

Włókniak młodzieńczy – trudności w leczeniu

Juvenile angiofibroma - therapeutic problems

STANISŁAW BETLEJEWSKI, HANNA MACKIEWICZ-NARTOWICZ, AGNIESZKA GARSTECKA

Katedra i Klinika Otolaryngologii Akademii Medycznej w Bydgoszczy, ul. M. Skłodowskiej-Curie 9, 85-094 Bydgoszcz

Włókniak młodzieńczy, nowotwór łagodny o złośliwym przebiegu klinicznym, jest stosunkowo rzadko występującym guzem charakterystycznym dla chłopców w wieku dojrzewania. Przedstawiono materiał obejmujący 9 chorych leczonych w Katedrze i Klinice Otolaryngologii w Bydgoszczy w latach 1996-2003. Po postawieniu rozpoznania wstępnego wykonano tomografię komputerową w celu określenia stopnia zaawansowania klinicznego. Wszystkich chorych poddano leczeniu operacyjnemu. U 5 nie stwierdzono wznowy w czasie obserwacji od 1 do 7 lat po zabiegu. U 3 chorych pojawił się nawrót guza wymagający reoperacji. Jednego pacjenta skierowano do leczenia onkologicznego po nieradykalnym leczeniu operacyjnym. Wybór metody leczenia uzależniony jest od stopnia zaawansowania klinicznego, który w chwili obecnej można precyzyjnie określić dysponując różnorodnymi metodami obrazowania radiologicznego.

Otorinolaryngologia, 2004, 3(1), 15-18

Słowa kluczowe: włókniak młodzieńczy, guz części nosowej gardła

The juvenile angiofibroma is a benign neoplasm which has malignant clinical course. The juvenile angiofibroma is a rare tumor, typical for pubescent boys. The authors present the data on 9 patients treated at the ENT Department of the Medical University of Bydgoszcz between 1996 and 2002. After the initial diagnosis, the computer tomography was done to qualify each patient according to the stage of clinical progression. All of the patients had undergone surgical treatment. Five of them had no recurrence during the one to seven years' observation following the surgery. Oncotherapy was employed for one of the patients after incomplete resection of the tumor. The choice of the method of treatment depends on the stage of clinical progression of the juvenile angiofibroma, and the stage now can be precisely determined by means of various methods of radiological imaging.

Otorinolaryngologia, 2004, 3(1), 15-18

Key words: juvenile angiofibroma, nasopharyngeal tumour

Włókniak młodzieńczy – *angiofibroma juvenile* jest histologicznie łagodnym, nieotorebkowanym nowotworem zbudowanym z tkanki naczyniowej i łącznej, których udział procentowy w tworzeniu masy guza może być różny [1]. Jest to nowotwór występujący stosunkowo rzadko. Stanowi według różnych autorów od 0,05-0,5% wszystkich guzów głowy i szyi. Jednocześnie jest najczęstszym nowotworem łagodnym zlokalizowanym w części nosowej gardła. Guz ten występuje wyłącznie u osobników płci męskiej. Rozpoznawany jest w okresie dojrzewania płciowego, chociaż opisywano również przypadki tego guza w czwartej dekadzie życia [1,2].

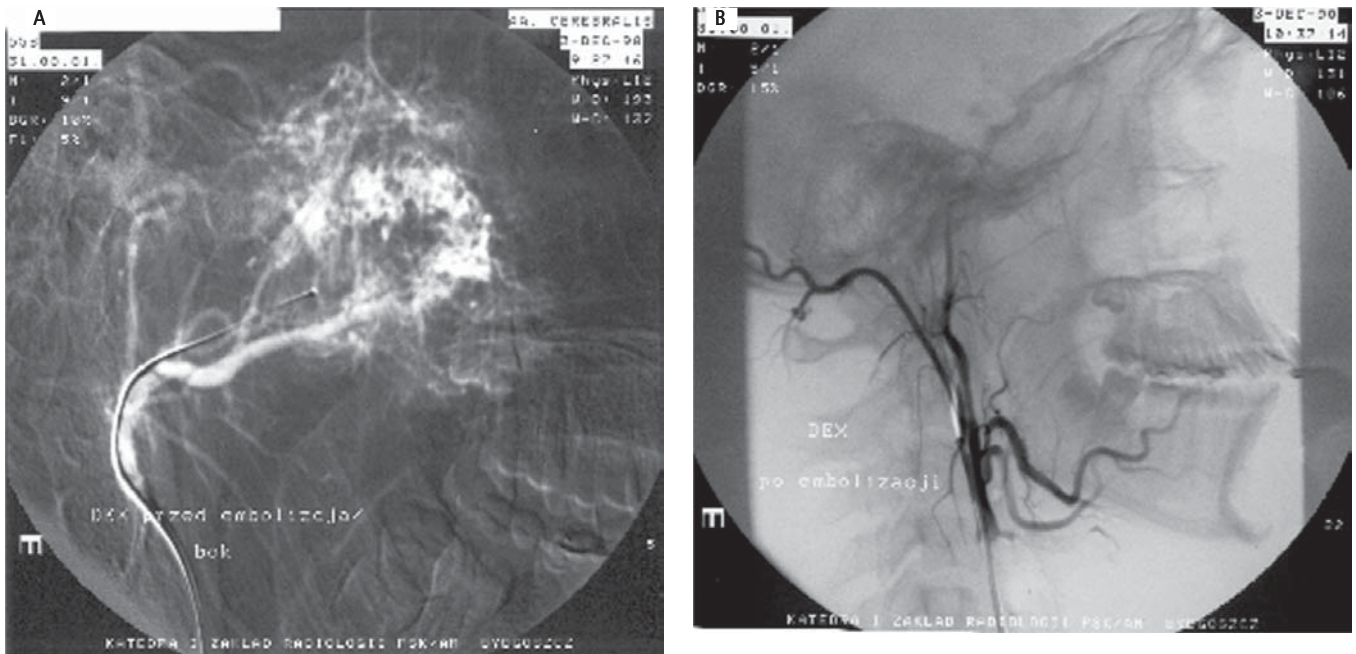
Po raz pierwszy guz ten został rozpoznany i leczony przez Hipokratesa. Pierwszy przypadek leczony chirurgicznie został opisany przez Listona w 1841 roku. Friedberg w 1940 roku zaproponował nazwę *angiofibroma juvenile* [3].

Włókniak młodzieńczy rozwija się w tylnobocznej części ściany jamy nosowej w pobliżu otworu klinowo-podniebiennego. Z tego miejsca guz rozrasta się w kierunku otaczających struktur. Początkowo guz widzimy w jamie nosa i części nosowej gardła. Ze względu na ten-

dencję nowotworu do niszczenia kości może on zajmować dół skrzydłowo-podniebienny, dół skroniowy, oczodoł, zatoki: klinową, szczękową, sitowię oraz przechodzić do jamy czaszki (do przedniego i środkowego dołu). Opisywano jednak przypadki włókniaka młodzieńczego w części ustnej gardła u pacjentów, u których nie stwierdzono zmian w obrębie części nosowej gardła i jamie nosowej [4,5].

Chociaż włókniak młodzieńczy jest nowotworem łagodnym może mieć złośliwy przebieg kliniczny. Najczęstszym, bo występującym u 79% pacjentów, objawem jest stopniowo postępujące upośledzenie drożności nosa. U 69% chorych spotyka się nawracające krwawienia z nosa, czasem bardzo obfite i trudne do opanowania. Jednocześnie niedrożność nosa i krwawienia z nosa występują u 52% pacjentów [6]. Inne objawy to: nosowanie zamknięte, niedosłuch przewodzeniowy, ropne lub wodniste wycieki z nosa, wytrzeszcz, bóle głowy, obrzmienie połowy twarzy [1].

Włókniak młodzieńczy to guz bardzo dobrze unaczyniony. Naczyniami doprowadzającymi krew do guza są zwykle: tętnica szczękowa i tętnica klinowo-podniebienna



Ryc. 1. Obraz włókniaka młodzieńczego w arteriografii
a) przed embolizacją tętnicy szczękowej
b) po embolizacji tętnicy szczękowej

(ryc. 1a, b). Ponadto krew mogą doprowadzać inne gałęzie tętnicy szyjnej zewnętrznej (szczególnie tętnica gardłowa wstępująca - w guzach o dużej rozległości) oraz gałązki tętnicy szyjnej wewnętrznej. W 70% przypadków unaczynienie pochodzi z tętnic po stronie guza, w 30% guz zaopatrują również naczynia ze strony przeciwnej.

Do dziś zaproponowano kilka klasyfikacji włókniaka młodzieńczego. Najczęściej stosowane są: klasyfikacja Chandlera z 1984 roku i klasyfikacja Fisha z 1983 roku [7-9].

Tabela I. Klasyfikacja Chandlera

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

U pacjentów z włókniakiem młodzieńczym wykonuje się tomografię komputerową (TK) i rezonans magnetyczny NMR, które, łącznie z wywiadem i badaniem laryngologicznym, wystarczają do postawienia rozpoznania. Ze względu na bardzo bogate unaczynienie guza i ryzyko obfitego krwawienia nie pobiera się wycinków do badania histopatologicznego. Bezpośrednio przed leczeniem operacyjnym wielu autorów zaleca wykonanie embolizacji naczyń doprowadzających krew do guza [2,4-7].

OPIS CHORYCH

W latach 1996-2003 (tab. II) w Klinice Otolaryngologii AM w Bydgoszczy hospitalizowano z powodu włókniaka młodzieńczego 9 chorych. W chwili rozpoznania wiek chorych wahał się od 12-17 lat (średnio 14,5 roku). Wśród objawów klinicznych dominowały: zaburzenia w oddychaniu przez nos - 6, krwawienia z nosa - 5, niedosłuch przewodzeniowy - 2, wytrzeszcz jednostronny - 2, asymetria twarzy - 2, pogorszenie ostrości wzroku - 1. Jeden chory nie zgłaszał żadnych dolegliwości. Rozpoznanie wstępne postawiono na podstawie wywiadu i badania przedmiotowego - laryngologicznego. Następnie, na podstawie TK, oceniano rozległość zmiany i kwalifikowano chorego do odpowiedniego typu operacji. Przed podjęciem leczenia pierwszy stopień zaawansowania wg Chandlera stwierdzono u dwóch pacjentów, III stopień u sześciu, IV u jednego chorego.

U 6 chłopców wykonano arteriografię z embolizacją Histoakrylem tętnicy doprowadzającej krew do guza. 24 godziny po tym zabiegu chorych operowano. U 6 chorych wykonano rymotomię boczną, u 2 zmianę usuwano przez podniebienie, u jednego chorego zmianę usunięto endoskopowo.

W 2 szczególnie rozległych przypadkach podwiązano tętnicę szyjną zewnętrzną z powodu masywnego krwawienia śródoperacyjnego. Pięciu chorych wymagało przetoczenia koncentratu krwinek czerwonych w ilości 1-3 jednostek. We wszystkich przypadkach badaniem histopatologicznym pooperacyjnym potwierdzono rozpoznanie wstępne *angiofibroma juvenile*.

U 5 chłopców nie stwierdzono wznowy, u 1 z nich okres obserwacji wynosi 12 miesięcy, pozostałych czterech jest od 2 do 7 lat po zabiegu. U 3 chorych stwierdzono

Tabela II. Charakterystyka pacjentów leczonych w Klinice Otolaryngologii z powodu włókniaka młodzieńczego w latach 1996-2003

Pacjent	Wiek w chwili rozpoznania (w latach)	Stadium zaawansowania choroby wg Chandlera	Objawy choroby	Leczenie	Angiografia z embolizacją	Podwiązanie tętnicy szyjnej	Przetoczenie KKCz w okresie okołoperacyjnym	Liczba wznów
1	13	III	K UDN	endoskopowe, przez podniebienie	tak	nie	nie	1
2	16	III	K UDN	rynotomia boczna	tak	nie	nie	0
3	17	III/IV	K UDN NP	rynotomia boczna, przez podniebienie	tak	tak	tak	8
4	13	III	UDN AP W	rynotomia boczna, endoskopowo laser CO ₂	nie	nie	nie	1
5	15	I	bez dolegliwości	endoskopowo	nie	nie	tak	0
6	12	I	K	przez podniebienie	nie	nie	nie	0
7	15	III	K UDN NP	rynotomia boczna	tak	nie	tak	1
8	14	III	K UDN NP	rynotomia boczna	tak	nie	tak	0
9	16	IV	ZW W UDN	neurochirurgia, rynotomia boczna, radioterapia	tak	tak	tak	-

Wykaz skrótów użytych w tabeli:

K – krwawienia z nosa ZW – zaburzenia widzenia, pogorszenie ostrości wzroku
AP – asymetria policzków

UDN – upośledzenie drożności nosa

NP – niedosłuch przewodzeniowy

W – wytrzeszcz

wznowę w okresie 10-14 miesięcy po operacji. W pierwszym przypadku usunięto ją endoskopowo i podczas następnych kontroli (endoskopia, KT) nie stwierdzono zmian patologicznych. Chory pozostaje pod obserwacją od ponad 4 lat. Drugi chory operowany był w Klinice 9 razy w okresie od 1998 – 2003. Wykonano u niego rynotomię boczna, operację Denkera, usuwano guz przez podniebienie oraz endoskopowo, ostatecznie wykonano maxillectomię jednostronną. Pacjent, w chwili obecnej 22-letni, w stopniu zaawansowania IV z naciekiem na środkowy dół czaszki pozostaje nadal pod naszą obserwacją.

U trzeciego chorego wznowa pojawiła się 12 miesięcy po operacji. Ponownie, dwa miesiące temu, wykonano rynotomię boczna i usunięto zmiany patologiczne.

Jeden z naszych pacjentów w IV stopniu zaawansowania, został przekazany do naszej kliniki po próbie usunięcia guza z jamy czaszki w Klinice Neurochirurgii. Po odbarczającym, nieradykalnym zabiegu skierowany został do radioterapii w Regionalnym Centrum Onkologii.

Wszyscy pacjenci pozostają pod kontrolą poradni Przyklinicznej Laryngologicznej.

OMÓWIENIE

W dobie tomografii komputerowej, rezonansu magnetycznego i arteriografii subtrakcyjnej postawienie rozpoznania i ocena rozległości włókniaka młodzieńczego nie nastrożają większych problemów. Problemem jest dobranie odpowiedniej metody terapeutycznej, która za-

gwarantuje wyleczenie. Większość autorów zgodna jest, że leczeniem z wyboru włókniaka młodzieńczego jest leczenie chirurgiczne. Opisywane są różne metody, począwszy od endoskopowego usunięcia guzów zlokalizowanych w części nosowej gardła i/lub nosie [4,10], poprzez operację Denkera [2,6,11,12], operację z dojścia przez podniebienie [6,13], rynotomię boczna [6,13], po *midfacial-degloving* w przypadkach o znacznej rozległości [6,14].

W naszym materiale zastosowaliśmy metodę endoskopową w trzech przypadkach: u jednego chłopca o stopniu zaawansowania I wg klasyfikacji Chandlera usunięto zmianę pierwotną, a u dwóch pacjentów usunięto wielką wznowę z części nosowej gardła (u jednego chorego użyto lasera CO₂ ze specjalną przystawką nosową). Podobne metody opisują Nakamura i wsp. oraz Kumar i wsp. [10]. W najbardziej rozległych przypadkach (III i IV stopień według Chandlera) wykonywaliśmy rynotomię boczna. Uważamy, że wykonanie przedoperacyjnej angiografii subtrakcyjnej z embolizacją naczyń doprowadzających znacznie ogranicza krwawienie śródoperacyjne. Zabieg wykonany 24 godziny po podaniu Histoakrylu do naczyń zaopatrujących guz powoduje jego martwicę i ułatwia usunięcie włókniaka. Tewfik i wsp. [9] oraz Li i wsp. [8] podobnie stosują embolizację przed podjęciem leczenia operacyjnego. Lloyd uważa, że embolizacja naczyń powoduje zmniejszenie masy guza [3], ale w przypadkach zmian rozległych, naciekających kość klinową, całkowite jego usunięcie jest utrudnione. Ponadto nieusunięta „resztką” ulega szybko

rewaskularyzacji i rośnie szybciej niż poprzednio. Może dojść do rewaskularyzacji z dorzecza tętnicy szyjnej wewnętrznej, kręgosłupowej lub naczyń strony przeciwnej [3]. Obserwowaliśmy taką rewaskularyzację u jednego z naszych chorych.

Dyskusyjne jest stosowanie radioterapii w leczeniu włókniaka młodzieńczego. Należy pamiętać o możliwości wystąpienia ślepoty, osteonekrozy lub o zezłoslivenessi łagodnej zmiany czy pojawieniu się w przyszłości nowotworu złośliwego w naświetlanej okolicy. Ta metoda leczenia powinna być zastosowana tylko w przypadku naciekania zatoki jamistej. W naszym materiale, jak dotąd, tylko jeden chory został skierowany do radioterapii z uwagi na nacieczenie zatoki jamistej.

Jakkolwiek objawy choroby są dość charakterystyczne, a nowoczesne metody obrazowania radiologicznego powszechnie stosowane, należy zwrócić uwagę na dość późne kierowanie pacjentów do leczenia. Spośród 9 chłopców hospitalizowanych w naszej Klinice aż 7 rozpoczęło leczenie w stadium III lub IV choroby. Zarówno rozległość zabiegu, jak i ryzyko pojawienia się wznowy były u nich znacznie większe niż u pozostałej dwójki operowanej w I stadium zaawansowania.

Wykaz skrótów:

KT – tomografia komputerowa

NMR – jądrowy rezonans magnetyczny

Piśmiennictwo

- Balcerzak J. Włókniak młodzieńczy - problem diagnostyczny i leczniczy (w materiale Kliniki Otolaryngologii AM w Warszawie w latach 1980-1990). *Otolaryng Pol* 1995; 48(6): 560-565.
- Soboczyński R, Wierzbicka M, Golusiński W, Kaczmarek J. Włókniaki młodzieńcze w materiale Kliniki Otolaryngologicznej Akademii Medycznej w Poznaniu w latach 1977-1993. *Otolaryng Pol* 1995; 49(2): 121-123.
- Lloyd G, Hovard D, Phelps P, Cheesman A. Juvenile angiofibroma: the lessons of 20 years of modern imaging. *J Laryngol Otol* 1999; 113(2): 127-134.
- Nakamura H, Kawasaki M, Higuchi, Seki S. Transnasal endoscopic resection of juvenile nasopharyngeal angiofibroma with KTP laser. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 1999; 256: 212-214.
- Schick B, Kahle G. Radiological findings in angiofibroma. *Acta Radiologica* 2000; 585-593.
- Paris J, Guelfucci B, Moulin G i wsp. Diagnosis and treatment of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2001; 285: 120-124.
- Chagnaud Ch, Petit Ph. Postoperative follow-up of juvenile nasopharyngeal angiofibromas: assessment by CT scan and MR imaging. *Eur Radiol* 1998; 8: 756-764.
- Li JR, Qian J, Shan XZ, Wang L. Evaluation of the effectiveness of preoperative embolisation in surgery for nasopharyngeal angiofibroma. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 1998; 255: 430-432.
- Tewfik T, Tan A i wsp. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *J Otolaryngol* 1999; 28(3): 145-151.
- Kumar A, Deka RC, Jha D. Endoscopic removal of localized angiofibroma. *J Otolaryngol* 2002; 31(1): 41-44.
- Szmeja Z, Grądzki J, Kruk-Zagajewska A. Konfrontacja kliniczno-radiologiczna włókniaka młodzieńczego. *Otolaryngol Pol* 1984; 5: 369-375.
- Szmeja Z, Nowak K, Kaczmarek J. Włókniaki młodzieńcze w materiale Kliniki Otolaryngologii AM w Poznaniu w latach 1977-2000. *Otolaryngol Pol* 2003; 2: 199-202.
- Gołębek W, Siwiec H, Horoch A. Wznowy po operacji naczyniako-włókniaka nosogardła. *Otolaryngol Pol* 1992; 42 (supl. 1): 302-305.
- Balcerzak J, Krzeski A, Jakubczyk I. Zastosowanie dostępu poprzez wycinanie powłok twarzy (*midfacial degloving approach*) w chirurgii włókniaka młodzieńczego. *Otolaryngol Pol* 2002; 56(4): 427-431.