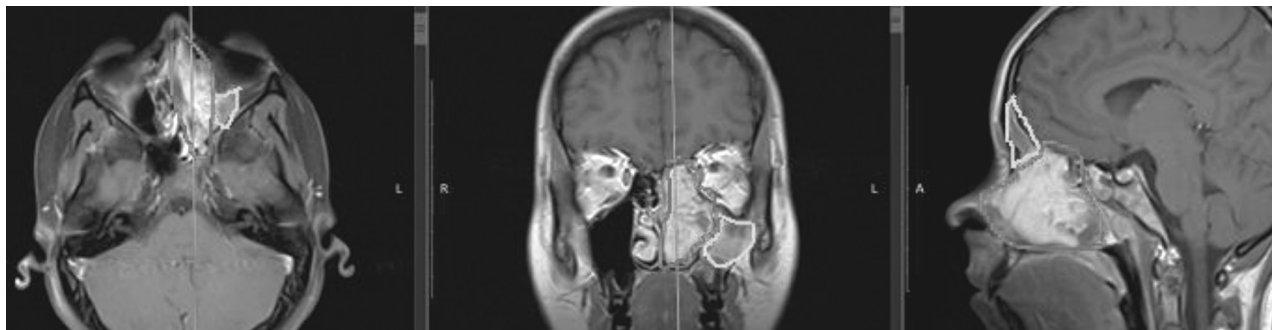


Рисунок 1. Снимки МРТ-исследования с контрастированием в трех проекциях (красным цветом выделено новообразование на снимках, желтым цветом – гемосинус)



Рисунок 2. Фронтальный снимок МРТ-исследования с контрастированием (красным цветом выделено новообразование, синим – контуры утолщенной слизистой оболочки левой верхнечелюстной пазухи)

60×20×46 мм); данных за интракраниальное распространение процесса не выявлено; рекомендовано: РКТ лицевого черепа с контрастированием. Пересмотр первичных морфологических препаратов: в данном материале признаков злокачественного роста не выявлено, уточнение нозологии возможно после удаления основного очага; рекомендовано: повторная биопсия с целью гистологической верификации процесса.

3. РКТ лицевого черепа от 24.12.2019 г. с контрастированием (в/в болюсно томогексол – 350–100 мл), заключение: РКТ-признаки объемного образования ячеек решетчатой кости и носовой полости слева. Образование неоднородной



Рисунок 3. Фронтальный снимок РКТ-исследования от 24.12.2019 г. (красным цветом выделено новообразование с накоплением контрастного вещества)

плотности за счет множественных кальцинированных включений, распространяется от нижнего отдела левой лобной пазухи до нижнего носового хода, от хоаны практически до преддверия носа, размеры 55×22×50 мм; на постконтрастной серии проявляет признаки неравномерного накопления контрастного вещества +85–+115 НУ. Определяется деструкция носовых раковин слева, ячеек решетчатой кости слева, оттеснение и деструкция медиальной стенки левой ВЧП и нижнемедиальной стенки глазницы. Признаки левостороннего фронтита, сфеноидита, левостороннего верхнечелюстного синусита (рис. 3, 4, 5).

4. Консультация врача-офтальмолога, заключение: патологии не выявлено.

5. Консультация врача-невролога, заключение: Атипичная лицевая боль. Прозопалгия слева (вторичная-риногенная) вне обострения.

6. 03.01.2020 г. выполнена повторная биопсия новообразования полости носа слева под эндотрахеальным наркозом: удалена часть образования, обтурирующая общий и средний носо-



Рисунок 4. Снимки РКТ-исследования от 24.12.2019 г. в трех проекциях (красным цветом выделено новообразование)



Рисунок 5. Фронтальный снимок РКТ-исследования от 24.12.2019 г. (красным цветом выделено новообразование с накоплением контрастного вещества, синим цветом – гемосинус левой верхнечелюстной пазухи)

вые ходы, хоану слева. При пальпации удаленная ткань напоминала «корку подмерзшего мокрого снега», весь удаленный материал сдан на гистологическое исследование.

Морфолого-гистологическое заключение: полиповидные фрагменты, выстланные респираторным эпителием. В подлежащей миксоматозной строме, на фоне воспаления, отмечается узловая пролиферация гиалинизированной ткани, местами хрящеподобной, окруженной многочисленными костными балками. Морфологическая картина более всего соответствует хондромезенхимальной гамартоме.

7. Лабораторная диагностика перед хирургическим вмешательством: в общем анализе крови СОЭ 20 мм/час, остальные показатели в норме; биохимический анализ крови, коагулограмма, общий анализ мочи – без особенностей.

После получения результатов повторной биопсии 17.01.2020 г. была выполнена эндоскопическая резекция хондро-костной респираторной эпителиальной аденоматоидной гамартмы носа слева; левосторонняя сфеноидальная, фронтальная, этмоидальная и верхнечелюстная синусотомия. Протокол операции: под контролем эндоскопа с помощью микроинструментария были вскрыты и удалены передние, средние и задние клетки решетчатого лабиринта, пораженные процессом, ситовидная пластинка истончена за счет давления растущего образования, без дефектов; процессом разрушена костная часть медиальной стенки орбиты и часть медиальной стенки верхнечелюстной пазухи размером 15*10 мм над средней третью нижней носовой раковины; выполнена эндоскопическая синусотомия сфеноидальной

и лобной пазух, соустья которых были обтурированы образованием, в полостях – осумкованное слизисто-геморрагическое отделяемое, удалено, стенки пазух ровные; гладкие; верхнечелюстная пазуха заполнена осумкованным слизисто-геморрагическим содержимым – удалено, слизистая пазухи утолщена, местами полиповидно изменена – все патологическое удалено с помощью микроинструментария; кровотечение по ходу операции умеренное, в области задних ячеек решетчатой кости уложена гемостатическая губка. Ранний послеоперационный период протекал без особенностей.

Консервативно пациентка получала:

– предоперационно: антибиотикотерапия (учитывая данные за левосторонний гемосинус): амклав 1000/200 мг внутривенно 3 р/сутки № 10; дицинон 0,5 г внутрь 3 р/день № 5; местно: ксилометазолин 0,1 % в нос.

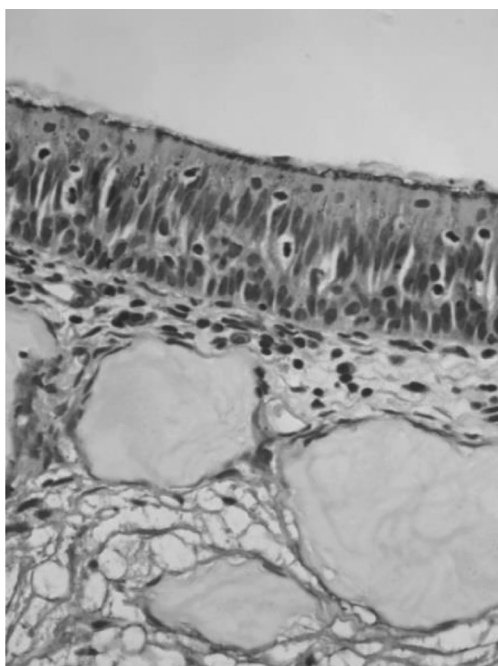
– послеоперационно: цефтриаксон 1,0 г внутривенно 2 р/сутки № 7 (учитывая объем хирургического вмешательства и дефект костной стенки орбиты); дексаметазон 8 мг 1 р/сутки внутривенно № 3; фуросемид 10 мг 1 р/сутки внутримышечно № 5; обезболивание.

Осмотр при выписке (через 7 дней после операции): общее состояние пациентки удовлетвори-

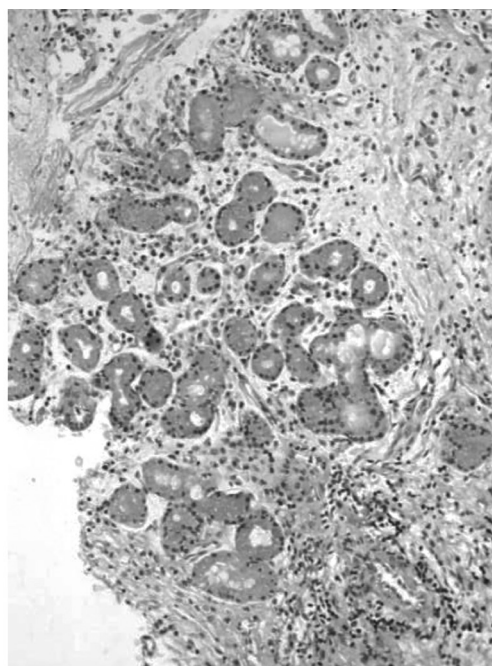
тельное, менингеальных знаков нет, нистагма нет. Носовое дыхание не затруднено через обе половины носа. Нос – справа слизистая розовая, в ходах патологического отделяемого нет; слева – легкие реактивные явления слизистой носа, слизистое отделяемое в небольшом количестве, корки в умеренном количестве, преимущественно в задних отделах; средняя носовая раковина истончена, расположена медиально; носовая перегородка смещена вправо, хоаны справа и слева свободны, гемостаз стойкий. Правое, левое ухо – наружный слуховой проход свободен, барабанные перепонки серые, барабанные полости воздушны, слух норма. Глотка – слизистая розовая, небные миндалины интактны. Голос чистый. Пациентка проконсультирована повторно врачом-неврологом: патологии на момент осмотра не выявлено, и врачом-офтальмологом, заключение: Спазм аккомодации обоих глаз.

*Морфологическая картина *coreah* в нашем клиническом случае*

Описание операционных микропрепаратов: гистологически образование представлено костной тканью, которая состоит из ретикуло-фиброзных костных балок разной степени минерализации, частично с формированием зрелой пластинчатой

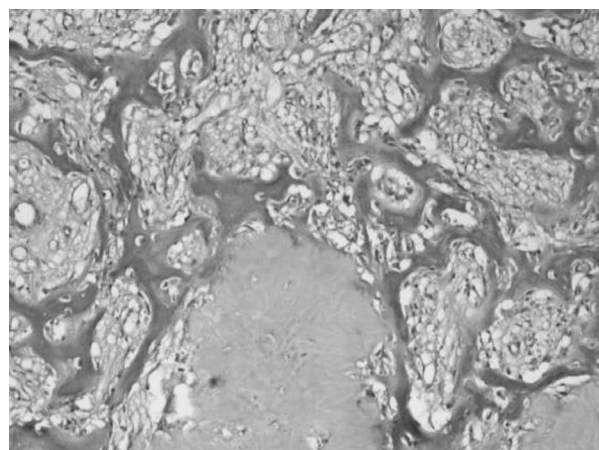


А

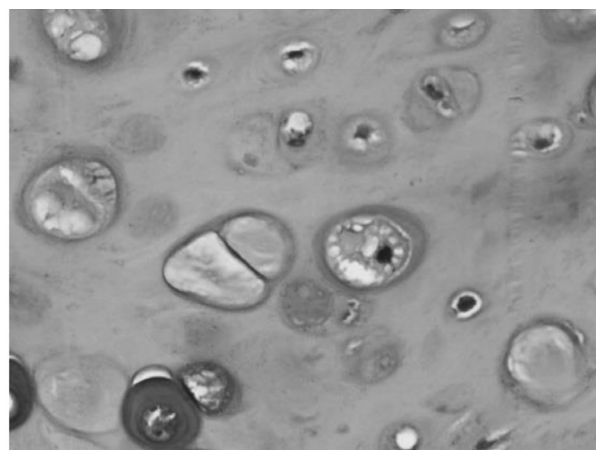


Б

Рисунок 6. Микрофотографии хондро-костной респираторной эпителиальной аденоматоидной гамартомы: А – слизистая оболочка, выстланная поверхностным респираторным псевдомногослойным реснитчатым эпителием. В подслизистой фибромиксоидной строме отмечается участки своеобразного остеогенеза с формированием цемента-подобных структур. Окраска гематоксилином и эозином, ув. ×630; Б – муцинозная метаплазия стромы с выраженной пролиферацией желез. Окраска гематоксилином и эозином, ув. ×200



А



Б

Рисунок 7. Микрофотографии хондро-костной респираторной эпителиальной аденоматоидной гамартомы с остеогенезом и хондрогенезом: А – в рыхлой соединительно-тканной подслизистой строме отмечаются ретикулофиброзные костные балки разной степени минерализации и хондральные структуры. Окраска гематоксилином и эозином, ув. ×200; Б – хондроциты находятся в лакунах разного размера. Окраска гематоксилином и эозином, ув. ×400

кости. Выявлены своеобразные гомогенные аморфные бедно-базофильные мало- или неминерализованные цементоподобные структуры, имеющие округлую форму; местами они являются продолжением ретикуло-фиброзных остеоидов, но с резким контрастом в степени минерализации. Строма муцинообразующая с выраженным миксоматозом и содержит звездчатые клетки, точечно формируются мелкие слизистые кисточки. Данное образование частично покрыто псевдомногослойным реснитчатым эпителием. В одном локусе визуализируется хондро-костный матрикс, в котором диффузно отмечается базофильное вещество, окружающее лакуны остеоцитов.

При пересмотре предоставленных микропрепаратов первичной и повторной биопсии выявлена аналогичная картина. Результаты иммуногистохимического исследования микропрепаратов: S100 – отрицательное; CD34 – отрицательное; PanCK – отрицательное; SMA в остеообластах отрицательное, в субмукозальной области и стенках сосудов в межбалочных пространствах положительное.

Вышеописанное характеризует удаленное новообразование как хондро-костную респираторную эпителиальную аденоматоидную гамартому (рис. 6, 7).

Результат лечения через 6 месяцев

Контрольный осмотр через 1 месяц после хирургического лечения: общее состояние удовлетворительное, головной боли нет, носовое дыхание не затруднено, нос – слизистая розовая, носовые ходы свободные, патологического отделяемого

в ходах нет, носовая перегородка смещена вправо, нижняя носовая раковина справа отечная, хоаны свободны. Заключение: состояние после хирургического лечения (удаление новообразования левой решетчатой кости); смещенная носовая перегородка; вазомоторный ринит.

Через 6 месяцев выполнены: контрольный ЛОР-осмотр и РКТ лицевого черепа нашей пациентке. Активных жалоб на момент осмотра она не предъявляла, носовое дыхание свободное, головной боли в проекции выполненного вмешательства нет. ЛОР-статус: нос – слизистая розовая, носовые ходы свободные справа и слева, патологического отделяемого нет, носовая перегородка смещена вправо, хоаны свободные справа и слева. Заключение контрольного РКТ лицевого черепа: Состояние после оперативного лечения (удаления новообразования полости носа, решетчатого лабиринта слева, левосторонней сфеноидальной, фронтальной, этмоидальной, верхнечелюстной синусотомии). КТ-признаки утолщения слизистой в решетчатом лабиринте слева. Искривление носовой перегородки. Данных за рецидив нет (рис. 8, 9).

Пациентка продолжает находиться на диспансерном наблюдении в нашем центре, следующий контрольный осмотр назначен через год после хирургической резекции хондро-костной респираторной эпителиальной аденоматоидной гамартомы.

Хондромезенхимальная гамартома носа (ХМГН, NCMH) – очень редкая доброкачественная опухоль полости носа и околоносовых пазух у детей с возможным поражением орбиты и основания

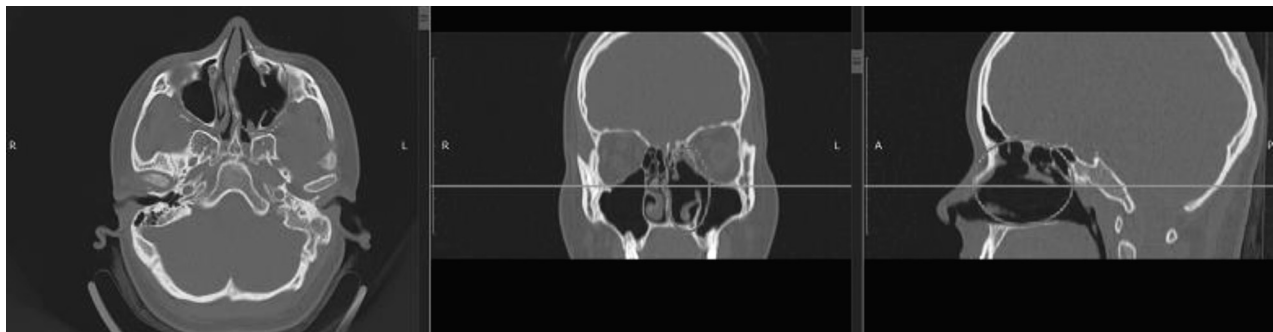


Рисунок 8. Снимок РКТ-исследования через 6 месяцев после радикальной хирургической резекции гамартомы в трех проекциях на уровне верхнечелюстных пазух (красным цветом выделена область удаленного новообразования)



Рисунок 9. Снимок РКТ-исследования через 6 месяцев после радикальной хирургической резекции гамартомы в трех проекциях на уровне решетчатого лабиринта (красным цветом выделена область удаленного новообразования)

череп. ХМГН является разновидностью проявления наследственного синдрома DICER1. Хондромезенхимальная гамартома полости носа впервые была описана McDermott et al. в 1998 году. По данным литературы имеются сведения о 57 пациентах с ХМГН во всем мире, из них большинство – это младенцы и дети дошкольного возраста [5]. Наиболее распространенным симптомом ХМГН у младенцев является затруднение при грудном кормлении в связи с заложенностью носа, при этом другие клинические проявления неспецифичны. ХМГН по внешнему виду может быть принята за злокачественную опухоль, но в отличие от злокачественного новообразования она ограничена одной областью поражения. ХМГН аналогична другим мезенхимальным гамартомам, в связи с этим требует тщательной дифференциальной диагностики [7].

Респираторная эпителиальная аденоматоидная гамартома была впервые описана (РЭАГ, REAH) в 1995 году Венигом и Хеффнером в серии из 31 случая поражения синоназального тракта, в том числе в одном случае с костной метаплазией [13]. Впоследствии, в 1996 году, Adair et al. ввел термин хондро-костная респираторная эпителиальная аденоматоидная гамартома (ХКРЭАГ, COREAH) для этого конкретного поражения [1]. РЭАГ обычно встречается у взрослых в возрасте

50–60 лет (преимущественно у мужчин), и ассоциируется с воспалительными полипами носа. Она имеет гистологическое сходство с ХКРЭАГ в связи с пролиферацией железистой ткани, но при этом у нее отсутствуют мезенхимальные характеристики, наблюдаемые у хондро-костной респираторной эпителиальной аденоматоидной гамартомы [10, 11].

Хондро-костная респираторная эпителиальная аденоматоидная гамартома (ХКРЭАГ, COREAH) полости носа – очень редкое поражение с эпителиальными и мезенхимальными компонентами, и часто может быть ошибочно принята за злокачественное новообразование на снимках компьютерной томографии. Официальный обзор литературы подчеркивает редкость ХКРЭАГ, так как описано всего 12 клинических случаев [6, 9]. Возрастной диапазон среди пациентов, упомянутых в литературе от 7 до 80 лет, по половому признаку без существенной градации. Этиология ХКРЭАГ неясна и может быть вторичной по отношению к эмбриологическим мальформациям, воспалительным процессам или новообразованиям. Считается, что эмбриологические пороки развития являются источником большинства гамартом в других областях тела [6]. Однако, в отличие от хондромезенхимальной гамартомы носа, ХКРЭАГ не связана с другими генетическими заболеваниями

и часто встречается в зрелом и пожилом возрасте, что говорит о малой вероятности врожденной этиологии данной опухоли. В настоящее время нет данных о молекулярном исследовании ХКРЭАГ, тем не менее, отмечается, что данный вид новообразования не имеет злокачественного потенциала и является локальным, самоограничивающимся.

Возможные клинические проявления (в большинстве случаев носят односторонний характер): рецидивирующие риносинуситы, заложенность носа, носовое кровотечение, головные боли, лицевая боль в средней трети, гипосмия, гипогевзия [3, 12].

Очень важно дифференцировать хондро-костную респираторную эпителиальную аденоматоидную гамартому с другими образованиями полости носа, такими как эпителиальные гамартомы, воспалительные полипы, инвертированные папилломы и аденокарцинома околоносовых пазух низкой степени злокачественности (имеет первостепенное значение из-за клинического сходства ХКРЭАГ с агрессивными опухолями). В отличие от ХКРЭАГ, воспалительные полипы имеют отечную строму, а инвертированные папилломы обычно разрушают боковую стенку носа и имеют тенденцию к рецидивам и злокачественной трансформации. ХКРЭАГ может имитировать гистологически аденокарциному околоносовых пазух низкой степени злокачественности, дифференциальными признаками последней являются: митотическая активность, ядерная атипия и десмоплазия.

Гистологически ХКРЭАГ полости носа характеризуется схожестью с РЭАГ по морфологической картине плюс наличие элементов хрящевой ткани и/или костных трабекул. Аденоматоидные компоненты в ХКРЭАГ, как правило, менее заметны в сравнении с РЭАГ.

Лечение хирургическое – эндоскопическая резекция образования, при полном удалении рецидивов не выявлено. Адьювантная терапия не требуется в связи с отсутствием злокачественности образования [3, 4, 8, 12].

Выводы

Гамартомы синоназального тракта – это очень редкое и малоизученное явление, даже в рамках мировой медицины. В классификацию опухолей головы и шеи по ВОЗ в разделе назальных папиллом упоминается лишь респираторная эпителиальная аденоматоидная гамартома, сведения об остальных видах назальных гамартом отсут-

ствуют. Врачи-клиницисты и врачи-морфологи должны знать об этих заболеваниях, чтобы провести дифференциальную диагностику со злокачественными новообразованиями и избежать ненужных медицинских манипуляций и хирургических вмешательств. Дифференциальную диагностику в первую очередь необходимо выполнить с полипозным синуситом, инвертированной папилломой и аденокарциномой

Особенность данного клинического случая состоит в сложности верификации вида гамартомы синоназального тракта (респираторная эпителиальная аденоматоидная, серо-муцинозная, хондромезенхимальная или хондро-костная респираторная эпителиальная аденоматоидная), соответственно и в определении тактики последующего лечения, в связи с редкостью данного вида новообразования в мире и возможностью малигнизации. Отсутствие специфических рентгенологических и лабораторных маркеров, схожая с другими заболеваниями носа и околоносовых пазух клиника заболевания – все это затрудняет раннюю диагностику, и подчеркивает необходимость включения данного вида новообразований в дифференциально-диагностический ряд у детей и взрослых с объемными образованиями полости носа. Прежде чем выполнять хирургические манипуляции по поводу одностороннего объемного процесса в полости носа у детей необходимо в обязательном порядке выполнить компьютерную томографию, биопсию, консультацию врача ЛОР-онколога. В описанном клиническом случае подчеркнута необходимость оценки морфофункционального профиля опухоли различными методами, в том числе иммуногистохимическим. Дополнительные опции терапии не предпринимались ввиду отсутствия данных за злокачественный рост и выполнения хирургической резекции объемного образования. Необходимо постоянное динамическое наблюдение врачом-оториноларингологом 2 раза в год.

Литература

1. Adair, C. F., Thompson L. D. R., Wenig B. M., Heffner D. K. Chondroosseous and respiratory epithelial hamartomas of the sinonasal tract and nasopharynx // *Modern Pathology*. – 1996. – № 9(1). – P. 100.
2. Adnan, Ünal, Rauf Oğuzhan Kum, Yonca Avci, Devrim Tuba Ünal. Nasal chondromesenchymal hamartoma, a rare pediatric tumor: Case report // *The Turkish Journal of Pediatrics*. – 2016. – Vol. 58. – P. 208–211.
3. Beattie, M., Ito C., Ridley M. Chondro-osseous respiratory epithelial adenomatoid hamartoma of the sinonasal cavity: two cases from a single institution. 2017.

4. *Bullock*, M. J. Low grade epithelial proliferations of the sinonasal tract // *Head and Neck Pathol.* – 2016. – № 10(1). – P. 47–59.

5. *Denis*, A. Golbin, Anastasia P. Ektova, Maxim O. Demin, Nikolay Lasunin, Vasily A. Cherekaev. Nasal Chondromesenchymal Hamartoma with Skull Base and Orbital Involvement: Case Presentation // *Cureus Journal of Medical Science.* – 2018. – № 10(6). – P. e2892.

6. *Idris*, A. I., Ramli R. R., SadjahSachlin I. Chondro-osseous respiratory epithelial adenomatoid hamartoma (COREAH): a rare entity of nasal mass // *Bangladesh Journal of Medical Science.* – 2018. – Vol. 17(3). – P. 489–492. doi: 10.3329/bjms.v17i3.37006.

7. *Mason*, K. A., Navaratnam A., Theodorakopoulou E., Chokkalingam P. G. J. Nasal chondromesenchymal hamartoma (NCMH): a systematic review of the literature with a new case report // *Journal of Otolaryngology–Head & Neck Surgery.* – 2015. – Vol. 44(1). doi: 10.1186/s40463-015-0077-3.

8. *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). – P. 171–173.

9. *Nomura*, K., Oshuma T., Maki A. et al. Recurrent chondro-osseous respiratory epithelial adenomatoid hamartoma of the nasal cavity in a child // *Ear, Nose & Throat Journal.* – 2014. – Vol. 93(1). – P. 29–31.

10. *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). – P. 586–590. doi: 10.2500/ajr.2006.20.2947.

11. *Rom*, D., Lee M., Chandraratnam E., Chin R., Sritharan N. Respiratory epithelial adenomatoid hamatoma: an important differential of sinonasal masses. *Cureus.* – 2018. – № 10(4). – P. e2495. doi: 10.7759/cureus.2495.

12. *Wenig*, B. M. Recently described sinonasal tract lesions/neoplasms: considerations for the new World Health Organization Book // *Head and Neck Pathol.* – 2014. – № 8(1). – P. 33–41.

13. *Wenig*, B. M., Heffner C. D. K. Respiratory epithelial adenomatoid hamartomas of the sinonasal tract and nasopharynx: a clinicopathologic study of 31 cases // *Annals of Otolaryngology & Laryngology.* – 1995. – Vol. 104(8). – P. 639–645. doi: 10.1177/000348949510400809.

References

1. *Adair*, C. F., Thompson L. D. R., Wenig B. M., Heffner D. K. Chondroosseous and respiratory epithelial hamartomas of the sinonasal tract and nasopharynx // *Modern Pathology.* – 1996. – № 9(1). – P. 100.

2. *Adnan*, Ünal, Rauf Oğuzhan Kum, Yonca Avcı, Devrim Tuba Ünal. Nasal chondromesenchymal hamartoma, a rare

pediatric tumor: Case report // *The Turkish Journal of Pediatrics.* – 2016. – Vol. 58. – P. 208–211.

3. *Beattie*, M., Ito C., Ridley M. Chondro-osseous respiratory epithelial adenomatoid hamartoma of the sinonasal cavity: two cases from a single institution. 2017.

4. *Bullock*, M. J. Low grade epithelial proliferations of the sinonasal tract // *Head and Neck Pathol.* – 2016. – № 10(1). – P. 47–59.

5. *Denis*, A. Golbin, Anastasia P. Ektova, Maxim O. Demin, Nikolay Lasunin and Vasily A. Cherekaev. Nasal Chondromesenchymal Hamartoma with Skull Base and Orbital Involvement: Case Presentation // *Cureus Journal of Medical Science.* – 2018. – № 10(6). – P. e2892.

6. *Idris*, A. I., Ramli R. R., SadjahSachlin I. Chondro-osseous respiratory epithelial adenomatoid hamartoma (COREAH): a rare entity of nasal mass. *Bangladesh Journal of Medical Science.* – 2018. – № 17(3). – P. 489–492. doi: 10.3329/bjms.v17i3.37006.

7. *Mason*, K. A., Navaratnam A., Theodorakopoulou E., Chokkalingam P. G. J. Nasal chondromesenchymal hamartoma (NCMH): a systematic review of the literature with a new case report // *Journal of Otolaryngology–Head & Neck Surgery.* – 2015. – Vol. 44(1). doi: 10.1186/s40463-015-0077-3.

8. *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). – P. 171–173.

9. *Nomura*, K., Oshuma T., Maki A. et al. Recurrent chondro-osseous respiratory epithelial adenomatoid hamartoma of the nasal cavity in a child // *Ear, Nose & Throat Journal.* – 2014. – Vol. 93(1). – P. 29–31.

10. *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). – P. 586–590. doi: 10.2500/ajr.2006.20.2947.

11. *Rom*, D., Lee M., Chandraratnam E., Chin R., Sritharan N. Respiratory epithelial adenomatoid hamatoma: an important differential of sinonasal masses // *Cureus.* – 2018. – № 10(4). – P. e2495. doi: 10.7759/cureus.2495.

12. *Wenig*, B. M. Recently described sinonasal tract lesions/neoplasms: considerations for the new World Health Organization Book // *Head and Neck Pathol.* – 2014. – № 8(1). – P. 33–41.

13. *Wenig*, B. M., Heffner C. D. K. Respiratory epithelial adenomatoid hamartomas of the sinonasal tract and nasopharynx: a clinicopathologic study of 31 cases // *Annals of Otolaryngology & Laryngology.* – 1995. – Vol. 104(8). – P. 639–645. doi: 10.1177/000348949510400809.

Поступила 9.12.2020 г.