

Клинический случай
УДК 616-006.5

ЭКСТРАНАЗОФАРИНГЕАЛЬНАЯ АНГИОФИБРОМА. ДВА КЛИНИЧЕСКИХ СЛУЧАЯ

И.Н. Ворожцов¹, Е.И. Чечев¹, Н.С. Грачев^{1,2}

¹ ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, Москва

² Медицинский институт непрерывного образования ФГБОУ ВО «Российский биотехнологический университет (РОСБИОТЕХ)», Москва, Россия

АННОТАЦИЯ

Ювенильная ангиофиброма — редкая доброкачественная мезенхимальная опухоль, морфологически представляющая из себя сосудистую пролиферацию в клеточной, плотно коллагенизированной строме, обычно возникающая в носоглотке, чаще у мальчиков подросткового возраста.

В последнее время в литературе появляется все большее количество статей, посвященных так называемой экстраназофарингеальной ангиофиброме (ЭНА), которая может встречаться как у мальчиков, так и у девочек.

В данной статье описаны особенности клинического течения ЭНА и представлены два клинических случая экстраназофарингеальной ангиофибром.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: оториноларингология, эндоскопическая хирургия основания черепа, ювенильная ангиофиброма, назофарингеальная ангиофиброма, экстраназофарингеальная ангиофиброма, сосудистые мальформации

КОРРЕСПОНДЕНЦИЯ: Ворожцов Игорь Николаевич, e-mail: dr.vorozhtsov@gmail.com

ДЛЯ ЦИТИРОВАНИЯ: Ворожцов И.Н., Чечев Е.И., Грачев Н.С. Экстраназофарингеальная ангиофиброма. Два клинических случая // Вестник Медицинского института непрерывного образования. — 2024. — Т. 4. — № 3. — С. 73–76. — DOI 10.36107/2782-1714_2024-4-3-73-76.

ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ: Авторы заявляют об отсутствии финансирования при проведении исследования.

КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ: Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

ЗАЯВЛЕНИЕ О ДОСТУПНОСТИ ДАННЫХ: Данные текущего исследования можно получить по обоснованному запросу у корреспондирующего автора.

EXTRANASOPHARYNGEAL ANGIOFIBROMA. TWO CLINICAL CASES

I.N. Vorozhtsov¹, E.I. Chechev¹, N.S. Grachev^{1,2}

¹ Dmitry Rogachev National Medical Research Center for Pediatric Hematology, Oncology and Immunology of the Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Moscow, Russia

² Medical Institute of Continuing Education, Russian Biotechnological University (ROSBIOTECH), Moscow, Russia

ABSTRACT

Juvenile angiofibroma is a rare benign mesenchymal tumor, morphologically representing a vascular proliferation in a cellular, densely collagenized stroma, usually occurring in the nasopharynx, more often in adolescent boys.

Recently, an increasing number of articles have been published on the so-called extranasopharyngeal angiofibroma (ENA), which can occur in both boys and girls.

This article describes the clinical course of ENA and presents two clinical cases of extranasopharyngeal angiofibroma.

KEYWORDS: otolaryngology, endoscopic skull base surgery, juvenile angiofibroma, nasopharyngeal angiofibroma, extranasopharyngeal angiofibroma, vascular malformations

CORRESPONDENCE: Igor N. Vorozhtsov, e-mail: dr.vorozhtsov@gmail.com

FOR CITATIONS: Vorozhtsov I.N., Chechev E.I., Grachev N.S. Extranasopharyngeal Angiofibroma. Two Clinical Cases // Bulletin of the Medical Institute of Continuing Education. — 2024. — V. 4. — No. 3. — P. 73–76. — DOI 10.36107/2782-1714_2024-4-3-73-76.

FUNDING SOURCE: The authors state that there is no funding for the study.

DECLARATION OF COMPETING INTEREST: The authors declare the absence of obvious and potential conflicts of interest related to the publication of this article.

DATA AVAILABILITY STATEMENT: Data from the current study are available from the corresponding author upon reasonable request.

ВВЕДЕНИЕ

Ювенильная ангиофиброма — редкая (<1% опухолей головы и шеи) доброкачественная мезенхимальная опухоль, морфологически представляющая из себя сосудистую пролиферацию в клеточной, плотно коллагенизированной строме, обычно возникающая в носоглотке, чаще встречающаяся у мальчиков подросткового возраста [1].

В то же время назофарингеальная ангиофиброма является самым распространенным доброкачественным новообразованием носоглотки [2].

В последнее время в литературе появляется все большее количество статей, посвященных так называемой экстраназофарингеальной ангиофиброме, которая может встречаться как у мальчиков, так и у девочек. Например, Anna Szymańska с коллегами описывают 10 клинических случаев экстраназофарингеальной ангиофибромы (в 6 клинических случаях опухоль встречалась у мальчиков, в 4 случаях опухоль была обнаружена у девочек) [3].

Наиболее частой локализацией поражения ангиофибромой по данным Szymańska и коллег являлась полость носа, однако в их работе описаны также такие локализации опухоли, как гортань и подвисочная ямка [3].

Клинические симптомы зависят от локализации образования и включают в себя нарушение носового дыхания в случаях поражения полости носа, дисфагию (в клиническом случае с локализацией опухоли в области гортани), а длительность симптомов составляет от 1 до 12 мес. [3].

Windfuhr JP и коллеги в 2018 году опубликовали систематический обзор, посвященный экстраназофарингеальной ангиофиброме, в котором были описаны 174 клинических случая и особенности клинического течения экстраназофарингеальной ангиофибромы [4].

Авторы показали, что наиболее частой локализацией ЭНА является носовая перегородка (22,4% случаев), верхнечелюстная пазуха (13,2% случаев), поражение нижней носовой раковины (11,5%), поражение клеток решетчатого лабиринта (7,5%), поражение гортани (6,9%), локализация опухоли в полости носа (6,9% случаев), поражение ротоглотки (5,2%) и полости рта (5,2%), клиновидная пазуха (в 4% клинических случаев) и другие локализации [4].

Инструментальная диагностика пациентов с экстраназофарингеальной ангиофибромой не отличается от обследования пациентов с назофарингеальной ангиофибромой и включает компьютерную томографию с контрастным усилением, также может быть использована МРТ с к/у.

Несмотря на полиморфизм анатомических локализаций ЭНА, проведение биопсии, как и в случае с назофарингеальной ангиофибромой, не показано, так как сопряжено с большим объемом кровопотери при проведении оперативного вмешательства.

Морфологически назофарингеальная ангиофиброма характеризуется сосудистыми пространствами, выстланными эндотелием, часто с выраженной стенкой гладких мышц [5].

Иммуногистохимические особенности ангиофибромы включают в себя, по различным данным, экспрессию виментина и SMA [6, 7].

Однако в работе Sánchez-Romero C и коллегами эта особенность не была подтверждена: стромальные клетки во всех случаях были положительными по виментину, но отрицательными по SMA, HNF-35 и кальпонину, что по мнению авторов указывает на фибробластическое происхождение опухоли.

ОПИСАНИЕ СЛУЧАЯ

В данной статье представлены два клинических случая экстраназофарингеальной ангиофибромы у пациентов Национального медицинского исследовательского центра детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева.

Клинический случай № 1

У первого пациента 9 лет, мужского пола, в течение 4 месяцев появились жалобы на нарушение носового дыхания, на периодическую головную боль. Пациент длительно получал консервативную терапию, включающую сосудосуживающие препараты, топические кортикостероиды, антибактериальную терапию, без эффекта. По месту жительства через 2 месяца консервативной терапии пациенту была выполнена компьютерная томография околоносовых пазух без контрастного усиления, и был поставлен диагноз «синусит, аденоидные вегетации», терапия была продолжена. После 4 месяцев консервативной терапии пациенту была выполнена МСКТ головы с контрастным усилением, по данным которой определялось гиперваскулярное образование, субтотально заполняющее правую клиновидную пазуху (рис. 1).

Учитывая объем и локализацию опухоли, активное накопление опухолью контрастного препарата, было принято решение о проведении на первом этапе ангиографии и окклюзии сосудов, питающих опухоль. По данным ангиографии опухоль кровоснабжалась из верхнечелюстной артерии справа. С целью уменьшения объема интраоперационной кровопотери выполнена селективная эмболизация сосудов, питающих опухоль, при помощи спиралей а также при помощи микросфер. Вторым этапом пациенту выполнено оперативное лечение в объеме: трансназальное эндоскопическое удаление опухоли. В ходе оперативного лечения кровопотеря составила 30 мл крови, гемотрансфузии не проводились. На 1 п/о сутки пациенту была выполнена МСКТ головы с к/у, по результатам которой данных за наличие остаточной опухоли не обнаружено, и на 2 п/о сутки пациент был выписан под

динамическое наблюдение. Пациент в течение 1 года находится на динамическом наблюдении, без наличия данных о рецидиве.

Клинический случай № 2

Второй клинический случай с экстраназофарингеальной ангиофибромой наблюдался у юноши возрастом 17 лет, в течение 1 года клинически пациента беспокоило нарушение носового дыхания, отмечались жалобы на периодическую головную боль. Через год после появления жалоб пациенту было выполнена МСКТ головы с к/у, по данным которой в области клиновидной пазухи слева, с разрушением передней стенки клиновидной пазухи и с вовлечением задних клеток решетчатой кости определяется гипervasкулярное образование.

Учитывая небольшой объем опухоли и локализацию образования по данным МСКТ головы с к/у (рис. 2), принято решение отказаться от ангиографии и эмболизации опухоли. На первом этапе пациенту было выполнено эндоскопическое трансназальное удаление опухоли. Интраоперационная кровопотеря составила 200 мл, гемотрансфузии не проводились. На 2 п/о сутки пациенту была выполнена МСКТ головы с к/у, данных о наличии остаточного компонента опухоли не получено, на 3 п/о сутки пациент был выписан домой для динамического наблюдения. Пациент в течение 1 года находится на динамическом наблюдении, без наличия данных о рецидиве.

РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Во всех клинических случаях диагноз ангиофибромы был подтвержден гистологическим исследованием.

ОБСУЖДЕНИЕ

Подходы лечения экстраназофарингеальной ангиофибромы, как правило, включают в себя хирургическое лечение: эндоскопическое удаление опухоли. В том числе описаны случаи удаления экстраназофарингеальной ангиофибромы с применением лазера [8].

Однако применение этой методики получило большее распространение при локализации опухоли в ротовой полости. При локализации опухоли в области гортани авторами применялось эндоларингеальное эндоскопическое удаление опухоли с применением CO₂-лазера.

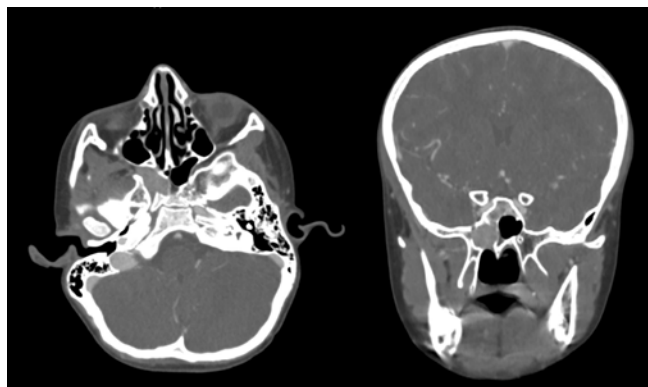


Рис. 1. МСКТ головы с к/у до оперативного лечения: экстраназофарингеальная ангиофиброма в области клиновидной пазухи с разрушением основания клиновидного отростка.

Что касается других методов лечения ЭНА, в литературе есть данные о применении лучевой терапии, однако, по мнению самих авторов — Alajmo E. и коллег — она не является методом выбора в лечении ЭНА [9].

Экстраназофарингеальная ангиофиброма характеризуется меньшими размерами в сравнении с назофарингеальной ангиофибромой, отсутствием интракраниального роста и меньшими хирургическими рисками.

Относительно хирургических подходов в лечении ЭНА в литературе также описаны клинические случаи, в которых применялась ангиография и окклюзия сосудов, питающих опухоль, хирургическое лечение которой потребовало эмболизации опухоли, например, в клиническом случае у мальчика 4 лет с ЭНА [10].

Учитывая редкую частоту встречаемости экстраназофарингеальной ангиофибромы, в литературе мало данных о рецидиве опухоли, однако Hernando M. и коллегами описан клинический случай рецидива у пациента 11 лет с локализацией ЭНА в области надгортанника [11].

Описание случаев рецидива ЭНА определяет необходимость тщательного обследования в послеоперационном периоде для исключения рецидива заболевания.

Несмотря на то, что в литературе есть данные о малигнизации назофарингеальной ангиофибромы, этот случай описан у пациента после проведения лучевой терапии, и связан, вероятнее всего, именно с лучевым воздействием, нежели с природой самой ангиофибромы [12].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Экстраназофарингеальная ангиофиброма встречается редко, и в литературе описаны, как правило, спорадические случаи экстраназофарингеальных ангиофибром. Несмотря на меньшие размеры опухоли в сравнении с «классической» назофарингеальной ангиофибромой, хирургическое лечение ЭНА также сопряжено с высокими рисками массивной кровопотери. Встречаемость ЭНА как у мальчиков, так и у девочек, отсутствие «классических» признаков ЭНА по данным инструментальных методов обследования вызывает сложности в постановке диагноза без проведения биопсии образования. Однако, как и в случае с назофарингеальной ангиофибромой, проведение инцизионной биопсии сопряжено с массивной кровопотерей.

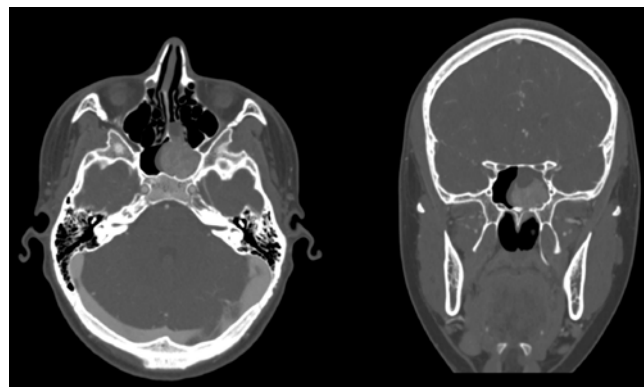


Рис. 2. МСКТ головы с к/у до оперативного лечения: экстраназофарингеальная ангиофиброма с вовлечением клиновидной пазухи.

ЛИТЕРАТУРА

1. Prasad ML, Franchi A, Thompson LDR. Tumours of the nasopharynx: soft tissue tumours: nasopharyngeal angiofibroma. In: El-Naggar AK, Chan JKC, Grandis JR, Takata T, Slootweg PJ, editors. World health organization classification of head and neck tumours. 4. Lyon, France: IARC Press; 2017. — pp.74–75. [Google Scholar] [Ref list].
2. Bremer J. W. et al. Angiofibroma: treatment trends in 150 patients during 40 years // The Laryngoscope. — 1986. — Т. 96. — №. 12. — С. 1321–1329. doi: 10.1288/00005537-198612000-00001. [PubMed] [CrossRef] [Google Scholar] [Ref list].
3. Szymańska A. et al. Extranasopharyngeal angiofibroma: clinical and radiological presentation // European Archives of Oto-Rhino-Laryngology. — 2013. — Т. 270. — С. 655–660. doi: 10.1007/s00405-012-2041-4. Epub 2012 May 15. PMID: 22584751; PMCID: PMC3560963.
4. Windfuhr J. P., Vent J. Extranasopharyngeal angiofibroma revisited // Clinical Otolaryngology. — 2018. — Т. 43. — №. 1. — С. 199–222. doi: 10.1111/coa.12939. Epub 2017 Aug 10. PMID: 28714226.
5. Sánchez-Romero C. et al. Nasopharyngeal angiofibroma: a clinical, histopathological and immunohistochemical study of 42 cases with emphasis on stromal features // Head and neck pathology. — 2018. — Т. 12. — С. 52–61. doi: 10.1007/s12105-017-0824-z. Epub 2017 May 15. PMID: 28508272; PMCID: PMC5873479.
6. Pauli J. et al. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: an immunohistochemical characterisation of the stromal cell // Pathology. — 2008. — Т. 40. — №. 4. — С. 396–400. doi: 10.1080/00313020802035857. [PubMed] [CrossRef] [Google Scholar] [Ref list].
7. Beham A. et al. Immunohistochemical and electron microscopical characterization of stromal cells in nasopharyngeal angiofibromas // European archives of oto-rhino-laryngology. — 1997. — Т. 254. — С. 196–199. doi: 10.1007/BF00879273. [PubMed] [CrossRef] [Google Scholar] [Ref list].
8. Capodiferro S. et al. Diode laser management of primary extranasopharyngeal angiofibroma presenting as maxillary epulis: report of a case and literature review // Healthcare. — MDPI, 2021. — Т. 9. — №. 1. — С. 33. doi: 10.3390/healthcare9010033. PMID: 33401498; PMCID: PMC7824373.
9. Alajamo E., Fini-Storchi O. Il fibroangioma primitivo delle fosse nasali e dei seni paranasali // Boll Malattie Orecchio Gola Naso. — 1961. — Т. 79. — С. 217–240.
10. Yan Y. Y. et al. Extranasopharyngeal angiofibroma in children: A case report // World Journal of Clinical Cases. — 2022. — Т. 10. — №. 21. — С. 7429. doi: 10.12998/wjcc.v10.i21.7429. PMID: 36158007; PMCID: PMC9353898.
11. Hernando M. et al. Recurrent Pediatric Extranasopharyngeal Angiofibroma of the Epiglottis: Case Report // Turkish Archives of Otorhinolaryngology. — 2023. — Т. 61. — №. 2. — С. 99–102. doi: 10.4274/tao.2023.2023-2-10. Epub 2023, Sep 18. PMID: 37727818; PMCID: PMC10506526.
12. Makek M. S., Andrews J. C., Fisch U. Malignant transformation of a nasopharyngeal angiofibroma // The Laryngoscope. — 1989. — Т. 99. — №. 10. — С. 1088–1092.

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ

Ворожцов Игорь Николаевич — к.м.н., доцент кафедры хирургии с курсом онкологии, детской и реконструктивно-пластической хирургии; руководитель отдела хирургии головы и шеи и реконструктивно-пластической хирургии ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» МЗ РФ. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3932-6257>, eLIBRARY SPIN-код: 6155-9348, eLIBRARY AuthorID: 893816

Чечев Егор Игоревич — врач, детский онколог отделения детской онкологии, хирургии головы и шеи и нейрохирургии ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» МЗ РФ; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2607-9795>, eLIBRARY SPIN-код: 4670-9535, eLIBRARY AuthorID: 233393

Грачев Николай Сергеевич — д.м.н., профессор, директор ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» МЗ РФ; заведующий кафедрой оториноларингологии МИНО ФГБОУ ВО «РОСБИОТЕХ». ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4451-3233>, eLIBRARY AuthorID: 774141

АВТОРСКИЙ ВКЛАД

И.Н. Ворожцов — написание текста статьи, анализ полученных данных

Н.С. Грачев — научное редактирование

Е.И. Чечев — получение данных для анализа, анализ полученных данных

ИНФОРМИРОВАННОЕ СОГЛАСИЕ НА ПУБЛИКАЦИЮ: авторы получили письменное согласие пациентов на публикацию медицинских данных и фотографий.

СООТВЕТСТВИЕ ПРИНЦИПАМ ЭТИКИ: проведенное исследование соответствует стандартам Хельсинкской декларации (Declaration Helsinki), соответствие протокола исследования этическим принципам было подтверждено Локальным этическим комитетом МИНО ФГБОУ ВО «РОСБИОТЕХ» (Москва, Волоколамское шоссе, дом 11, Москва, Россия), протокол № 03 от 05.09.2024 г.

ПОСТУПИЛА: 17.06.2024
ПРИНЯТА ПОСЛЕ РЕЦЕНЗИРОВАНИЯ: 29.08.2024
ОПУБЛИКОВАНА: 17.09.2024