

Anomalie anatomiczne w unaczynieniu naczynek włókniaka młodzieńczego jako czynnik źle rokujący – opis przypadku

Anomalies in juvenile angiofibroma's blood supply as a poor prognostic factor – a case report

Witold Szyfter, Maciej Tokarski, Agata Buczkowska

Klinika Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

Streszczenie

Unaczynienie włókniaka młodzieńczego pochodzi najczęściej od tętnicy szyjnej zewnętrznej, a dodatkowe naczynia od tętnic wewnątrzczaszkowych są wyjątkowo rzadkie. W pracy opisano przypadek pacjenta z nietypowym ekstraanatomicznym unaczynieniem pochodzącym od tętnicy szyjnej wewnętrznej. Takie anomalie niosą ze sobą zwiększone ryzyko wystąpienia powikłań okołoperacyjnych, wznów nowotworu oraz zmuszają operatora do szczególnego przygotowania się do zabiegu i wszystkich jego konsekwencji.

Słowa kluczowe: *naczynek włókniak młodzieńczy, tętnica szyjna wewnętrzna, anomalie anatomiczne tętnic, angiografia.*

Abstract

Juvenile angiofibroma receives its blood supply mainly from the external carotid artery, therefore cases with an additional intracranial blood vessels are rare phenomena. This study shows a case of a patient with extraanatomical vessels from the internal carotid artery. This kind of anatomical abnormalities increase the risk of surgical complications, recurrence of the tumor and forces the surgeon to carefully plan the procedure with all the following consequences.

Key words: *juvenile angiofibroma, internal carotid artery, abnormal arteries, angiography.*

(Postępy w Chirurgii Głowy i Szyi 2015; 1: 1–5)

Wstęp

Badanie kliniczne, obrazowanie, angiografia z embolizacją oraz endoskopowe usunięcie guza stanowią obecnie uznany schemat postępowania w przypadku naczynek włókniaka młodzieńczego (*juvenile angiofibroma*) [1]. Ten histologicznie łagodny nowotwór cechuje się obfitym unaczynieniem oraz wykazuje ekspansywny wzrost, co powoduje jego miejscową złośliwość. Występuje prawie wyłącznie u młodych mężczyzn, chociaż w piśmiennictwie znajdują się również opisy przypadków zachorowania u dorosłych [2, 3].

Unaczynienie guza pochodzi głównie z gałęzi tętnicy szyjnej zewnętrznej po jednej stronie lub obustronnie [4]. Rzadko zdarzają się przypadki zaopatrzenia tętniczego z tętnicy szyjnej wewnętrznej. Anatomicznie naczynek włókniak rozwija się w otworze klinowo-podniebiennym i w zależności od wielkości może zajmować nosogardło, jamę nosową, zatoki przynosowe, policzek, dół skrzydłowo-podniebienny, dół podskroniowy oraz penetrować wewnątrzczaszkowo (klasyfikacje np. wg Chandlera, wg Radkowskiego) [5]. W badaniach z zakresu biologii molekularnej wykazano udział czynnika wzrostu śródbłonna naczyniowego (*vascular*



Tabela 1. Klasyfikacja włókniaka młodzieńczego wg Radkowskiego

Stopień	Charakterystyka
I A	guz ograniczony do części nosowej gardła i/lub nozdrzy tylnych
I B	guz obejmujący nozdrza tylne i część nosową gardła z penetracją do co najmniej 1 zatoki obocznej nosa
II A	nieznaczna penetracja do dołu skrzydłowo-podniebiennego
II B	pełne zajęcie dołu skrzydłowo-podniebiennego z naciekaniem lub bez naciekania obramowania kostnego oczodołu
II C	penetracja w kierunku dołu podskroniowego lub ku tyłowi w kierunku wyrostka skrzydłowego
III A	zniszczenie podstawy czaszki (środkowego dołu lub podstawy wyrostka skrzydłowego – nieznaczna penetracja wewnątrzczaszkowa)
III B	znaczna penetracja wewnątrzczaszkowa z zajęciem lub bez zajęcia zatoki jamistej

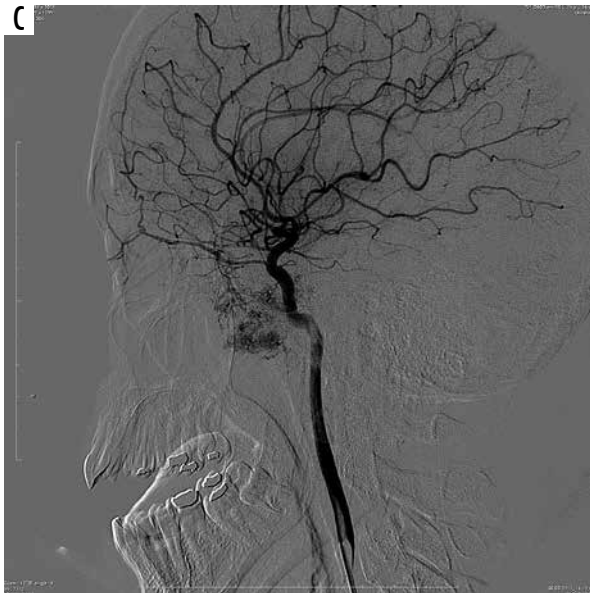
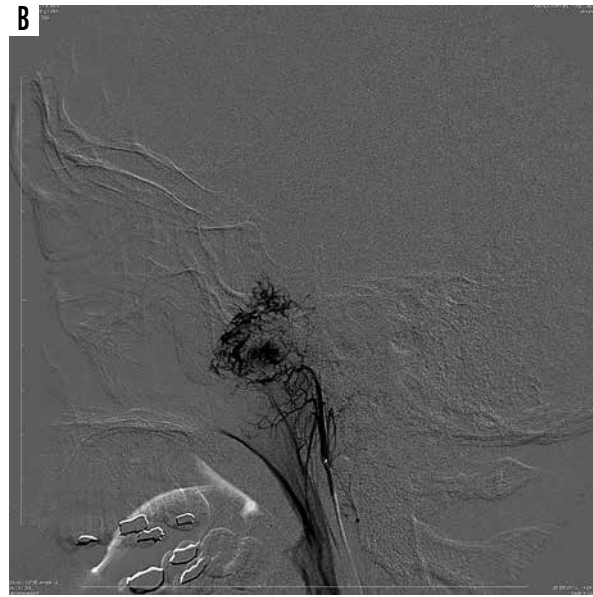
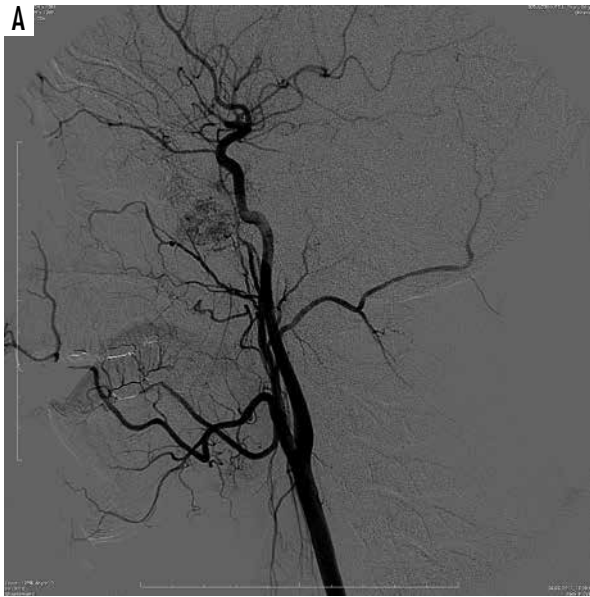
endothelial growth factor – VEGF) oraz transformującego czynnika wzrostu β (*transforming growth factor* β – TGF- β) w tworzeniu naczyń guza, a obecność białka tenascin C koreluje z gęstością naczyń oraz zaawansowaniem nowotworu [6]. Odkrycia te sugerują, że naczyniakowłókniak może czerpać unaczynienie nie tylko z anatomicznie najbliższych sobie naczyń, lecz tworzyć niebezpieczne anastomozy i połączenia z naczyniami wewnątrzczaszkowymi. Najczęściej jest to tętnica oczna oraz tętnica zaopatrująca oponę twardą [7]. Z tego względu angiografia stała się idealnym narzędziem przygotowującym do operacji, gdyż uwiadczenia sieć naczyń odżywczych guza. Dowiedziono, że aż w 36% naczyniakowłókniaki nosogardła mają unaczynienie z obustronnych systemów tętniczych szyi [4]. Embolizacja wykonana przed operacją zmniejsza ryzyko śródoperacyjnej utraty krwi, co zapewnia korzyści dla pacjenta oraz chirurga. Problem powstaje wtedy, gdy ryzyko zamknięcia naczyń doprowadzających jest zbyt wysokie, ponieważ pochodzą one z tętnicy szyjnej wewnętrznej (*internal carotid artery* – ICA). Rokowanie co do przebiegu operacji, jej powikłań i wznów guza w takiej sytuacji znacznie się pogarsza.

Opis przypadku

Pacjent płci męskiej zgłosił się po raz pierwszy do Kliniki Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej Uniwersytetu Medycznego w Poznaniu w wieku 13 lat z powodu upośledzonej drożności nosa oraz okresowych krwawień z nosa. W tomografii komputerowej wykazano guz w stadium zaawansowania II C wg Radkowskiego, obejmujący lewą jamę nosa, modelującą przegrodę nosową, wrastający do nozdrzy tylnych, powodujący destrukcję jej kostnej ściany tylnej i części wyrostków skrzydłowych kości klinowej oraz naciekający dół skrzydłowo-podniebny lewy. Nie wykonano wówczas angiografii przed zabiegiem. Za pomocą neuronawigacji usunięto endoskopowo naczyniakow-

włókniaka w całości z jamy nosowej, zatoki szczękowej, okolicy sitowia przedniego oraz dołu skrzydłowo-podniebiennego po stronie lewej. Śródoperacyjna utrata krwi była znaczna, jednak nie odnotowano wskazań do przetoczenia krwi po zabiegu. Wznowa nowotworu pojawiła się już po kilku miesiącach – pacjent z objawami niedrożności nosa zgłosił się do Kliniki Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej niecały rok po wcześniejszej operacji. W tomografii komputerowej wykonanej w protokole do neuronawigacji stwierdzono rozległą wznowę guza po stronie lewej, obejmującą tylną część jamy nosa, dół skrzydłowo-podniebny, niszczącą wyrostki skrzydłowe, naciekającą mięsień skrzydłowy przyśrodkowy oraz uciskającą i modelującą ścianę boczną nosogardła. W rezonansie magnetycznym uwidoczniono cechy zajęcia zatoki klinowej lewej oraz naciekania podstawy lewego dołu czaszki, co sugerowało stopień zaawansowania IIIA wg Radkowskiego (tab. 1). W przeprowadzonej przed zabiegiem angiografii wykazano unaczynienie guza od tętnicy szczękowej lewej, którą zembolizowano. Ze względu na duże zaawansowanie guza zabieg wykonano z dojścia podwójnego – wykorzystano endoskop oraz cięcie podwargowe. Przy zastosowaniu neuronawigacji usunięto w całości guz z jamy nosowej, dołu skrzydłowo-podniebiennego i dołu skroniowego po stronie lewej, przy niewielkim krwawieniu śródoperacyjnym. Kolejna wznowa guza wystąpiła po ok. 1,5 roku. Pacjent został ponownie przyjęty do Kliniki w marcu 2015 r. – guz obejmował zatokę klinową lewą oraz przekraczał linię środkową ciała, przechodząc na stronę prawą. Wykonano angiografię układu tętniczego szyi po stronie lewej. Nie stwierdzono unaczynienia nowotworu od tętnicy szyjnej zewnętrznej. Angiografia tętnicy szyjnej wewnętrznej lewej wykazała hiperwaskularną strefę w rzucie opisanego w badaniach obrazowych guza zaopatrywaną przez ekstraanatomiczne naczynie proksymalnego odcinka lewej ICA, drobne gałęzie patologiczne od lewej ICA w odcinku kanału tętnicy szyjnej, odcinku jami-
stym oraz od tętnicy ocznej lewej (ryc. 1 A, B). Prze-





Rycina 1. A – Angiografia tętnicy szyjnej wspólnej lewej. Widoczne dodatkowe, ekstraanatomiczne naczynie od początkowego odcinka tętnicy szyjnej wewnętrznej (w odcinku zewnątrzczaszkowym). **B –** Superselektywna angiografia dodatkowego naczynia od tętnicy szyjnej wewnętrznej tuż przed embolizacją. Mikrocewnnik znajduje się w patologicznym naczyniu zaopatrującym guz. **C –** Kontrolna angiografia tętnicy szyjnej wspólnej lewej po embolizacji. Nie widać już unaczynienia od dodatkowego naczynia. Widoczne unaczynienie guza pochodzące od drobnych naczyń z tętnicy szyjnej wewnętrznej w jej odcinku wewnątrzczaszkowym

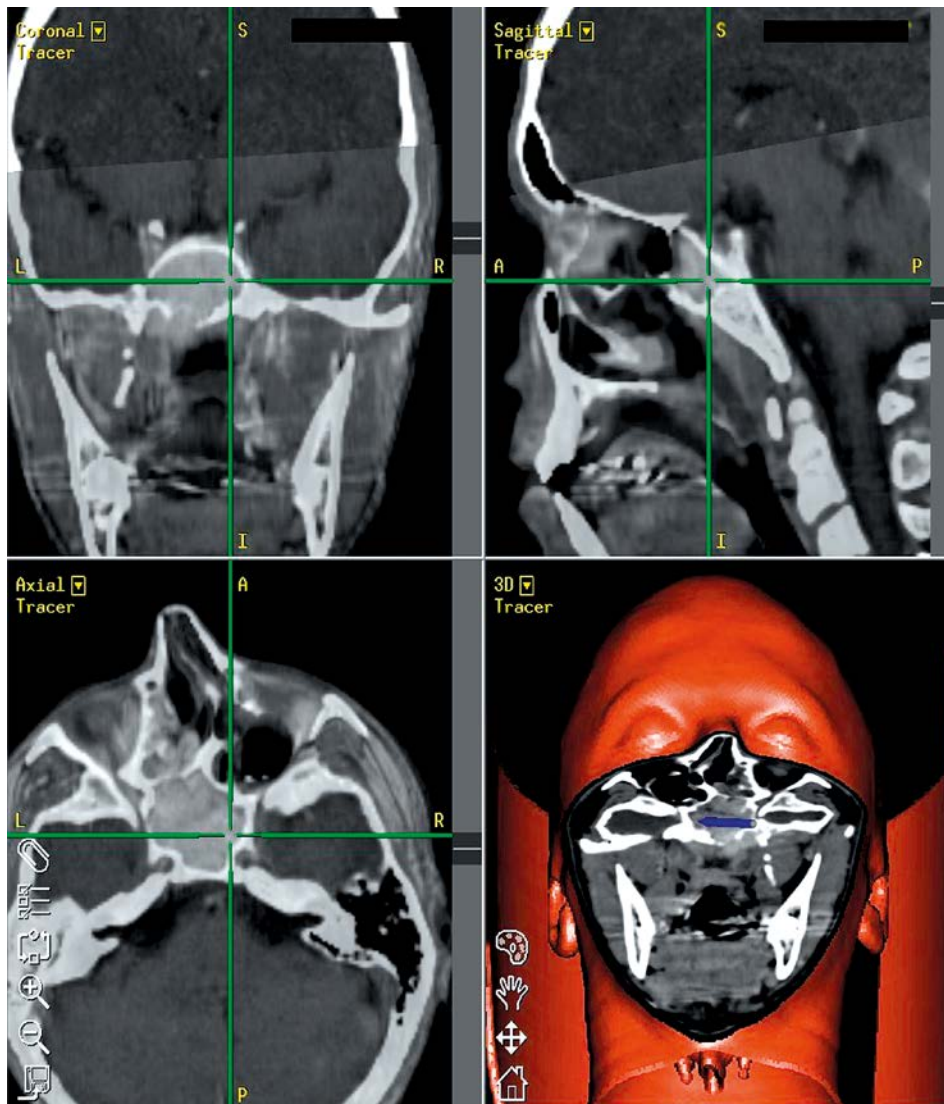
przewodzone embolizację naczynia ekstraanatomicznego, co spowodowało całkowite zamknięcie naczyń patologicznych zaopatrujących część guza. Sieć naczyń od dalszych odcinków ICA nadal doprowadzała krew do nowotworu (ryc. 1 C). Ich embolizacja wiązała się z wysokim ryzykiem wystąpienia powikłań, dlatego zdecydowano o odstąpieniu od dalszego zabiegu. Następnie, w drugiej dobie po embolizacji, przystąpiono do operacji endoskopowego usunięcia guza przy wykorzystaniu neuronawigacji (ryc. 2). Resekowano tylny odcinek przegrody nosowej, zmobilizowano i usunięto w całości guz lewej zatoki klinowej przechodzący przez linię środkową ciała na stronę prawą (ryc. 3 A, B) Krwawienie podczas zabiegu było nieznaczne. Ze

względu na niedługi czas obserwacji od ostatniego zabiegu (2 miesiące) niemożliwa jest dyskusja na temat powodzenia operacji. Pacjent jest pod ścisłą obserwacją przyklinicznej poradni laryngologicznej i zaplanowano już wykonanie kolejnego badania metodą rezonansu magnetycznego.

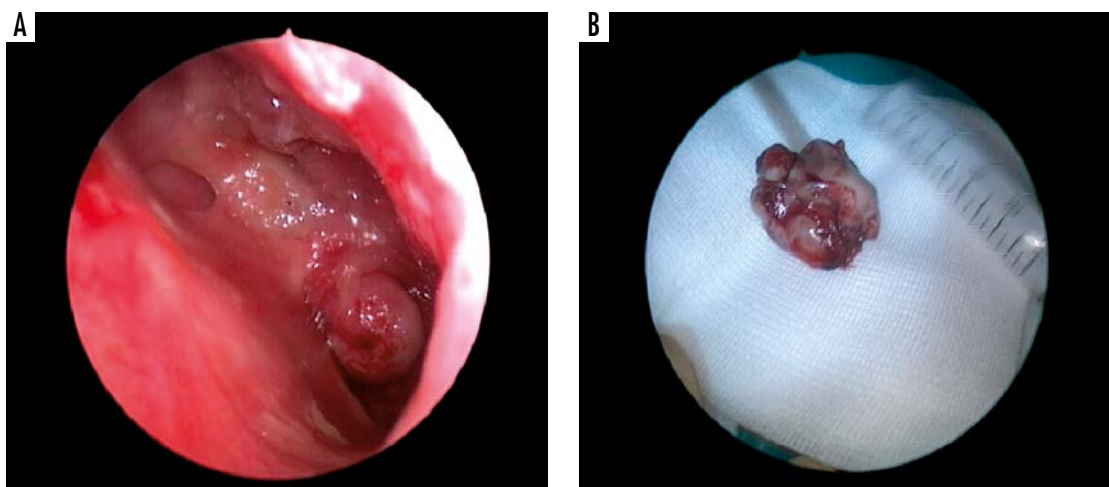
Omówienie

Naczyniakowłókniak młodzieńczy to wyjątkowo rzadki guz. Stanowi zaledwie 0,05% wszystkich nowotworów głowy i szyi [8], jednak jego leczenie jest trudnym wyzwaniem. Liczba wznów zależy od wielkości guza i mieści się w przedziale od 10% (małe guzy) do





Rycina 2. Obrazy rezonansu magnetycznego wykorzystane do nawigacji śródoperacyjnej



Rycina 3. A – Widok endoskopowy guza podczas zabiegu. B – Usunięty w całości guz



40% (duże guzy) [5]. Zastosowanie angiografii z embolizacją znacznie poprawiło wyniki leczenia tych nowotworów, jednak nie wszyscy autorzy są zgodni co do wykorzystania tej metody w terapii małych naczyńniakówłókników (stadium I, II wg Radkowskiego) ze względu na porównywalne wyniki dotyczące śródoperacyjnej utraty krwi [1, 8]. W przypadku większych guzów, gdzie stosuje się otwarty dostęp operacyjny, potwierdzono, że embolizacja zmniejsza znacznie śródoperacyjną utratę krwi – z ponad 3000 ml do zaledwie 250–600 ml [9]. Nadal kontrowersyjny jest wpływ embolizacji na wystąpienie wznowy naczyńniakówłóknika. Petruson i wsp. [10] dowiedli, że paradoksalnie odsetek wznów u pacjentów embolizowanych przed operacją wynosił 40%, a u tych, u których wykonano jedynie zabieg, tylko 8%. Embolizacja jest badaniem niosącym ze sobą ryzyko wystąpienia poważnych powikłań, takich jak udar lub ostre niedokrwienie kończyny dolnej. Zwłaszcza w przypadku dodatkowego unaczynienia od tętnicy szyjnej wewnętrznej zabieg ten nie może zostać przeprowadzony. Innym wyjątkowo ciekawym odkryciem było wysunięcie hipotezy, że podczas pierwszej angiografii niektóre naczynia doprowadzające krew do guza kurczyły się z powodu hipoksji i nie uwidoczniano ich w badaniu, co skutkowało zwiększonym krwawieniem podczas zabiegu [4]. Endoskopowe usunięcie nowotworu jest oczywiście najbezpieczniejsze i najmniej inwazyjne, jednak otwarte dostępy: z rymotomii bocznej, cięcia podwargowego, maksillektomii przyśrodkowej, przezpodniebienne, dają zadowalające rezultaty [8]. Alternatywą dla leczenia chirurgicznego rozległych guzów szerzących się wewnątrzczaszkowo pozostaje zastosowanie radioterapii (wg Cumminga dawka 35 Gy powoduje zahamowanie wzrostu guza w 80% przypadków) oraz użycie *gamma knife*. Wykonywanie angiografii przed każdym zabiegiem umożliwia lepsze przewidywanie i zaplanowanie operacji, a przeprowadzenie dodatkowej embolizacji zmniejsza ryzyko istotnego krwawienia śródoperacyjnego. Należy pamiętać, aby uwidocznić układy tętnicze szyi obustronnie w celu dokładnego zbadania unaczynienia guza oraz uwidocznienia dodatkowych naczyń doprowadzających pochodzących ze strony przeciwnej oraz z tętnic wewnątrzczaszkowych.

Wnioski

Naczyńniakówłóknik młodzieńczy to guz o skomplikowanym unaczynieniu mogącym pochodzić nie tylko z ipsilateralnej tętnicy szyjnej zewnętrznej, lecz także ze strony przeciwnej oraz tętnic szyjnych wewnętrznych. Niesie to ze sobą ryzyko rozwoju powikłań okołoperacyjnych i większe prawdopodobieństwo wznowy nowotworu. W przypadku ekstraanatomicznych naczyń od ICA należy odstąpić od embolizacji, zachowując dużą ostrożność i czujność podczas operacji.

Piśmiennictwo

1. Chan KH, Gao D, Fernandez PG, et al. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: vascular determinates for operative complications and tumor recurrence. *Laryngoscope* 2014; 124: 672-7.
2. Szyfter W, Popko M, Leszczyńska M, Gawęcki W. Exclusively endoscopic approach for juvenile angiofibroma in an adult – a case report. *Videosurgery Miniinv* 2010; 5: 107-9.
3. Łukomski M, Danilewicz M, Pajor A. Juvenile angiofibroma in adults. *Otolaryngol Pol* 2008; 62: 20-6.
4. Wu AW, Mowry SE, Vinuela Abemayor E, Wang MB. Bilateral vascular supply in juvenile nasopharyngeal angiofibromas. *Laryngoscope* 2011; 121: 639-43.
5. Nowotwory w otorynolaryngologii. Szyfter W (red.). Termedia, Poznań 2012.
6. Saylam G, Yücel OT, Sungur A, Onerci M. Proliferation, angiogenesis and hormonal markers in juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2006; 70: 227-34.
7. Louw L, Steyl J, Loggenberg E. Imaging of unilateral meningo-ophthalmic artery anomaly in a patient with bilateral nasopharyngeal angiofibroma. *J Clin Imaging Sci* 2014; 4: 65.
8. Sinha V, Ninama M, Prajapati B, et al. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma – our experience at a referral hospital. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surgery* 2009; 61 (Suppl 1): 17-21.
9. Li JR, Qian J, Shan XZ, Wang L. Evaluation of the effectiveness of preoperative embolization in surgery for nasopharyngeal angiofibroma. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 1998; 255: 430-2.
10. Petruson K, Rodriguez-Catarino M, Petruson B, Finizia C. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: long-term results in preoperative embolized and non-embolized patients. *Acta Otolaryngol* 2002; 122: 96-100.

Adres do korespondencji:

lek. Agata Buczkowska
 Klinika Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej
 Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego
 ul. Przybyszewskiego 49
 60-355 Poznań
 tel. + 48 61 869 13 87
 faks: +48 61 869 16 90
 e-mail: otosk2@ump.edu.pl, abuczkowska85@gmail.com

