Ендоскопско лечение на ювенилния ангиофибром

Endoscopic treatment of juvenile angiofibroma

Хр. Златанов, А. Коркова

Клиника по ушно-носно-гърлени болести – ВМА – МБАЛ София

Zlatanov Hr., Korkova A

ENT department – MMA – Sofia

Abstract

Background

Juvenile angiofibroma is a benign tumor with high vascularity involving the skull base. It typically affects young boys between 9 and 19 years of age. It is diagnosed on the basis of typical clinical data, as well as typical imaging features. The aim of this study is to present endoscopic treatment in cases of juvenile angiofibroma and the difficulties associated with it.

Methods

We are presenting our own experience with 4 cases of juvenile angiofibroma with endoscopic treatment for the period of 3 years. The expansile growth of the tumor in 2 of the cases required preoperative embolization. In the other cases a cauterization of sphenopalatine artery was performed.

Results

A radical excision in all of the cases was achieved with no complications intra- or postoperatively.

Conclusion

Although it is a benign tumor, juvenile angiofibroma is a challenge for the surgeon because of its high vascularity and expansile growth, which hold risk for complications. Rich experience in endoscopic surgery plays a key role in successful treatment.

Key words: Juvenile angiofibroma, endoscopic treatment, transarterial embolization

Резюме

Въведение

Ювенилният ангиофибром е бенигнен тумор с богата васкуларизация, ангажиращ черепната база и засягащ млади момчета най-често на възраст между 9–19 г. Диагностицира се на база-та на типични клинични данни, както и типичния му вид на образните изследвания. Целта на тази статия е представяне на ендоскопското хирургично лечение при случаи на ювенилен ангиофибром и свързаните с него трудности.

Методи

Представяме нашия опит с 4 случая на ювенилен ангиофибром, подложени на ендоскопско лечение, за период от 3 години.

Експанзивният растеж на тумора при два от случаите изисква извършване на емболизация предоперативно, при останалите случаи е извършена каутеризация на артерия сфенопалатина.

Резултати

При всички случаи е постигнато радикално отстраняване на тумора, без усложнения интра- и постоперативно.

Заключение

В разрез с бенигнения си вид ювенилният ангиофибром представлява предизвикателство за хирурга, поради богатото му кръвоснабдяване и експанзивния растеж, които създават предпоставка за усложнения. Богатият опит в областта на ендоскопската хирургия има ключова роля за успешното му лечение.

Ключови думи: ювенилен ангиофибром, ендоскопско лечение, трансартериална емболизация

Въведение

Ювенилният назофарингеален ангиофибром (ЮНА) е вид тумор на главата и шията с относително малка честота – под 0,5%, но заема важно място в УНГ-патологията, поради експанзивния си растеж, животозастрашаващите епистаксиси и риска от интракраниално разпространение. ЮНА е бенигнено образуване на черепната база с висока степен на васкуларизация. (1)

Туморът е описан за първи път от Хипократ през 5-ти век пр. Хр. Името ювенилен ангиофибром е дадено през 1940г. от Friedberg. (4) Засяга най-често момчета между 9- и 19-год. възраст. Порядко се среща над 25-годишна възраст. Тъй като се среща основно при момчета, съществува теория, че туморът е андроген-зависим. (4, 21) Характерен е бавният, но експанзивен растеж в назофаринкса с костна деструкция към околоносните кухини, *fossa infratemporalis* и *fossa pterygopalatina*. По-големите тумори могат да обхванат орбитата и *sinus cavernosus*. (1, 4) Туморът е некапсулиран и разраства субмукозно. (23)

Клиничните симптоми са прогресиращо затруднено носно дишане, най-често едностранно, а при пълна обструкция на епифаринкса – двустранно. Възможно е поява на мукопулентна секреция от носа от страната на обструкцията и лицева болка, поради затруднения дренаж на синусите. Най-характерният и насочващ към диагнозата симптом са честите епистаксиси. При обструкция на Евстасиевата тръба от туморния процес се наблюдава развитие на серозен отит от същата страна, което се обективизира с проводно намаление на слуха на аудиометрия. Този вид тумори имат сравнително бавен растеж, но при напреднали процеси и непотърсена навреме лекарска помощ настъпват орбитални усложнения с проптоза и оток на лицето, порядко се наблюдава офталмоплегия. Много често, поради бавния растеж на тумора, минават години от началото на симптомите до поставянето на диагнозата. (1) Първото, което прави впечатление при разговор с пациента, е *rhinolalia clausa*. На предна риноскопия се наблюдава наличие на задържан секрет в общия носов ход от страната на обструкцията, който може да бъде мукозен или гноевиден. При туморни процеси с експанзивен растеж е възможно визуализиране на формацията в общия носов ход и дори подаването ѝ напред в носния вестибулум.

Този вид тумори изисква добро предоперативно планиране, неотменна част от което са образните изследвания – Компютърна томография (КТ) и Магнитнорезонансна томография (МРТ). КТ - изследване с контраст дава информация за ангажирането на костните структури от туморния процес. МРТ- образите показват по-добре инвазията на тумора интракраниално, орбитално и към кавернозния синус. Характерното разпространение на ювенилния ангиофибром насочва при отдиференцирането му от други тумори в детска възраст: шваном, менингиом, хемангиом, хемангиоперицитом, сарком. Поставянето на диагнозата се извършва на базата на клиничните симптоми, данните от физикалното изследване и образните изследвания. Биопсията е ненужна и носи висок риск от трудноконтролируемо кървене. Лечението е оперативно. На базата на образните изследвания може да се направи оценка за разпространението на процеса и съответно да се избере подходяща оперативна техника.

На фиг. 1 е представена класификацията на ювенилния ангиофибром на Radkowski, характеризираща разпространението на процеса.

Стадий Описание

IA	Ограничен до носна кухина и областта на назофаринкса
IB	Разпространение към един или повече синуси
IIA	Минимално разпространение към <i>fossa pterygopalatina</i>
IIB	Ангажиране на <i>fossa pterygopalatina</i> без ерозия на орбитата
IIC	Разпространение във <i>fossa infratemporalis</i> без ангажиране на бузата или <i>lamina pterygoidea</i>
IIIA	Ерозия на черепната база (средна черепна ямка или <i>proc. pterygoidei</i>)
IIIB	Ерозия на черепната база с интракраниално разпространение със или без ангажиране на <i>sinus cavernosus</i>

Фиг. 1. Класификация на ювенилния ангиофибром на Radkowski et al.

Методи

Нашият опит за период от 3 години е с общо 4 случая на ювенилен ангиофибром. При два от случаите е направена предоперативна транс-артериална емболизация. При останалите два случая, поради по-малките размери на тумора и ограничение на процеса в носната кухина, не е извършена емболизация.

Резултати

При гореспоменатите 4 случая на ЮНА не се установяват случаи на рецидив до момента. Интраоперативната кръвозагуба средно при всичките случаи е приблизително 150-200 мл. Не се наблюдават значителни усложнения интра- и постоперативно. Като само в един от случаите се наблюдава постоперативно формиране на синехия между средна носна конха и латералната стена на носната кухина. Ще представим по-подробно един от случаите.

Клиничен случай:

Мъж на 17 г. с анамнестични данни за затруднено носно дишане, по-изразено в дясно, бистра секречия от носа, на моменти гноевидна, и периодично поява на кръвене от дясната ноздра. Оплакванията са съпътствани от заглъхване на дясно ухо и датират от около 2 години с постепенна прогресия.

Обективно на предна риноскопия се наблюдава оточна назална мукоза с наличие на мукозни секрети в общите носни ходове. След адrenaлизация при оглед с ендоскоп в дясно в дълбочина се вижда налобена формация с розов цвят и гладка повърхност, напълно obtурираща десния общ носов ход. Извършена е КТ с контраст. Установява се ангажиране на назофаринкса от нехомогенна мекотъкнна формация с размери 34/25/40 мм. Същата изпълва дясната половина на сфеноидалния синус и се проследява до дисталните участъци на назалните конхи. Описаната формация повишава интензивно и нееднородно плътността си след контрастно усилване (фиг.2).

Извърши се селективна артериография на външната дясна каротидна артерия 24 часа преди планираната оперативна интервенция. Визуализира се патологична съдова мрежа, представена от преплетени с неравен лумен артериални съдове, свързани с a.palatina descendens и нейните клонове. Тя е локализирана

на в описана с други образни методи ТУ формация. По време на паренхимната фаза, описаната находка поема значително контрастната материя и е с нехомогено контрастиране. Направена е емболизация с РТА 700 (Фиг. 3). След адrenaлизация на носната кухина и инфилтрация на латералната носна стена с Лидокаин 2% и Адrenalин 1: 80 000 се направи голяма средномеатална антростомия с отстраняване на задната фонтанела и сфено-етмоидектомия за осигуряване на достъп над горния край на тумора в сфеноидалния синус. С фрир аспиратор интраназалната част на тумора се мобилизира. Туморът е залепен за септума и задната хоана, което често се наблюдава при ювенилните ангиофиброми, и постепенно се мобилизира и назофарингеалната му част. След като е извършена мобилизацията, туморът се отделя на мястото на навлизането му във foramen sphenopalatinum. След това вниманието се насочва към разпространението на тумора към fossa pterygopalatina. Друга зона, която често е ангажирана при дисекция на ювенилния ангиофибром, е canalis Vidianus. Формацията може да обхваща канала и да лизира пода на сфеноидалния синус. Счита се, че непълната оценка на canalis Vidianus при резекция на тумора е основната причина за рецидив. (2) Малки части от тумора, разположени в канала, често могат да бъдат пропуснати и по-късно да имат прогресивен растеж. Извърши се щателна хемостаза и предна тампонада в дясната половина на носната кухина. При проследяване 6 месеца след оперативната интервенция се установява проходимост на общия носов ход вдясно. Визуализира се широко направената антростомия. В носната кухина се откри оскъдно количество воднисти секрети и крусти. Няма данни за рецидив.

Дискусия

Развитието на ендоскопската хирургия позволява при началните стадии да се предпочете ендоскопското отстраняване на тумора. Това от своя страна има плюсове по отношение на мининвазивния характер на интервенцията и по-бързото възстановяване на пациента. Това обаче изисква достатъчно опит на хирурга в областта на ендоскопската хирургия на черепната база.

Фиг. 2. Компютърна томография на околоносни кухини в трите проекции с контраст

Фиг. 3. Артериография на a.carotis externa dextra

При ендоназалния ендоскопски достъп съществува риск от по-трудно овладяване на тежка хеморагия.

В повечето случаи преди ендоскопска резекция на тумора се предпочита извършване на трансартериална емболизация. Този комбиниран подход се предпочита особено в случаите на тумори с големи размери, разпространяващи се към околоносните кухини, *fossa pterygopalatina*, *fossa infratemporalis* и интракраниално. При формации с експанзивен растеж се предпочита така наречената “Two surgeon technique”. При тази техника се осигурява достъп на втори хирург през фенестрация в септума. Целта е вторият хирург да осигурява тракция на формацията през контралатералната страна, докато първият хирург внимателно отстранява тумора. Това позволява и идентифициране на хранещия съд на тумора и неговата каутеризация. (2)

При напреднали стадии се предпочита отворен достъп най-често чрез медиофациална резекция. Приложението на лъчетерапия като лечение на тези случаи все още е дискусабилно, поради редицата усложнения до които може да доведе: нарушения в растежа и развитието, панхипопитуитаризъм, катаракта, некроза на темпоралния лоб, радиационна кератопатия. (22) Към лъчелечение се прибегва при големи лезии, най-често резидуални, след оперативна намеса. Някои автори я препоръчват като адювантна терапия при нерезектабилни тумори, при неуспех в пълното отстраняване на тумора и при авансирани процеси с интракраниално разпространение. Поради високия риск от нарушения в растежа и развитието, както и от множество други усложнения при провеждане на лъчелечение, се приема че това е метод на последен избор при иноперабилни тумори.

Общоприето е ювенилният ангиофибром, който обхваща само носната кухина или се разпространява към *fossa pterygopalatina* или околните синуси, да бъде отстранен ендоскопски. Има две важни стъпки, които позволяват дори и по-големи тумори да бъдат отстранени ендоскопски. Първата стъпка е извършване на трансартериална емболизация на тумора в рамките на 24h преди операцията с цел намаляване васкуларизацията му. Ако емболизацията е направена по-рано, ще се разви-

ят значително количество колатерални съдове и има риск от възстановяване на васкуларитета на тумора и съответно обилно кървене интраоперативно. Втората стъпка е съвместната работа на двама хирурзи, което позволява вторият хирург да държи високодебитна аспирация в оперативното поле при значително кървене и да притегля тумора с цел улесняване на резекцията му (2).

Независимо от избрания метод за отстраняване на тумора, проследяването на пациента е необходимо да продължи на всеки 6-8 месеца в рамките на поне 3 години. (22)

Възможни интра- и постоперативни усложнения при ендоскопско отстраняване на тумора са: диплопия, нарушена зрителна острота, хеморагия от кавернозния синус или вътрешната каротидна артерия, синехии в носната кухина, рецидив. (24)

Заклучение

Въпреки бенигнения си характер, ювенилният назофарингеален ангиофибром е сериозно предизвикателство за оториноларинголога. Основните трудности възникват поради високата васкуларизация на тумора и риска от тежки хеморагии, както и от експанзивния растеж на формацията, което често води до обхващане на важни структури, като например вътрешната каротидна артерия, зрителния нерв и кавернозния синус. Оперативното лечение на резидуални тумори около тези структури е дискусабилно (22). Провеждане на качествени образни изследвания е важно за ориентиране по отношение на разпространението на тумора и планиране на хирургичната намеса предоперативно, а постоперативно за оценка на резултатите при съмнение за резидуален тумор или рецидив. В днешно време развитието на ендоскопската хирургия позволява постигане на миниинвазивна резекция на тумора и в по-напреднали стадии. За успеха на операцията е необходим богат опит в областта на ендоскопската хирургия на черепната база, както и способността за бързо преминаване към отворен достъп при необходимост. Предоперативната емболизация има ключово значение за успеха на операцията.

Библиография

1. Juvenile Angiofibroma Scott Brown's Otorhinolaryngology Head and Neck Surgery 7th edition Vol. 2 2008: 2437–2443
2. Peter-John Wormald Endoscopic Removal of Tumors Involving the Maxillary Sinus, Pterygopalatine Fossa, and Infratemporal Fossa. Endoscopic sinus surgery, 2018: 216–244
3. Stanley Baba Amutta, Mohammed Abdullahi, Daniel Aliyu, Kufre Robert Iseh, Sufiyanu Umar Yabo, Joshua Chukwuemeka Okoro, Kabiru Abdullahi and Umar Mohammed Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma: Management Challenges in a Tertiary Health Institution in Sokoto, Northwestern Nigeria Asian Journal of Case Reports in Surgery 2019; 2(3): 1–8
4. Jashika Adil Shroff Makhasana, Meena A Kulkarni, Suhas Vaze, and Adil Sarosh Shroff Juvenile nasopharyngeal angiofibroma J Oral Maxillofac Pathol. 2016 May-Aug; 20(2): 330.
5. Yi Z, Fang Z, Lin G, Lin C, Xiao W, Li Z, et al. Nasopharyngeal angiofibroma: A concise classification system and appropriate treatment options. Am J Otolaryngol. 2013;34:133–41.
6. Bremer JW, Neel HB, 3rd, DeSanto LW, Jones GC. Angiofibroma: Treatment trends in 150 patients during 40 years. Laryngoscope. 1986;96:1321–9
7. Fisch U. The infratemporal fossa approach for nasopharyngeal tumors. Laryngoscope. 1983;93:36–44
8. Rekonnen S, Hagstrom J, Vuola J, Niemela M, Porras M, Kivivuori SM, Leivo I, Makitie AA. The changing surgical management of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2011;268:599–607. doi: 10.1007/s00405-010-1383-z.
9. Huang RY, Damrose EJ, Blackwell KE, Cohen AN, Calcaterra TC. Extranasopharyngeal angiofibroma. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2000;56:59–64.
10. Mojtaba Mohammadi Ardehali, Shirin Irani*, Mohammadreza Firouzifar A Unique Intraluminal growth of Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma: A Case Report BioMedicine 2020 Vol.10
11. Lloyd G, Howard D, Phelps P, Cheeseman A, Diver J. Juvenile angiofibroma: Modern imaging and its influence on the surgical treatment of juvenile angiofibroma. J Laryngol Otol. 1999;113:43–4.
12. Szymanska A, Szymanski M, Czekajski-Chehab E, Szczerbo-Trojanowska M. Two types of lateral extension in juvenile nasopharyngeal angiofibroma: Diagnostic and therapeutic management. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2015;272:159–66.
13. Tyagi I, Syal R, Goyal A. Staging and surgical approaches in large juvenile angiofibroma—study of 95 cases. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2006;70:1619–1627.
14. Nicolai P, Schreiber A, Bolzoni Villaret A. Juvenile angiofibroma evolution of management. Int J Pediatr. 2012;2012:412545. doi: 10.1155/2012/412545.
15. Carrau RL, Snyderman CH, Kassam AB, Jungreis CA. Endoscopic and endoscopic-assisted surgery for juvenile angiofibroma. Laryngoscope 2001;111:483–487
16. Radkowski D, McGill T, Healy GB, Ohlms L, Jones DT. Angiofibroma: changes in staging and treatment. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1996;122:122–129
17. Roger G, Tran Ba Huy P, Froehlich P, et al. Exclusively endoscopic removal of juvenile nasopharyngeal angiofibroma: trends and limits. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2002;128:928–935
18. Dohar JE, Duvall AJ III. Spontaneous regression of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. Ann Otol Rhinol Laryngol 1992;101:469–471
19. Andrews JC, Fisch U, Valavanis A, Aepli U, Makek MS (1989) The surgical management of extensive nasopharyngeal angiofibroma with the infratemporal fossa approach. Laryngoscope 99:429–437
20. Margalit N, Wasserzug O, De-Row A, Abergel A, Fliss DM, Gil Z (2009) Surgical treatment of juvenile nasopharyngeal angiofibroma with intracranial extension. J Neurosurg Pediatr 4:113–117
21. Ст. Йорданов, М.Геннадиева, Д. Конов, И. Станчева, С. Вълчева Ювенилен назофарингеален ангиофибром – характеристика, диагностика и лечение МБ оториноларингология брой 3/2013: 29–34
22. Nicolai P., Schreiber A., Villaret A.B. Juvenile Angiofibroma: Evolution of Management International Journal of Pediatrics Volume 2012, Article ID 412545, 11 pages
23. Roy Chowdhury S, Rajkumar K, Deshmukh T. Complications of Midface Swing for Management of Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma. J Maxillofac Oral Surg. 2017;16(1):96–100. doi:10.1007/s12663-016-0947-x
24. Godoy, Maria Dantas Costa Lima, Bezerra, Thiago Freire Pinto, Pinna, Fabio de Rezende, & Voegels, Richard Louis. (2014). Complications in the endoscopic and endoscopic-assisted treatment of juvenile nasopharyngeal angiofibroma with intracranial extension. Brazilian Journal of Otorhinolaryngology, 80(2), 120–125.

Автор за кореспонденция:

Доц. Христо Златанов, дм
Клиника по ушно-носно-гърлени болести,
Военномедицинска академия – МБАЛ София
Югозападен университет, Благоевград
тел : +35929225939 ; мобилен: +359888902147
e-mail: drzlatanov@abv.bg

Corresponding author:

Assoc. Prof. Hr. Zlatanov MD, PhD
ENT, Military Medical Academy, Sofia
South-West University, Blagoevgrad
tel. +35929225939; mob. +359888902147
e-mail: drzlatanov@abv.bg