

# Przypadek respiratory epithelial adenomatoid hamartoma (REAH) jam nosa i zatok przynosowych

## A case of the respiratory epithelial adenomatoid hamartoma (REAH) of the nasal cavity and paranasal sinuses

JAROSŁAW MARKOWSKI<sup>1/</sup>, TATIANA GIEREK<sup>1/</sup>, MONIKA ŚWIDEREK<sup>1/</sup>, JACEK PAJĄK<sup>2/</sup>,  
MAŁGORZATA WITKOWSKA<sup>1/</sup>, ŁUKASZ LISZKA<sup>2/</sup>, PIOTR WARDAS<sup>3/</sup>

<sup>1/</sup> Katedra i Klinika Laryngologii Śląskiego Uniwersytetu Medycznego

<sup>2/</sup> Zakład Histopatologii Katedry Morfologii Śląskiego Uniwersytetu Medycznego

<sup>3/</sup> Oddział Laryngologii Szpitala Miejskiego nr 1 w Sosnowcu

Określenie hamartoma oznacza nienowotworowy guz lub wrodzone zaburzenie rozwoju tkanek. Hamartoma zbudowany jest z tkanek występujących w danym narządzie, które są chaotycznie rozmieszczone w guzie, nierzadko w zaburzonych proporcjach ilościowych. Hamartoma, a dokładniej jego typ nabłonkowy, można podzielić na trzy podtypy: respiratory epithelial adenomatoid hamartoma (REAH), seromucinous hamartoma (SH) i podtyp mieszany.

Celem pracy jest omówienie bardzo rzadkiego guza, jakim jest respiratory epithelial adenomatoid hamartoma (REAH), ze szczególnym zwróceniem uwagi na diagnostykę histopatologiczną i leczenie chirurgiczne.

W pracy omówiono przypadek 56-letniego pacjenta leczonego chirurgicznie z powodu rozpoznanych uprzednio polipów jamy nosowej i zatok przynosowych. Badanie histopatologiczne preparatu pooperacyjnego wykazało obecność respiratory epithelial adenomatoid hamartoma (REAH). 2-letnia obserwacja po zabiegu usunięcia zmian z jamy nosa i zatok szczękowych nie wykazała cech wznowy guza.

REAH jest rzadkim typem hamartoma rozpoznawanym w obrębie jamy nosa oraz zatok przynosowych. Rozpoznanie opiera się wyłącznie na badaniu histopatologicznym. Leczenie chirurgiczne jest metodą z wyboru.

**Słowa kluczowe:** *respiratory epithelial adenomatoid hamartoma, nos, zatoki przynosowe*

Hamartoma is a rare, non-neoplastic tumour consisting of well differentiated tissues typical to organ in which it arises but dislocated within the tumour in a chaotic manner, often in abnormal proportions. Hamartoma, and more specifically its epithelial type, is classified into three subtypes: respiratory epithelial adenomatoid hamartoma (REAH), seromucinous hamartoma (SH) and mixed subtype.

The aim of this work was to report a case of REAH, which is a very rare tumour, with special reference to histopathological examination and surgical treatment.

A case of 56-year male patient operated earlier for polyps in the nasal cavity and paranasal sinuses is reported. Histopathological examination of the postoperative specimen revealed REAH. Two-year follow-up after removal of the tumour from the nasal cavity and paranasal sinuses did not show signs of tumour recurrence.

REAH is a rare type of hamartoma diagnosed within nasal cavity or paranasal sinuses. Its diagnosing relies solely on the result of histopathological examinations. For treating REAH, surgery is the method of choice.

**Key words:** *respiratory epithelial adenomatoid hamartoma, nasal cavity, paranasal sinuses*

## WSTĘP

Termin hamartoma po raz pierwszy został użyty w 1904 roku [1]. Jest to nienowotworowy guz lub wrodzone zaburzenie rozwoju tkanek [2-13]. Hamartoma zbudowany jest z tkanek występujących w danym narządzie, ale chaotycznie rozmieszczonych w guzie, nierzadko w zaburzonych proporcjach ilościowych [2-13]. Może występować w każdej części organizmu, na przykład: powierzchnia nabłonka, gruczoły śluzowo-surowicze, włókniste podścielisko czy naczynia. Najczęściej występuje w płucach, nerkach, wątrobie, śledzionie i jelitach, natomiast bardzo rzadko w obrębie górnych dróg oddechowych [3]. Hamartoma, a dokładniej jego podtyp nabłonkowy można podzielić na trzy typy: *respiratory epithelial adenomatoid hamartoma* (REAH), *seromucinous hamartoma* (SH) i typ mieszany [4]. REAH został po raz pierwszy opisany w 1995 roku przez Wenig i Heffner w badaniu retrospektywnym obejmującym 31 przypadków hamartoma jamy nosa [5]. Guz ten wywodzi się z powierzchni nabłonka dróg oddechowych, charakteryzuje się nadmierną proliferacją elementów gruczołowych związanych z nabłonkiem, a nie z surowiczo-śluzowymi gruczołami [3]. Istnieje hipoteza, że stan zapalny jest jednym z czynników indukujących rozwój hamartoma lub też, że guz ten powstaje jako proces wtórny do polipowatego rozrostu błony śluzowej [6].

## OPIS PRZYPADKU

56-letni mężczyzna został przyjęty do Kliniki z powodu przewlekającego się kataru, z towarzyszącym obustronnym upośledzeniem drożności nosa. U chorego na przestrzeni ostatnich 8 lat wykonano 6-krotną obustronną polipektomię nosa oraz 2-krotnie operację zatok szczękowych z dostępu Caldwell-Luca z powodu przewlekłego zapalenia z polipami. Od około 6 miesięcy skarżył się ponownie na przewlekły katar oraz upośledzenie drożności nosa. W rynoskopii przedniej stwierdzono w 1/3 tylnego-górnej części jamy nosa twory o charakterze polipów podobne zmiany zaobserwowano w rynoskopii tylnej. Innych zmian w badaniu nie stwierdzono. Badanie TK zatok obocznych nosa wykazało: obustronnie w ząbkach zębodołowych zatok szczękowych ubytki kości po przeprowadzonych operacjach. Prawa zatoka szczękowa bezpowietrzna, w całości wypełniona masami o gęstości 35 jH (ryc. 1). Fizjologiczne ujścia obu zatok szczękowych niedrożne, wypełnione polipowatymi strukturami. Sitowie w całości bezpowietrzne, z widocznymi zniszczeniami struktur kostnych przez ziarninę zapalną i polipy, zalegające również w nozdrzach

tylnych. Zatoki czołowe niewykształcone. Drożność nosa zachowana jedynie w przewodach nosowych dolnych i odcinkowo środkowych.

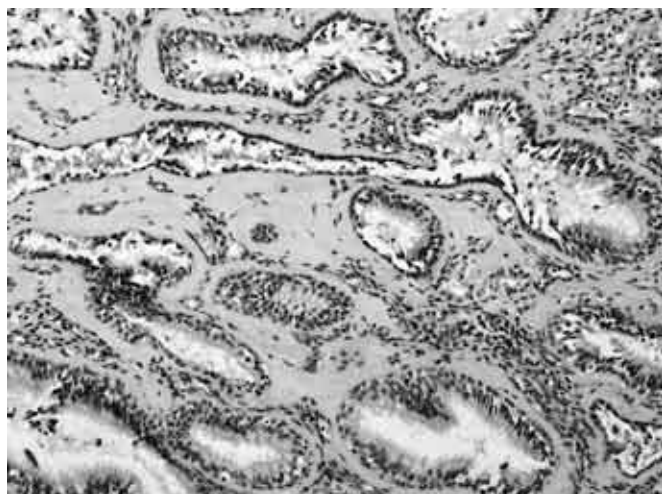


Ryc. 1. Prawa zatoka szczękowa bezpowietrzna, w całości wypełniona masami o gęstości ok. 35jH

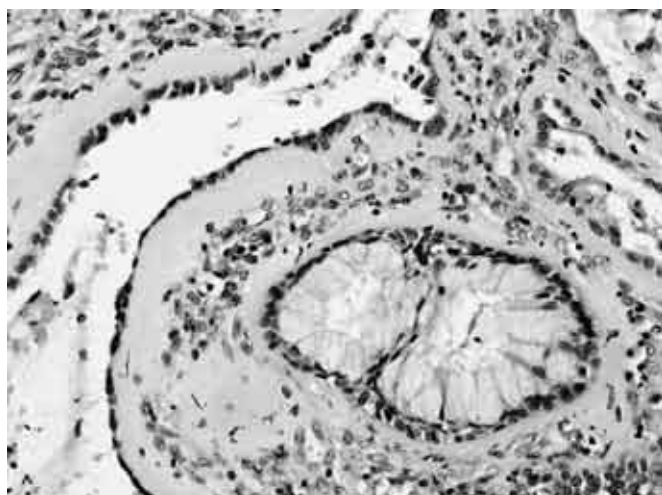
Chorego zakwalifikowano do leczenia operacyjnego. Wykonano obustronną repolipektomię nosa. Następnie zmedializowano małżowiny nosowe środkowe i usunięto wyrostki haczykowe, tworząc szeroką komunikację z zatokami szczękowymi, otworzono sitowie przednie i tyle usuwając twory polipowate. Następnie otwarto obustronnie zatoki szczękowe z wykonanych podczas poprzednich operacji z dostępu Caldwell-Luca, z których również usunięto materiał o charakterze polipów. Materiał usunięty podczas zabiegu przekazano do badania histopatologicznego.

W badaniu histopatologicznym materiału usuniętego podczas operacji stwierdzono: *Respiratory epithelial adenomatoid hamartoma*. (nr badania 1324252/H z dnia 22.06.2010 r. – Zakład Histopatologii Katedry Morfologii SUM w Katowicach) (ryc. 2, 3, 4).

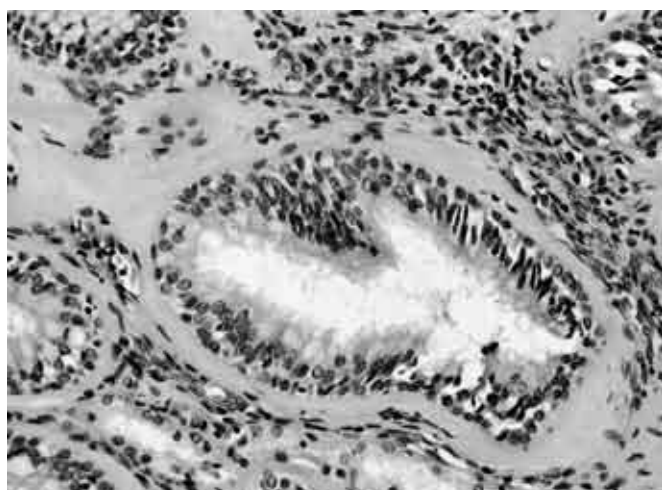
Obecnie pacjent znajduje się pod kontrolą Przyklicznej Poradni Laryngologicznej. Nie zgłasza dolegliwości subiektywnych – przewody nosowe drożne, bez wycieków z nosa. W kontrolnym TK zatok przynosowych wykonanym w maju 2011r. nie stwierdzono zmian w jamach nosa, zatokach szczękowych i sitowiu.



Ryc. 2. Rozgałęzione gruczoły wysłane nabłonkiem urzęsionym górnych dróg oddechowych. Wokół gruczołów szkliwienie podścieliska



Ryc. 3. W części gruczołów zanik nabłonka i w niektórych gruczołach metaplasja śluzowa. Wokół gruczołów szkliwienie podścieliska. W podścielisku skąpe przewlekłe nacieki zapalne z eozynofilami



Ryc. 4. Szkliwienie podścieliska wokół gruczołów

## OMÓWIENIE

REAH jest rzadkim typem hamartoma rozpoznawanym w obrębie jamy nosa oraz zatok przynosowych [7]. Starska opisując przypadek REAH w 2005r. w „Otolaryngologii Polskiej” podaje, iż był to pierwszy przypadek opisany w piśmiennictwie polskim [8]. Po niej przypadek opisali Gajda i Zagólski w 2009 r., tak więc nasz przypadek jest trzecim opisany w piśmiennictwie polskim [9]. W 80% przypadków REAH dotyczy mężczyzn, występuje między 3 a 9 dekadą życia (mediana 6 dekada życia) [3]. Chorzy skarżą się na niedrożność nosa, przewlekłe zapalenie zatok przynosowych z nawracającym katarrem, krwawienie z nosa, rzadziej zgłaszane objawy to ból głowy, twarzy, wytrzeszcz gałek ocznych i zaburzenia węchu. W 70% występuje w jamie nosa z najczęstszą lokalizacją w obrębie tylnej części przegrody [7]. Spotykany jest również w zatokach szczękowych, sitowych oraz nosogardle [10]. Obraz TK jest niecharakterystyczny. Histologicznie hamartoma charakteryzuje się nadmierną proliferacją gruczołów pokrytych przez wielorzędkowy urzęsiony nabłonek oddechowych bez atypii i zmian metaplastycznych [11]. Błona podstawna jest ścięczona [10]. REAH różnicuje się z polipem zapalnym, brodawczakiem odwróconym oraz rakiem gruczołowym. Proliferacja gruczołakowata i brak komponenty gruczołów surowiczo-śluzowych różnicuje REAH z polipami zapalnymi. Brodawczaki odwrócone powstają z nabłonka wielowarstwowego płaskiego i charakteryzują się wyraźnie pogrubiałym nabłonkiem, podczas gdy hamartoma wykazuje zwykle pojedynczą warstwę struktur gruczołakowatych. Dodatkowo brodawczak odwrócony charakteryzuje się wpuklaniem powierzchni nabłonka w głębiej leżące podścielisko [7]. Rak gruczołowy charakteryzuje się gruczołową strukturą wzrostu, atypią komórkową, pleomorfizmem, wzrostem liczby figur podziału oraz brakiem spójności tkanki łącznej. Analiza molekularna wykazuje zwiększoną utratę alleli w przypadku hamartoma w porównaniu z nienowotworowymi guzami, ale niższą niż w przypadku adenocarcinoma [12]. Patogeneza hamartoma jest nieznana. Brak udokumentowanych czynników mogących wpływać na rozwój tego guza. Nie stwierdzono zależności między czynnikami środowiskowymi, zawodowymi, paleniem tytoniu ani nadużywaniem alkoholu a rozwojem REAH. Ze względu na częste współwystępowanie polipów zapalnych i hamartoma sugeruje się rozwój hamartoma jako wtórny do stanu zapalnego. Leczenie chirurgiczne jest metodą z wyboru. Hamartoma nie ma tendencji do nawrotów, nie nacieka oraz nie daje przerzutów [12]. W opisywanym przypadku obraz kliniczny w pełni odpowiada przewlekłemu zapa-



leniu zatok przynosowych. Dodatkowo rozległość zmian w zatokach oraz destrukcja kości sitowia sugeruje nasilony proces zapalny lub nowotworowy. Jedynie obraz rynoskopowy może sugerować rozpoznanie hamartoma (obecność zmian w tylnej części jam nosa oraz w nosogardle). Rozwój hamartoma najpewniej wystąpił na podłożu wieloletniego przewlekłego procesu zapalnego. Udrożnienie ujścia zatok szczękowych z całkowitym usunięciem polipowatych struktur spowodowało ustąpienie dolegliwości oraz pełen powrót do zdrowia operowanego pacjenta.

## WNIOSKI

REAH jest jednostką chorobową rzadko występującą w obrębie górnych dróg oddechowych. Rozpoznanie opiera się wyłącznie na badaniu histopatologicznym. Jedynie nietypowe umiejscowienie polipów w jamach nosa może sugerować rozpoznanie hamartoma. Lekarz podejmujący decyzję o sposobie leczenia pacjenta ze zmianami polipowatymi w obrębie jam nosa i zatok przynosowych musi mieć świadomość występowania tej jednostki chorobowej. Zbyt agresywne leczenie operacyjne lub zbyt długie leczenie farmakologiczne narażają pacjenta na niepotrzebne cierpienie.

## Piśmiennictwo

1. Albrecht AE. Uber Hama rtome. Verh Dtsch Ges Pathol 1904, 7: 153-7.
2. Mortuaire G, Pasquesoone X, Leroy X, Chavalier D. Respiratory epithelial adenomatoid hamartomas of the sinonasal tract. Eur Otorhinolaryngol 2007, 264: 451-3.
3. Di Carlo R, Rinaldi R, Ottaviano G, Pastore A. Respiratory epithelial adenomatoid hamartoma of the maxillary sinus: case report. Acta Otorhinolaryngol Ital 2006, 26: 225-7.
4. Khan RA, Chernock RD, Lewis JS Jr. Seromucinous Hamartoma of the nasal cavity: A report of two cases and review of the literature. Head and Neck Pathol 2011, 5(3): 241-7.
5. Wenig BM, Heffner DK. Respiratory epithelial adenomatoid hamartomas of the sinonasal tract and nasopharynx, a clinopathologic study of 31 cases. Ann Otol Rhinol Laryngol 1995, 104(8): 639-45.
6. Pernick N. Respiratory epithelial adenomatoid hamartoma of the nasal cavity. Laryngol Otol 2005, 119(6):476-8.
7. Liang J, Bert W, O'Malley JR, Feldman W, Jason G, Newman M. A case of respiratory epithelial adenomatoid hamartoma. Am J Otol-Head and Neck Med And Surg 2007, 28: 277-9.
8. Starska K, Łukomski M, Ratyńska M. Respiratory epithelial adenomatoid hamartoma jamy nosa, zatoki szczękowej i zatok sitowych, kliniczno – histopatologiczny opis przypadku. Otolaryng Pol 2005, 59: 421-4.
9. Gajda M, Zagólski O, Jaształ A, Lis G, Pyka-Fościak G, Litwin J. Respiratory epithelial adenomatoid hamartoma of the anterior nasal septum: a rare localization of an unusual tumour in a child: a case report. Cases J 2009, 2: 8151.
10. Nair S, Maj M, Bahal A, Gupta M, Lakhtakia R. REACH: Unusual case of unilateral nasal blockage. MJAFI 2008, 64: 280-1.
11. Delbrouck C, Fernandez S, Choufani G, Hassid S. Respiratory Epithelial Adenomatoid Hamartoma Associated With Nasal Polyposis. Am J Otolaryngol 2004, 4: 282-4.
12. Seol J, Livolsi V, O'Malley B, Chen J, Loevner L. Respiratory Epithelial Adenomatoid Hamartoma of bilateral olfactory recess: a neoplastic mimic? Am J Neuroradiol 2010, 31: 277-9.
13. Weinreb I. Low Grade Glandular Lesions of the Sinonasal Tract: A Focused Review. Head and Neck Pathol 2010, 4:77-83.