

# 原发性鼻腔高级别非肠型腺癌 1 例并文献复习

彭中华, 陈竹, 袁洛花, 余绍兰, 马玉玲

四川省妇幼保健院 耳鼻咽喉科, 四川 成都 610031

**摘要:**目的 探讨鼻腔鼻窦非肠型腺癌的临床病理特征、诊断和治疗方法。方法 回顾分析 1 例鼻腔高级别非肠型腺癌患儿的临床表现、影像学、病理学及随访资料, 同时结合文献总结鼻腔鼻窦非肠型腺癌的诊疗思路及预后。结果 患者经鼻内镜行左侧鼻腔肿物切除术+鼻窦开放术, 术后病理示鼻腔恶性肿瘤, 免疫组化示 CK7 阳性, CK20、CDX2、SOX10 阴性, 随访患者未见复发。结论 鼻腔鼻窦高级别非肠型腺癌罕见, 病理活检是诊断的金标准; 治疗手段主要为手术彻底切除, 切缘阴性是影响预后的关键因素。

**关键词:**鼻腔肿瘤; 高级别非肠型腺癌; 腺癌; 病理特征; 预后

**中图分类号:**R739.62 **文献标志码:**A **文章编号:**1673-3770(2026)01-0095-04

**引用格式:**彭中华, 陈竹, 袁洛花, 等. 原发性鼻腔高级别非肠型腺癌 1 例并文献复习[J]. 山东大学耳鼻喉眼学报, 2026, 40(1):95-98. PENG Zhonghua, CHEN Zhu, YUAN Luohua, et al. Primary high-grade non-intestinal-type adenocarcinoma of the nasal cavity: a case report and review of the literature[J]. Journal of Otolaryngology and Ophthalmology of Shandong University, 2026, 40(1):95-98.

## Primary high-grade non-intestinal-type adenocarcinoma of the nasal cavity: a case report and review of the literature

PENG Zhonghua, CHEN Zhu, YUAN Luohua, YU Shaolan, MA Yuling

Department of Otorhinolaryngology, Sichuan Provincial Maternal and Child Health Care Hospital, Sichuan 610031, Chengdu, China

**Abstract: Objective** To explore the clinicopathological characteristics, diagnosis, and therapies of non-intestinal-type adenocarcinoma of the nasal cavity and paranasal sinuses. **Methods** Retrospectively analyzed the clinical presentation, imaging manifestations, pathological findings, and follow-up data of a pediatric case of high-grade NITA. Summarize the diagnosis and treatment strategies, as well as the prognosis of NITA of the nasal cavity and paranasal sinuses, based on literature reviews. **Results** The patient underwent tumor resection of the left nasal cavity + sinus opening surgery by nasal endoscopy. Postoperative pathology confirmed a malignant nasal cavity tumor, immunohistochemistry showing positivity for CK7 and negativity for CK20, CDX2 and SOX10. No recurrence was observed during follow-up. **Conclusion** High-grade NITA of the nasal cavity and paranasal sinuses is rare, and pathological biopsy remains the gold standard for diagnosis. Complete surgical resection with negative margins is the primary treatment, and the state of the margins is a critical prognostic factor.

**Key words:** Nasal cavity neoplasms; High-grade non-intestinal-type adenocarcinoma; Adenocarcinoma; Pathological characteristics; Prognosis

原发性鼻腔鼻窦腺癌是头颈部相对少见的恶性肿瘤, 约占鼻腔鼻窦恶性肿瘤的 12.6%<sup>[1]</sup>, 第四版《WHO 头颈部肿瘤分类》将鼻腔鼻窦腺癌分为肠型腺癌(intestinal type adenocarcinoma, ITAC)和非肠型腺癌(non-intestinal type adenocarcinoma, non-ITAC)<sup>[2]</sup>, 其中 ITAC 约占 80%<sup>[3]</sup>。鼻腔鼻窦 non-ITAC 按病理表现分为低级别病变和高级别病变, 鼻腔鼻窦高级别 non-ITAC 极为罕见, 偶见个别报道, 通常作为一种排他性诊断, 其组织形态多样, 需

要通过免疫组化与多种疾病进行鉴别, 预后较差, 且尚未有标准化的治疗指南。本研究回顾性分析 1 例原发性鼻腔高级别 non-ITAC 的临床表现、影像学、诊疗过程、病理特征及免疫组织学, 并作国内外文献复习, 旨在加强临床医生对该罕见肿瘤的认识。

## 1 资料与方法

### 1.1 病例资料

患儿, 男, 9 岁, 2023 年 11 月 27 日因“左眼流泪

1 月,左侧鼻阻 7 d”入我院就诊。

专科查体示:鼻中隔右偏,左侧鼻腔见大量灰白色荔枝样新生物,中下鼻甲充血肥大,中下鼻道见脓性分泌物;右侧下鼻道见少许脓性分泌物。鼻窦 CT 平扫+三维重建示左侧鼻腔内稍低密度影填充,向前填满鼻前庭,向后达左侧后鼻孔,鼻中隔受压变薄并明显右移;双侧上颌窦、筛窦、左侧蝶窦炎。见图 1。

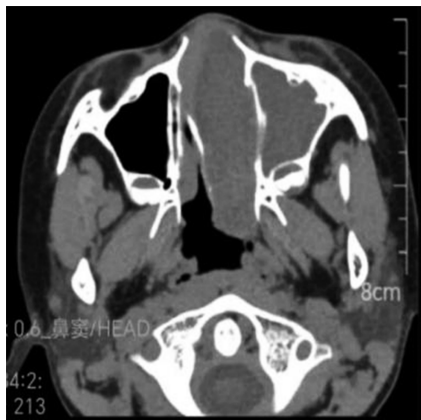


图 1 CT 检查示左侧鼻腔占位,上颌窦炎  
Figure 1 CT scan reveals a mass in the left nasal cavity with concurrent maxillary sinusitis

鼻窦核磁共振平扫+增强扫描示左侧鼻甲区见团块状稍长 T1、T2 信号影,大小约 61 mm×27 mm×36 mm,呈膨胀性。见图 2。

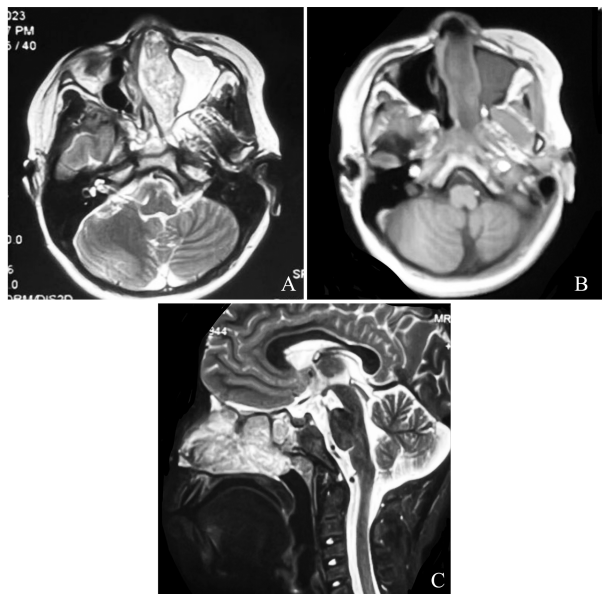


图 2 影像学检查增强 MRI 示左侧鼻甲区见团块状新生物  
A: T2 加权显示病灶呈不均匀稍高信号; B: T1 加权显示病灶呈稍低信号; C: T2 加权示病灶最大矢状位截面

Figure 2 Imaging findings contrast-enhanced MRI shows an expansive neoplastic lesion in the left turbinate region  
A: T2WI shows the lesion with heterogeneous slightly hyperintense signal; B: T1WI shows mildly hypointense signal in the lesion; C: T2WI; maximal sagittal section of the lesion

### 1.2 手术方式

在全麻下对患儿经鼻内镜行左侧鼻腔肿瘤切除术+鼻窦开放术,术中见鼻腔肿瘤基底部位于左侧嗅裂,左侧最上鼻甲及蝶筛隐窝骨质破坏,术中沿肿瘤边缘外 5 mm 的安全切缘切除,切除范围包括肿瘤和部分正常的鼻腔黏膜,并使用电刀烧灼破坏基底部周围黏膜,肿瘤组织及切缘送检。

## 2 结果

术后定期随访患儿至 2024 年 10 月 19 日,共 11 个月,未见复发。

病理学检查结果显示肿瘤呈腺样,团巢结构,部分细胞胞浆透明。低倍镜(×100)下肿瘤呈腺样,团巢结构,高倍镜(×400)下肿瘤细胞异型性明显,胞核大,核浆比高,细胞凋亡及病理性核分裂象易见。见图 3。

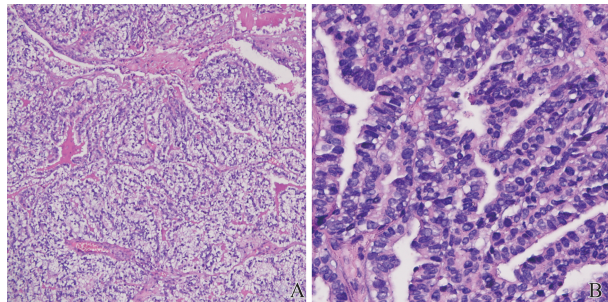


图 3 HE 染色结果  
A: 低倍镜(×100); B: 高倍镜(×400)  
Figure 3 Hematoxylin and Eosin (HE) Staining Results  
A: Low magnification (×100); B: High magnification (×400)

鼻腔肿瘤基底前、后、内、外侧切缘未见肿瘤,免疫组化:CK7(+)。见图 4。

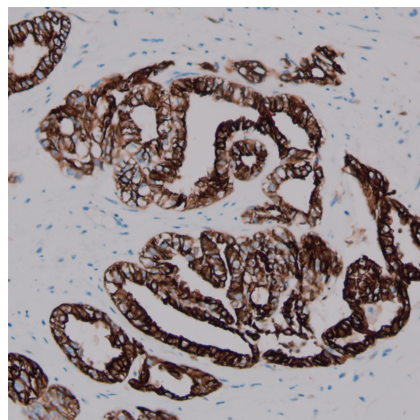


图 4 免疫组化 CK7(+ )结果(×200)  
Figure 4 Immunohistochemical Staining for CK7 (Positive) (×200)

CK20(-)、CDX2(-)、SOX10(-)、PAX8(-)、P53(散在+)、DOG1(灶区弱+)、CK5/6(灶+)、muc2(-)、muc6(-)、Rb(未缺失)、GATA3(灶+)、

S-100(小灶区+)、SMA(-)、P63(-)、Nut(灶+)、SALL4(-)、ARK-Pan(-)、CA9(-)、CD10(个别+)、Syn(-)、CgA(-)。原位杂交 EBER1/2(-)、Ki-67阳性率约 40%。荧光原位杂交技术(fluorescence in situ hybridization, FISH)检测:未检出 NUT 基因异位。

### 3 讨论

世界卫生组织(world health organization, WHO)将原发性鼻腔鼻窦腺癌被分为涎腺型腺癌和非涎腺型腺癌,后者分为肠型腺癌和 non-ITAC<sup>[2]</sup>;肠型腺癌具备肠道上皮的组织学形态,类似于结直肠腺癌,即免疫组化中 CDX2、CK20、黏蛋白 2 等肠型标记阳性,CK7 阴性;而 non-ITAC 不具备涎腺型腺癌和肠型腺癌的特征,可表现为多种多样的组织学形态,免疫组化中不表达肠型标记,缺乏特异性化学标记,可不同程度表达 CK7<sup>[4-5]</sup>。鼻腔鼻窦 non-ITAC 罕见,报道年龄分布广泛,中位年龄为 60 岁<sup>[6]</sup>,本病例发病年龄较小,仅 9 岁。既往文献中提到长期接触木材、皮革、粉尘的工作环境可能与 ITAC 患病有关<sup>[7]</sup>,但暂无文献指出 non-ITAC 的危险因素和易感人群。

non-ITAC 在组织起源方面仍未明确,一般认为起源于被覆黏膜上皮<sup>[2]</sup>,本病例也发现肿瘤组织与周围黏膜上皮之间有一定的移行性。而在 Purgina 等<sup>[8]</sup>研究中发现部分 non-ITAC 在组织形态及免疫表型方面与鼻窦浆液黏液错构瘤具有一定的相似性和重叠性,遂认为部分肿瘤应起源于浆液黏液性上皮。non-ITAC 原发部位在鼻腔及鼻窦均有报道,更多见于鼻腔,嗅裂是最常见的受累部位<sup>[9]</sup>,然而许多患者在首次确诊时已是中晚期且肿瘤易向周围组织侵犯,有时较难辨别肿瘤真正的起源部位。

non-ITAC 可根据组织形态差异进一步细分为低级别和高级别病变。低级别 non-ITAC 其组织学常表现为外生性乳头状、管状或腺样结构,乳头或腺管被覆单层较均匀的小型柱状或立方状瘤细胞,也可见形成小梁状、筛状、透明细胞样或黏液样等结构<sup>[9]</sup>,通常预后良好,1 年和 3 年总生存率分别为 100%和 85.7%<sup>[6]</sup>。高级别 non-ITAC 具有侵袭性,通常预后不良,其死亡率是低级别肿瘤患者的 5.4 倍( $P=0.039$ ),1 年和 3 年总生存率分别为 80.0%和 20.0%<sup>[6]</sup>。高级别 non-ITAC 通常作为一种排他性诊断,不同高级别 non-ITAC 病例间在组织结构上有显著的异质性,多呈广泛的侵袭性和破坏性生长,可出现母细胞瘤样、嗜酸细胞样、顶浆分泌样、差分

化或未分化、微囊状结构等多种多样的形态模式<sup>[10-11]</sup>,肿瘤组织可能以某种形态模式为主,也可多种模式混杂存在;高级别 non-ITAC 与众多的鼻腔鼻窦原发性肿瘤及转移性肿瘤形态相似,常需要病理学专家通过免疫组化、基因检测等手段与肠型腺癌、涎腺型腺癌、未分化癌、鼻咽癌、NUT 癌、恶性黑色素瘤等病变进行鉴别<sup>[4]</sup>。有学者提出高级别病变的 Ki-67 增殖指数明显高于低级别病变,区分高低级别时具有一定的指导意义<sup>[12]</sup>,在本病例中其也有 40%的较高阳性表达。

原发性鼻腔鼻窦 non-ITAC 早期无特异性的临床表现,大部分患者初诊时仅表现为鼻塞、流涕、鼻出血等非特异性症状,与变应性鼻炎、鼻息肉的症状类似。本病例发病早期也并无任何表现,因肿瘤组织压迫鼻泪管引起溢泪才得以就诊。

non-ITAC 的主要治疗策略是根治性手术伴或不伴辅助放疗,鼻内镜手术因其精准性、微创性和较低的并发症发生率及死亡率,为首选术式<sup>[11,13]</sup>,入路方式还可视肿瘤侵犯周围组织范围选择鼻侧切开、上颌骨切除、颅颌面联合径路等开放术式。在选择手术方式的时候需要尽可能保证彻底切除肿瘤组织,不可一味追求降低并发症的发生率,切缘是否阴性是术后复发率及生存率的重要参考指标。目前学者们对于术后是否予以辅助治疗意见不一,部分学者认为,对于早期肿瘤患者,仅需完成根治性手术就已足够<sup>[14-15]</sup>。也有学者主张,因大多数鼻腔和鼻窦癌在诊断时均已处于疾病后期,无论分期或病理分级如何,所有病例都应进行术后放疗<sup>[16]</sup>。目前公认的放疗适应症为手术切缘阳性、高级别肿瘤、肿瘤完全切除但累及额窦、蝶窦、前颅底(伴或不伴硬脑膜浸润)、眼眶周围和鼻咽部等关键区域、淋巴结阳性<sup>[6,16]</sup>。本例患儿虽诊断为高级别 T3 期病变,但患儿家属拒绝术后放疗,目前暂无复发迹象,一定程度上强调了术中彻底清理病灶占治疗的主导地位,但本病例的预后仍需长期随访。当前报道中只有少数患者接受了化疗,因此全身化疗是否有益尚不清楚。

鼻腔鼻窦 non-ITAC 是一种罕见的肿瘤类型,病理高分级、切缘阳性、高 T 分期(T3、T4)通常是不良的预后因素<sup>[6]</sup>。根据目前的文献,non-ITAC 还没有标准化的治疗指南,手术后辅助放疗是这些肿瘤的主要治疗方法。内镜下经鼻入路是最佳选择,但确保切缘阴性是至关重要的。因此,手术入路的选择必须根据病变的具体范围进行个性化调整。

### 参考文献:

[1] Turner JH, Reh DD. Incidence and survival in patients

- with sinonasal cancer: a historical analysis of population-based data[J]. *Head Neck*, 2012, 34(6): 877-885. doi: 10.1002/hed.21830
- [2] Adel KE, John KC, Jennifer RG, et al. WHO classification of head and neck tumours [M]. Lyon: IARC Press, 2017: 24-26
- [3] 牛建瑛, 陈勇, 李平栋. 鼻腔鼻窦肠型腺癌中表皮生长因子受体蛋白表达及相关基因突变分析[J]. *中国耳鼻咽喉头颈外科*, 2015, 22(11): 569-573. doi:10.16066/j.1672-7002.2015.11.008
- NIU Jianying, CHEN Yong, LI Pingdong. Epidermal growth factor receptor expression and KRAS and BRAF mutations in sinonasal intestinal-type adenocarcinomas [J]. *Chinese Archives of Otolaryngology-Head and Neck Surgery*, 2015, 22(11): 569-573. doi:10.16066/j.1672-7002.2015.11.008
- [4] 杨文圣, 陈静, 林蓁. 鼻腔鼻窦高级别非肠型腺癌临床病理观察[J/OL]. *中华临床医师杂志(电子版)*, 2019, 13(10): 761-766. doi:10.3877/cma.j.issn.1674-0785.2019.10.010
- YANG Wensheng, CHEN Jing, LIN Zhen. Clinicopathologic observation of sinonasal high-grade non-intestinal type adenocarcinoma [J/OL]. *Chinese Journal of Clinicians(Electronic Edition)*, 2019, 13(10): 761-766. doi:10.3877/cma.j.issn.1674-0785.2019.10.010
- [5] 岳常丽, 朴颖实, 白玉萍, 等. CK7、CK20、SOX10 和 CDX2 在鼻腔鼻窦原发腺癌中的表达及诊断价值[J]. *中华医学杂志*, 2015, 95(30): 2447-2450. doi:10.3760/cma.j.issn.0376-2491.2015.30.009
- YUE Changli, PIAO Yingshi, BAI Yuping, et al. CK7, CK20, SOX10 and CDX2: expressions and diagnostic values in primary adenocarcinoma of the sinonasal tract [J]. *Natl Med J China*, 2015, 95(30): 2447-2450. doi:10.3760/cma.j.issn.0376-2491.2015.30.009
- [6] Bignami M, Lepera D, Volpi L, et al. Sinonasal non-intestinal-type adenocarcinoma: a retrospective review of 22 patients[J]. *World Neurosurg*, 2018, 120: 962-969. doi:10.1016/j.wneu.2018.08.201
- [7] Bonzini M, Facchinetti N, Zanetta L, et al. Tumori nasosinusal diversi da adenocarcinoma di tipo intestinale ed esposizione a cancerogeni professionali: uno studio caso-controllo[J]. *Med Lav.*, 2016, 107(5): 331-339
- [8] Purgina B, Bastaki JM, Duvvuri U, et al. A subset of sinonasal non-intestinal type adenocarcinomas are truly seromucinous adenocarcinomas: a morphologic and immunophenotypic assessment and description of a novel pitfall[J]. *Head Neck Pathol*, 2015, 9(4): 436-446. doi:10.1007/s12105-015-0615-3
- [9] 周斌, 吴罗燕, 叶东梅, 等. 原发性鼻腔鼻窦腺癌 15 例临床病理分析[J]. *诊断病理学杂志*, 2023, 30(8): 783-787. doi:10.3969/j.issn.1007-8096.2023.08.014
- ZHOU Bin, WU Luoyan, YE Dongmei, et al. Clinicopathological features of primary adenocarcinoma of the nasal cavity and sinuses in 15 cases[J]. *Chinese Journal of Diagnostic Pathology*, 2023, 30(8): 783-787. doi:10.3969/j.issn.1007-8096.2023.08.014
- [10] 张慧芝, 敖爽, 王淑妍, 等. 原发性鼻腔鼻窦腺癌 12 例临床病理分析[J]. *临床与实验病理学杂志*, 2020, 36(8): 966-969. doi:10.13315/j.cnki.cjcep.2020.08.021
- [11] Li JM, Li BF, Xu J, et al. A retrospective review of non-intestinal-type adenocarcinoma of nasal cavity and paranasal sinus[J]. *Oncol Lett*, 2023, 25(3): 132. doi:10.3892/ol.2023.13718
- [12] 陈娜, 吕威, 查洋, 等. 鼻腔鼻窦非肠型腺癌 6 例临床病理分析[J]. *中国耳鼻咽喉颅底外科杂志*, 2021, 27(3): 285-288. doi:10.11798/j.issn.1007-1520.202121014
- CHEN Na, LYU Wei, ZHA Yang, et al. Sinonasal non-intestinal type adenocarcinoma of the nasal cavity and paranasal sinuses: clinical analysis of 6 cases[J]. *Chin J Otorhinolaryngol Skull Base Surg*, 2021, 27(3): 285-288. doi:10.11798/j.issn.1007-1520.202121014
- [13] Nicolai P, Schreiber A, Bolzoni Villaret A, et al. Intestinal type adenocarcinoma of the ethmoid: outcomes of a treatment regimen based on endoscopic surgery with or without radiotherapy [J]. *Head Neck*, 2016, 38: 996-1003. doi:10.1002/hed.24144
- [14] Bhayani MK, Yilmaz T, Sweeney A, et al. Sinonasal adenocarcinoma: a 16-year experience at a single institution[J]. *Head Neck*, 2014, 36(10): 1490-1496. doi:10.1002/hed.23485
- [15] Lund VJ, Chisholm EJ, Takes RP, et al. Evidence for treatment strategies in sinonasal adenocarcinoma [J]. *Head Neck*, 2012, 34(8): 1168-1178. doi:10.1002/hed.21770
- [16] Bogaerts S, Vander Poorten V, Nuyts S, et al. Results of endoscopic resection followed by radiotherapy for primarily diagnosed adenocarcinomas of the paranasal sinuses[J]. *Head Neck*, 2008, 30(6): 728-736. doi:10.1002/hed.20771