

# Ocena wyników leczenia chirurgicznego chorych z naczyniakowłókniakiem młodzieńczym

## Assessment of the surgical treatment in patients with juvenile angiofibroma

BEATA PUCHER <sup>1/</sup>, KATARZYNA JOŃCZYK-POTOCZNA <sup>2/</sup>, MICHAŁ GRZEGOROWSKI <sup>1/</sup>, MICHAŁ RYGLEWICZ <sup>1/</sup>, JAROSŁAW SZYDŁOWSKI <sup>1/</sup>

<sup>1/</sup> Klinika Otolaryngologii Dziecięcej Katedry Otolaryngologii Uniwersytetu Medycznego im. K. Marcinkowskiego w Poznaniu

<sup>2/</sup> Zakład Radiologii Pediatricznej Szpitala Klinicznego im. K. Jonschera Uniwersytetu Medycznego im. K. Marcinkowskiego w Poznaniu

**Wprowadzenie.** Naczyniakowłókniak młodzieńczy stanowi około 0,05% nowotworów głowy i szyi. Występuje wyłącznie u chłopców w okresie pokwitania pomiędzy 14-18 r.ż. Jest najczęstszym nowotworem łagodnym części nosowej gardła.

**Cel pracy.** Ocena wyników leczenia pacjentów z naczyniakowłókniakiem młodzieńczym w materiale Kliniki Otolaryngologii Dziecięcej w Poznaniu.

**Materiał i metody.** W latach 2006-2010 hospitalizowano 4 chorych z powodu włókniaka młodzieńczego. Średnia wieku w momencie zgłoszenia się do szpitala i ustalenia rozpoznania wynosiła 11,7 lat. U wszystkich chorych wykonano badania obrazowe (KT i MR) oraz przedoperacyjną endoskopię nosogardła. U jednego pacjenta wykonano zabieg drogą endoskopową, u 3 pozostałych usunięto guz z dostępu przez wycisnienie powłok twarzy (midfacial degloving).

**Wyniki.** Reoperacji wznowy guza wymagało 2 pacjentów – u obu wykonano ją metodą endoskopową. Najdłuższy czas obserwacji wynosi 6 lat, najkrótszy – 2 lata.

**Wnioski.** Standardem postępowania w naszej Klinice jest kontrolna endoskopia po zabiegu w celu oceny radykalności usunięcia guza i wykrycia potencjalnej wczesnej wznowy. Dostęp przez wycisnienie powłok twarzy umożliwia uzyskanie zadowalającego wglądu w okolicę pola operacyjnego oraz zapewnia dobry efekt kosmetyczny. W wybranych przypadkach w III stopniu zaawansowania wg klasyfikacji Chandlera możliwe jest skuteczne leczenie techniką endoskopową. Reoperacje wykonywane tą techniką zawsze powinny być poprzedzone embolizacją.

**Słowa kluczowe:** naczyniakowłókniak młodzieńczy, wycisnienie powłok twarzy, endoskopia, nosogardło

**Introduction.** Juvenile angiofibroma represents about 0.05% of all head and neck neoplasms. It affects only boys during puberty, between 14-18 years of age. It is the most common benign tumor of the nasopharynx.

**Aim.** Evaluation of treatment results in patients with juvenile angiofibroma hospitalized at the Department of Pediatric Otolaryngology in Poznan.

**Materials and methods.** In the period 2006-2010, 4 patients with juvenile angiofibroma were hospitalized. The average age at the time of admission to the hospital and the diagnosis was 11.7 years. All patients underwent CT imaging and MR, and preoperative endoscopy of nasopharynx. In one patient, the tumor was removed by endoscopy (FESS), in 3 other cases, midfacial degloving approach was used.

**Results.** Two patients required reoperation, in both it was performed by endoscopy (Functional Endoscopic Sinus Surgery, FESS). The longest follow-up period was 6 years, the shortest 2 years.

**Conclusions.** The standard procedure in our department is to perform endoscopy after surgery to evaluate the radicality and to early detect possible recurrence. The midfacial degloving access allows a satisfactory approach into the area and provides a good cosmetic result. Selected cases of stage III (Chandler's staging) tumors can be treated by endoscopy with good result. Reoperations performed with the use of this technique should always be preceded by embolization.

**Key words:** juvenile angiofibroma, midfacial degloving, endoscopy, nasopharynx

## Wstęp

Naczyniakowłókniak młodzieńczy stanowi około 0,05% nowotworów głowy i szyi. Występuje wyłącznie u chłopców w okresie pokwitania pomiędzy 14-18 r.ż. Jest najczęstszym nowotworem łagodnym części nosowej gardła. Mimo tendencji do agresywnego wzrostu, niszczenia kości i nawrotów nie wykazuje cech histologicznych nowotworu złośliwego. Punkt wyjścia guza stanowi górna krawędź otworu klinowo-podniebiennego. Inwazja do jamy czaszki ma miejsce w ok. 10-20% przypadków. Charakterystyczna jest triada objawów: niedrożność nosa, nawracające krwawienia z nosa oraz masa guza widoczna w części nosowej gardła. Do rzadziej występujących objawów należą: obrzęk policzka, wytrzeszcz gałki ocznej, podwójne widzenie, bóle głowy, osłabienie słuchu [1, 2].

Unaczynienie włókniaka młodzieńczego pochodzi zwykle od tętnicy szczękowej, rzadziej od innych odgałęzień tętnicy szyjnej zewnętrznej i stanowić może przyczynę masywnych krwawień w związku z czym przeciwwskazane jest wykonywanie biopsji w przypadku podejrzenia tego typu guza. Ważną rolę w ustaleniu rozpoznania odgrywają badania obrazowe: tomografia komputerowa (KT), rezonans magnetyczny (MR) i angiografia naczyń doprowadzających krew do guza. Bogate unaczynienie i tendencja do miejscowej wznowy mimo leczenia operacyjnego sprawiają, że pacjenci często wymagają wielokrotnych reoperacji [1-4].

## Materiał i metody, wyniki

W latach 2006-2010 w Klinice Otolaryngologii Dziecięcej hospitalizowano 4 chorych z powodu włókniaka młodzieńczego. Średnia wieku w momencie zgłoszenia się do szpitala i ustalenia rozpoznania wynosiła 11,7 lat. U 3 chłopców główne dolegliwości stanowiły niedrożność nosa oraz nawracające krwawienia z nosa, 1 uskarżał się dodatkowo na przewlekłe bóle głowy. U jednego pacjenta wystąpił tylko jednostronny obrzęk powieki dolnej. U wszystkich wykonano badania obrazowe KT i MR oraz przedoperacyjną endoskopię nosogardła. W celu oceny rozległości guza i wyboru najodpowiedniejszej techniki operacyjnej posłużono się klasyfikacją Chandlera (tab. I). U 2 chłopców wykonano arteriografię z embolizacją tętnicy doprowadzającej krew do guza (w obu przypadkach była to tętnica szczękowa) w okresie 24-48 godzin przed zabiegiem operacyjnym. U jednego pacjenta ze względu na rozległość zmian i masywne krwawienie podczas zabiegu podwiązano tętnicę szyjną zewnętrzną. 3 pacjentów wymagało pobytu na IOM-ie w okresie pooperacyjnym oraz przetoczenia 2 j. masy erytrocytarnej oraz 1 j. osocza. U jednego

pacjenta wykonano zabieg drogą endoskopową (FESS), u 3 pozostałych usunięto guz z dostępu przez wycięcie powłok twarzy (*midfacial degloving*). Reoperacji wznowy guza wymagało 2 pacjentów – u obu wykonano ją metodą endoskopową (*Functional Endoscopic Sinus Surgery*, FESS). Najdłuższy czas obserwacji wynosi 6 lat, najkrótszy – 2 lata (tab. II, tab. III).

Tabela I. Klasyfikacja Chandlera

Stopień zaawansowania	Lokalizacja
I	Część nosowa gardła lub jama nosa
II	Guz wnika do zatoki klinowej lub dołu skrzydłowo-podniebiennego
III	Guz zajmuje dodatkowo: zatokę szczękową oczodoł, dół podskroniowy lub komórki sitowe
IV	Guz wnika do jamy czaszki

Tabela II. Pacjenci leczeni w Klinice Otolaryngologii Dziecięcej w Poznaniu

Pacjent	Stadium zaawansowania wg klasyfikacji Chandlera	Dostęp	Angiografia z embolizacją	Podwiązanie tętnicy szyjnej zewn.	Reoperacje
1	III	FESS	Nie	Nie	0
2	II/III	Midfacial degloving	Tak	Nie	1 (FESS)
3	III	Midfacial degloving	Nie	Tak	4 (FESS)
4	III	Midfacial degloving	Tak	Nie	0

Tabela III. Objawy oraz zmiany w badaniach obrazowych u pacjentów leczonych w Klinice

Lp.	Objawy	Klasyfikacja Chandlera	Obraz KT/MR
1	Obrzęk dolnej powieki	III	Guz 13x9 mm, w 1/2 dł. sitowia po stronie prawej na odc. 8-9 mm niszczy przysrodkową ścianę oczodołu prawego i wrasta na głębokość 4 mm do jego światła
2	Niedrożność nosa, krwawienia z nosa	II/III	Masa guza 52x36x45 mm w obrębie zatoki klinowej, nosogardła i lewego przew. nosowego uciska przegrodę nosa i ściany przysrodkowej zatoki szczękowej lewej (ryc. 1,2,3)
3	Krwawienia z nosa, bóle głowy	III	Jama nosowa, część nosowa gardła i prawa zatoka szczękowa w całości wypełnione masą guza; zmiany obejmują sitowie oraz zatoki klinowe, poszerzona (drożna) zatoka jamista prawa
4	Niedrożność nosa, krwawienia z nosa	III	Guz o wym. 75x45x35 mm w obrębie nosogardła, jamy nosowej i sitowia (głównie prawostronnie), wypełnia całkowicie zatokę klinową, wpukła się do prawej zatoki szczękowej (ryc. 4,5,6)

U jednego chłopca (pacjent 2 – tab. II i III, ryc. 1-3) wznowa pojawiła się po 7 miesiącach od wykonania zabiegu techniką midfacial degloving. Reoperację wykonano techniką endoskopową (FESS). Podczas następnych kontroli endoskopowych nie stwierdzono zmian patologicznych. Okres obserwacji od usunięcia wznowy wynosi obecnie 4 lata.

Kolejny pacjent (pozycja 3 w tabeli II i III) był operowany 5 razy w latach 2008-2010. Guz pierwot-

nie obejmował jamę nosową, część nosowa gardła oraz prawą zatokę szczękową i uciskał po stronie prawej podniebienie miękkie. Zmiany obejmowały także sitowie oraz zatoki klinowe. Wykonano u niego operację usunięcia guza poprzez wycisnienie powłok twarzy. Pierwsza wznowa pojawiła się już 3 miesiące po zabiegu i została usunięta metodą endoskopową z zatoki klinowej. 8 miesięcy później usunięto kolejną wznowę endoskopowo z okolicy dna i przyśrodkowej ściany oczodołu. Trzecia reoperacja miała miejsce 13 miesięcy później – usunięto wznowę endoskopowo z okolicy górnej ściany zatoki szczękowej. Kontrolne badania obrazowe (KT i MR) wykonane 9 miesięcy po 3-ciej reoperacji wykazało obecność wznowy tym razem w zatoce



Ryc. 1. Przypadek 2 – badanie KT – guz w obrębie nosogardła, zatoki klinowej



Ryc. 3. Przypadek 2 – badanie MR – wznowa po leczeniu operacyjnym (zmiana wychodzi z zatoki klinowej)



Ryc. 2. Przypadek 2 – badanie MR



Ryc. 4. Przypadek 4 – badanie MR – guz o wym. 75x45x35mm w obrębie nosogardła, jamy nosowej, sitowia i wpukła się do prawej zatoki szczękowej

klinowej po stronie lewej z naciekaniami trzonu kości klinowej. Usunięto ją również endoskopowo. Zabieg był poprzedzony embolizacją lewej tętnicy szczękowej. Kolejne endoskopie wykonywane regularnie w ciągu ostatnich 4 lat nie wykazują cech wznowy. Ostatnie badanie przeprowadzono w październiku br.



Ryc. 5. Przypadek 4 – badanie KT – guz wypełnia także całkowicie zatokę klinową



Ryc. 6. Przypadek 4 – badanie KT – stan po leczeniu operacyjnym

## Dyskusja

Zdaniem wielu autorów sukces terapeutyczny w leczeniu naczyniakowłókniaka młodzieńczego jest możliwy, gdy zabieg operacyjny jest poprzedzony embolizacją doprowadzających naczyń tętnicznych. Operację powinno się wykonać w ciągu 24-48 godzin od embolizacji ze względu na duży potencjał wytwarzania krążenia obocznego u tych młodych chorych [1, 2]. Wznowy naczyniakowłókniaka występują w około 20-40% przypadków. Za najczęstszą przyczynę ich powstawania uznaje się brak radykalności zabiegu. Pozostawienie resztek guza w obszarze operowanym lub w miejscu niedostępnym dla zastosowanej metody operacyjnej z powodu bardzo intensywnego i przedłużającego się krwawienia daje początek nawrotom [3-6]. Jeden z opisanych w pracy przypadków charakteryzował się licznymi nawrotami. Podczas pierwszego zabiegu (wykonanego bez uprzedniej embolizacji) wystąpiło znaczne krwawienie, w wyniku czego podwiązano tętnicę szyjną zewnętrzną.

Wydaje się, że przy dość klasycznej triadzie objawów i dostępności różnych metod obrazowania (KT, MR) rozpoznanie naczyniakowłókniaka nie powinno stwarzać problemu, a jednak wszyscy pacjenci trafili do Kliniki w znacznym stadium zaawansowania choroby (III stadium wg klasyfikacji Chandlera), co w 2 przypadkach wpłynęło na przebieg choroby i liczbę nawrotów, a także na decyzję o dostępie operacyjnym.

## Wnioski

1. Standard postępowania w naszej Klinice to kontrolna endoskopia po zabiegu w celu oceny radykalności usunięcia guza i wykrycia potencjalnej wczesnej wznowy.
2. Dostęp przez wynicowanie powłok twarzy umożliwia uzyskanie zadowalającego wglądu w okolicę pola operacyjnego oraz zapewnia dobry efekt kosmetyczny.
3. W wybranych przypadkach w III stopniu zaawansowania wg klasyfikacji Chandlera możliwe jest skuteczne leczenie techniką endoskopową [7].
4. Reoperacje wykonywane techniką endoskopową zawsze powinny być poprzedzone embolizacją.

## Piśmiennictwo

1. Sawicki P, Kaźmierczak H. Trudności lecznicze w naczyniakowłókniaku młodzieńczym. *Acta Angiol* 2010, 16(4): 181-9.
2. Betlejewski S, Mackiewicz-Nartowicz H, Garstecka A. Włókniak młodzieńczy – trudności w leczeniu. *Otorynolaryngologia* 2004, 3(1): 15-18.
3. Bilewicz R, Dalke K, Burduk P. Przypadek naczyniakowłókniaka o nietypowym unaczynieniu. *Otorynolaryngologia* 2008, 7(2): 108-13.
4. Dowżenko A, Richter P, Czepiel W, Kukwa A, Kosieradzki K. Przedoperacyjna embolizacja włókniaka młodzieńczego. *Czas Stomatol* 2008, 61(4): 283-9.
5. Marshall AH, Bradley PJ. Management dilemmas in the treatment and follow-up of advanced juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec*. 2006, 68(5): 273-8.
6. Mendenhall WM, Werning JW, Hinerman RW, Amdur RJ, Villaret DB. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *J Hong Kong Coll Radiol* 2003, 6: 15-19.
7. Douglas R, Wormald PJ. Endoscopic surgery for juvenile nasopharyngeal angiofibroma: where are the limits? *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2006, 14(1): 1-5.