

The difficulties in treating juvenile angiofibroma

Trudności lecznicze w naczyniakowłókniaku młodzieńczym

Piotr Sawicki, Henryk Kaźmierczak

Department of Otolaryngology and Larynx Oncology, Ludwik Rydygier Collegium Medicum in Bydgoszcz, Nicolaus Copernicus University in Toruń (Klinika Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej Collegium Medicum im. Ludwika Rydygiera w Bydgoszczy, Uniwersytet Mikołaja Kopernika w Toruniu)

Abstract

We present a patient with juvenile angiofibroma treated by surgery and radiotherapy. Therapeutic challenges are described, with several recurrences and intracranial invasion despite nine consecutive surgical procedures and negative surgical margins in the diagnostic surgical specimen.

Key words: angiofibroma, juvenile fibroma

Streszczenie

W pracy przedstawiono przypadek pacjenta z naczyniakowłókniakiem młodzieńczym leczonego operacyjnie i radioterapią. Omówiono trudności lecznicze występujące u 9-krotnie operowanego chorego, u którego nie udało się uniknąć kolejnych wznów i inwazji wewnątrzczaszkowej nowotworu, mimo zachowania marginesów tkanek zdrowych podczas pierwszej operacji.

Słowa kluczowe: naczyniakowłókniak, włókniak młodzieńczy

Acta Angiol 2010; 16, 4: 181–189

Introduction

Juvenile angiofibroma is the commonest benign neoplasm of the head and neck region, making up 0.05% of all neoplasms in this area. Its incidence is 1:4,000 inhabitants in Egypt and India, and 1:15,000 in Europe and the United States [1, 2].

Apart from anecdotal cases described in women [3] and adults [2], the tumour can be exclusively found in males, before or during the pubertal period. Age range at presentation is between 7–25 years. Despite its clinical aggressive behaviour, the tumour does not present any histological features of a malignant neoplasm; therefore, it is classified as “locally aggressive”.

A higher incidence of angiofibroma was observed in patients with familial polyposis coli [4]. The tumour

Wstęp

Naczyniakowłókniak młodzieńczy jest najczęściej występującym nowotworem łagodnym okolic głowy i szyi. Stwierdza się go w około 0,05% nowotworów głowy i szyi. Jego zapadalność wynosi od 1:4000 przypadków w Egipcie i Indiach do 1:15 000 w Europie i Stanach Zjednoczonych [1, 2].

Poza kazuistycznymi przypadkami u kobiet [3] i osób dorosłych [2] występuje on wyłącznie u osobników płci męskiej przed pokwitaniem lub w jego trakcie. Wiek pacjentów, u których stwierdza się ten nowotwór, to 7–25 lat. Mimo swej złośliwości klinicznej nie wykazuje on typowych cech histologicznych nowotworu złośliwego i dlatego kwalifikuje się go jako miejscowo złośliwy.

Address for correspondence:

Piotr Sawicki

Klinika Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej Collegium Medicum im. Ludwika Rydygiera w Bydgoszczy
Uniwersytet Mikołaja Kopernika w Toruniu

ul. M. Skłodowskiej-Curie 9, 85–094 Bydgoszcz

tel: +48 (52) 585 47 10

e-mail: orlamb@cm.umk.pl

is derived from mesenchyme and has an inhomogeneous structure. No morphologically similar neoplasms can be found outside the nasopharyngeal cavity. What is also important, the tumour stroma contains fibrous elements, the lack of which in the newly formed vessel network leads to recurrent nosebleeding (epistaxis), which remains the main clinical symptom at presentation [5].

Apart from patient age and sex, the main criteria of angiofibroma diagnosis are: uni- or bilateral obstruction of nasal passages, epistaxis, and polypous blue-red or blue tumour mass observed in rhinoscopy.

Abundant vasculature of the tumour can lead to massive bleeding; therefore, biopsying is contraindicated in cases of suspected angiofibroma [6, 7]. Computed tomography, magnetic resonance, and angiography of the tumour supplying vessels are, in these cases, important for diagnosis verification [8]. Extremely high vessel density and a tendency for local recidives despite surgical treatment necessitate numerous interventions in cases of confirmed angiofibroma [9].

Many authors believe that therapeutic success can be achieved when obliteration of arterial vessels is performed before the actual surgery. The latter should be executed within 24–48 hours because of the enormous potential of collateral vasculature formation in these young patients [10].

The classifications of Fisch (Table 1) and Chandler (Table 2) are used in the topographical description of the tumours [11, 12].

The preferred surgical access modalities are lateral rhinotomy, reserved for cases with lateral projections, transpalatal access, or intranasal tumour removal in less extensive cases [7, 13]. Successful tumorectomy

Zaobserwowano również zwiększoną częstość występowania tego nowotworu w przypadku rodzinnej polipowatości jelita grubego [4]. Jego mezenchymalne pochodzenie oraz niejednorodna budowa, w której zwykle przeważającą część stanowią naczynia krwionośne, sprawiają, że podobnego morfologicznie nowotworu nie stwierdza się poza jamą nosowo-gardłową. Istotną składową jego budowy są także elementy włókniste, których brak w nowo utworzonej sieci naczyń krwionośnych guza objawia się częstymi krwawieniami z nosa [5].

Zasadnicze kryteria nasuwające rozpoznanie włóknaka młodzieńczego to oprócz wieku i płci: jedno- lub obustronna niedrożność przewodów nosowych, krwawienia z nosa, polipowato rozrastająca się sinoczerwona lub sina masa guza stwierdzana ryoskopowo.

Bogate unaczynienie stanowiące przyczynę masywnych krwawień jest przeciwwskazaniem do wykonywania biopsji w przypadku podejrzenia naczyniakowłóknaka [6, 7]. Ważną rolę w potwierdzeniu rozpoznania odgrywa tomografia komputerowa (CT), rezonans magnetyczny i angiografia naczyń doprowadzających krew do guza [8]. Niezwykle silne unaczynienie i wznowy miejscowe mimo leczenia operacyjnego sprawiają, że pacjenci z potwierdzonym naczyniakowłóknakiem są narażeni na wielokrotne leczenie operacyjne [9].

Zdaniem wielu autorów sukces terapeutyczny jest możliwy w sytuacji, gdy wstępem do zabiegu operacyjnego jest obliteracja naczyń tętnicznych. Następową operację powinno się wykonać w ciągu 24–48 godzin ze względu na duży potencjał wytwarzania krążenia obocznego u tych młodych chorych [10].

Do określenia lokalizacji tego nowotworu używa się klasyfikacji Fischera (tab. 1) oraz Chandlera (tab. 2) [11, 12].

Table 1. Fisch classification of juvenile angiofibroma

Tabela 1. Klasyfikacja według Fischera

Stage Stopień	Extent of tumour spread Zasięg
I	Tumour of the nasopharynx and/or nasal cavity Guz ograniczony do nosogardła i/lub do jamy nosa
II	Tumour penetrating into sphenoid sinus and/or pterygopalatine fossa Guz przechodzący do zatoki klinowej i/lub do dołu skrzydłowo-podniebiennego
III	Tumour extension as in stage I and II, with involvement of one or more of the following structures: orbita, subtemporal fossa, maxillary sinus, ethmoid sinus Guz poza zajęciem okolic wymienionych w punktach I i II, obejmujący jedną lub więcej następujących struktur: oczodoł, dół podskroniowy, zatoka szczękowa, sitowie
IV	Intracranial invasion of the tumour Guz wchodzący w obręb czaszki

Table 1. Chandler classification of juvenile angiofibroma

Tabela 2. Klasyfikacja według Chandlera

Stage Stopień	Extent of tumour spread Zasięg
I	Tumour limited to the nasopharynx Guz ograniczony do części nosowej gardła
II	Tumour penetrating into the nasal cavity or sphenoid sinus Guz wnikaający do jamy nosowej lub zatoki klinowej
III	Tumour penetrating into ethmoidal sinuses, pterygopalatine fossa, subtemporal fossa, orbita, and/or cheek Guz wnikaający do zatok sitowych, dołu skrzydłowo-podniebiennego, podskroniowego, oczodołu i/lub policzka
IV	Tumour penetrating into the cranial cavity Guz wnikaający do jamy czaszki

can be achieved in 82% of operated patients, despite intracranial penetration [14].

Case report

A seventeen-year-old patient was admitted to the Otolaryngology Clinic of Medical University in Bydgoszcz on 30th November 1998 because of difficulties with breathing and recurrent nosebleeding. Laryngological examination revealed a reddish tumour mass in the right nasal passage, completely covering the right posterior nasal aperture and partially obscuring the left one. The orifices of both auditive tubes were compressed, and audiometric investigation was unremarkable. Based on these findings and the results of the computed tomography investigation, tentative diagnosis of juvenile angiofibroma was made.

Tumour-supplying vessels were embolised and surgical procedure was initiated via right-sided rhinotomy. The tumour was removed from the right nasal cavity, right maxillary sinus, and ethmoid sinus, and the meninx of the anterior cranial fossa was exposed. The tumour was classified as stage III according to Fisch and Chandler.

Histopathological examination (86,765) confirmed the diagnosis of juvenile angiofibroma, and resection was assessed as radical. The postoperative course was unremarkable.

Half a year later (17th May 1999) the patient was re-admitted to the clinic because of compromised patency in the right nasal cavity, enlargement of the right cheek by a palpable tumour, and a tumour of hard palate. Computed tomography revealed extensive tumorous growth within the right nasal cavity and right maxillary sinus, with destruction of the lower medial orbital wall. The patient was qualified for reoperation. Through an incision in the oral vestibule a large tumour filling the entire maxillary sinus and partially destructing all its walls, ethmoid, and sphenoid sinuses was bluntly dissected and removed. Histopathological examination (5066/99) confirmed the diagnosis of juvenile angiofibroma recidive (*angiofibroma juvenile recidivans*).

The patient was then again hospitalised in June and October 2000 as well as in February 2001 because of progressing difficulties in breathing. Each time the regrowing tumour was observed, with histopathological confirmation of juvenile angiofibroma. In 2000 the tumour was extirpated together with the middle and lower turbinate, with the surgical access through the nasal cavity.

On 26th October 2001 the patient was admitted to the clinic once more because of recurring symptoms. Again, the tumour was removed via lateral rhinotomy and was found to fill the nasal cavity and the nasophar-

Do preferowanych dojsć operacyjnych zalicza się: rynotomię boczną zarezerwowaną dla przypadków z wypustką boczną, dojsćcie przez podniebienie oraz wewnątrznosowe usunięcie guza w przypadkach o mniejszej rozległości [7, 13]. Skuteczne usunięcie guza mimo jego wewnątrzczaszkowej penetracji stwierdza się u 82% operowanych [14].

Opis przypadku

Pacjenta w wieku 17 lat przyjęto do Kliniki Otolaryngologii Akademii Medycznej w Bydgoszczy w dniu 30 listopada 1998 r. z powodu trudności w oddychaniu i nawracających krwawień z nosa. Na podstawie badania laryngologicznego stwierdzono: czerwone masy guza w prawym przewodzie nosowym, całkowicie zasłaniające nozdrze tylne prawe i częściowo lewe, ujścia trąbek słuchowych uciśnięte przez guz. W badaniu audiometrycznym nie stwierdzono odchyień. Opierając się na wynikach badania laryngologicznego i tomografii komputerowej sprzed przyjęcia, postawiono wstępną diagnozę naczyńiakowłókniaka młodzieńczego.

Po wcześniejszej embolizacji naczyń doprowadzających krew do guza wykonano operację z dojsćcia przez rynotomię boczną prawostronną. Usunięto guz zajmujący jamę nosa po prawej stronie, prawą zatokę szczękową oraz sitowie, odsłaniając oponę przedniego dołu czaszki. Zaawansowanie guza sklasyfikowano jako III stopień według klasyfikacji Fische oraz Chandlera.

W badaniu histopatologicznym nr 86 765 potwierdzono rozpoznanie *angiofibroma juvenile* — zmianę wycięto w zakresie tkanek zdrowych. W przebiegu pooperacyjnym nie zanotowano powikłań.

Po pół roku, w dniu 17 maja 1999 r., pacjenta ponownie przyjęto do Kliniki z powodu upośledzenia drożności prawej jamy nosa, powiększenia okolicy policzkowej prawej z wyczuwalnym guzem oraz powiększającego się od miesiąca guza podniebienia twardego. W wykonanej tomografii komputerowej stwierdzono rozległy proces rozrostowy jamy nosowej, prawej zatoki szczękowej, niszczący przyśrodkowo-dolną ścianę oczodołu. Pacjenta zakwalifikowano do reoperacji. Z cięcia w przedsiönku jamy ustnej usunięto na tępo rozległy guz obejmujący całą zatokę szczękową ze zniszczeniem częściowym jej wszystkich ścian, sitowie i zatokę klinową. W badaniu histopatologicznym nr 5066/3/99 rozpoznano *angiofibroma juvenile recidivans*.

Następnie w czerwcu i październiku 2000 r. oraz w lutym 2001 r. pacjenta hospitalizowano z powodu nasilających się trudności w oddychaniu. Każdorazowo wykazywano odrost guza, który potwierdzono patomorfologicznie jako naczyńiakowłókniak młodzieńczy. Za pierwszym i drugim razem usunięto guz wraz z mał-

ynx. Massive bleeding occurred during and after the procedure. Selective ligation of the right external carotid artery was performed above the level of the facial artery. Chronic lymphadenitis was observed in the removed lymph nodes. The patient was admitted to the Intensive Care Unit because of haemorrhagic shock but after improvement of his general status he was discharged home.

Further hospitalisations occurred in October 2002 and January 2003 due to increasing nosebleeds and difficulty breathing. Arteriography revealed richly vascularised tumorous growth in the sinus. A heavily bleeding tumour mass was removed from the right nasal cavity through the nasal passage, with coagulation of the bleeding arterial vessels. Right-sided lateral rhinotomy was performed in January 2003. Almost complete destruction of the maxillary sinus walls and heavily bleeding tumour masses in the nasal cavity with destruction of the sphenoid sinus walls were observed during the procedure. Because of unstoppable bleeding the tumour could not be radically extirpated. The patient was later discharged and CT follow-up was recommended.

Computed tomographic examination (12th March 2003) disclosed a tumour of $8 \times 3.5 \times 3.7$ cm, which locally destroyed the base of the medial cranial fossa and invaded 1.9 cm into the anterior cranial fossa. The tumour mass extended within and destroyed the posterior wall of the maxillary sinus, ethmoid and sphenoid sinus, and the right nasal cavity, displacing the nasal septum to the left. The patient refused radical surgical intervention.

Another hospitalisation took place in January 2004 because of bleeding and obstruction of nasal cavities. A seven-centimetre tumour with obliteration of the right nasal cavity was found and removed endonasally with control of concurrent massive bleeding.

zowiną nosową środkową i dolną, wykorzystując dojscie przez jamę nosową.

Dnia 26 października 2001 r. chorego przyjęto do Kliniki z powodu nawrotu dolegliwości. Po raz kolejny z rymotomii bocznej usunięto guz wypełniający jamę nosa i nosogardło. W trakcie zabiegu i po nim wystąpiło obfite krwawienie. Z wyboru wykonano zabieg podwiązania tętnicy szyjnej zewnętrznej prawej powyżej odejścia tętnicy twarzowej. W pobranych węzłach chłonnych szyi stwierdzono nacieki zapalne. Pacjenta skierowano do Kliniki Anestezjologii i Intensywnej Terapii z powodu wstrząsu krwotocznego. Po poprawie stanu ogólnego chorego wypisano ze szpitala w stanie dobrym.

Pacjenta ponownie hospitalizowano z powodu nasilających się krwawień z nosa i utrudnionego oddychania w październiku 2002 r. oraz styczniu 2003 r. Wykonano arteriografię, stwierdzając masywnie unaczynioną masę guzowatą w zatoce. Usunięto silnie krwawiącą masę guza jamy nosowej prawej, koagulując krwawiące naczynia tętnicze z dojscia przez przewód nosowy. W styczniu 2003 r. wykonano rymotomię boczną prawostronną, stwierdzając prawie całkowite zniszczenie ścian zatoki szczękowej oraz obficie krwawiące masy guza w jamie nosowej niszczące ściany zatoki klinowej. Guz usunięto bez doszczętności ze względu na krwawienia. Pacjenta wypisano z zaleceniem wykonania kontrolnego badania CT.

W badaniu CT wykonanym w dniu 12 marca 2003 r. stwierdzono guz o wymiarach $80 \times 35 \times 37$ mm niszczący odcinkowo podstawę środkowego dołu czaszki i inwazję wewnątrzczaszkową w obszarze przedniego dołu czaszki na 1,9 cm. Guz obejmował swoim zasięgiem zatokę szczękową ze zniszczeniem ściany tylnej, sitowie, zatokę klinową i prawą jamę nosa, przesuując

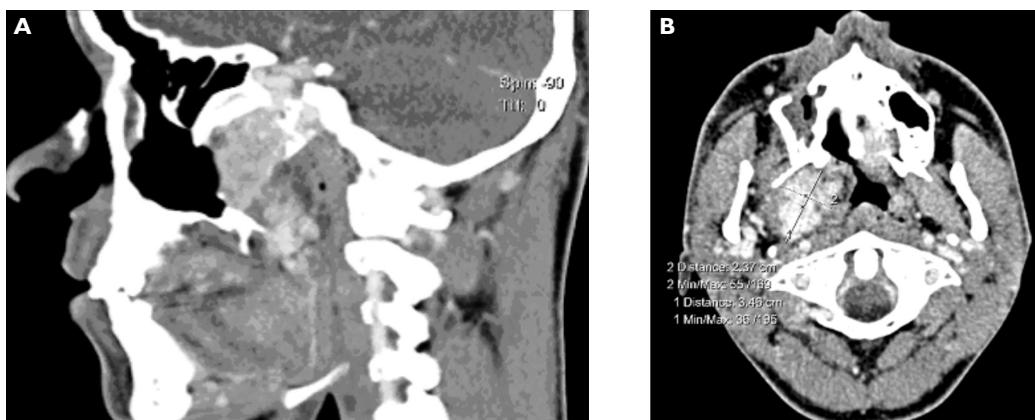


Figure 1AB. Computed tomography (28th September 2008). Tumour measuring $7.3 \times 3.2 \times 4.5$ cm filling the pterygopalatine fossa, right ethmoid, and sphenoid sinus. Intracranial penetration with filling of the entire right cavernous sinus.

Rycina 1AB. Tomografia komputerowa z 28 września 2008 r. Guz o wymiarach $7,3 \times 3,2 \times 4,5$ cm wypełniający dół skrzydłowo-podniebny, sitowie i prawą zatokę klinową, wnikający do jamy czaszki, zajmując całą zatokę jamistą prawą

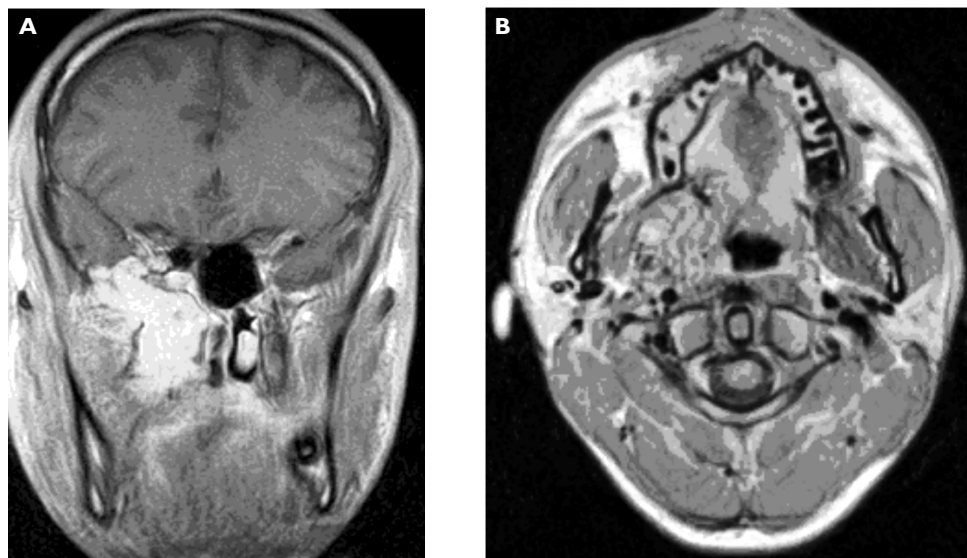


Figure 2AB. Nuclear magnetic resonance imaging (8th January 2009). Post-radiotherapy status; findings comparable to those described in September 2008

Rycina 2AB. Wynik rezonansu magnetycznego (NMR) z 8 stycznia 2009 r. Stan przed radioterapią — obraz porównywalny z wynikiem tomografii komputerowej z września 2008 r.

Four years later, in September 2008 (Figure 1AB), computed tomography disclosed a tumour of $7.3 \times 3.2 \times 4.5$ cm, which filled the pterygopalatine fossa, right ethmoid, and sphenoid sinus. The tumour invaded the cranial cavity and filled the entire right cavernous sinus [stage IV according to the Fisch classification (Table 1) and Chandler classification (Table 2)] [11, 12]. The patient refused to approve radiotherapy.

The patient then presented in January 2009, with nuclear magnetic resonance (NMR) images showing (Figure 2AB) similar findings to the ones described in September 2008. Angiography revealed right exterior carotid artery stump with a broad branch that supplied the tumour. The latter vessel was obliterated, with disclosure of large collateral vessels from the right vertebral artery and numerous minor tributaries from the left external carotid artery. The patient was qualified for radiotherapy in the Oncology Centre.

Radiotherapy course was initiated on 23rd February 2009, with the dose of 50 Gy in 25 fractions. Control NMR performed on 18th June 2009 (Figure 3A–C) showed a $5.8 \times 3.0 \times 4.3$ cm tumour with inhomogeneous contrast enhancement, which penetrated 2.2 cm into the median cranial fossa and occupied the pterygopalatine fossa, ethmoid sinus, and nasopharynx. In addition, local oedema of the right auditive tube orifice and partial obliteration of posterior nasal apertures were noted but there was no active bleeding, and both nasal tracts were patent. No other complications of radiotherapy were observed. Anterior rhinoscopy disclosed

przegrodę nosa w lewą stronę. Chory nie zgodził się na radykalny zabieg operacyjny.

Ponownie w styczniu 2004 r. przyczyną hospitalizacji były krwawienia i niedrożność jam nosa. Stwierdzono 7-centymetrowy guz, obliterujący prawą jamę nosa, który usunięto wewnątrznosowo, zaopatrując obfite krwawienie.

We wrześniu 2008 r. (ryc. 1A, B) w CT stwierdzono guz o wymiarach $7,3 \times 3,2 \times 4,5$ cm wypełniający dół skrzyłowo-podniebny, sitowie i prawą zatokę klinową, wnikający do jamy czaszki, zajmując całą zatokę jamistą prawą [IV stopień wg klasyfikacji Fischera (tab. 1) oraz Chandlera (tab. 2)] [11, 12]. Chory nie wyraził zgody na ponowne leczenie radioterapią.

Pacjent zgłosił się ponownie do Kliniki w styczniu 2009 r. W wykonanym wówczas jądrowym rezonansie magnetycznym (NMR) (ryc. 2A, B) stwierdzono obraz porównywalny z otrzymanym w CT z września 2008 r. Angiograficznie stwierdzono kikut tętnicy szyjnej zewnętrznej prawej z odchodzącą szeroką tętnicą unaczyniającą guz. Naczynie zobliterowano, wykazując duże naczynia krążenia obocznego od tętnicy kręgowej prawej oraz liczne mniejsze naczynia krwionośne od lewej tętnicy szyjnej zewnętrznej. Pacjenta zakwalifikowano do radioterapii w Centrum Onkologii.

Dnia 23 lutego 2009 r. rozpoczęto cykl radioterapii z zastosowaniem dawki 50 Gy w 25 frakcjach, uzyskując w kontrolnym NMR dawki (ryc. 3A–C) z 18 czerwca 2009 r. obraz guza wielkości $5,8 \times 3,0 \times 4,3$ cm z cechami niejednorodnego wzmocnienia kontrastowego.

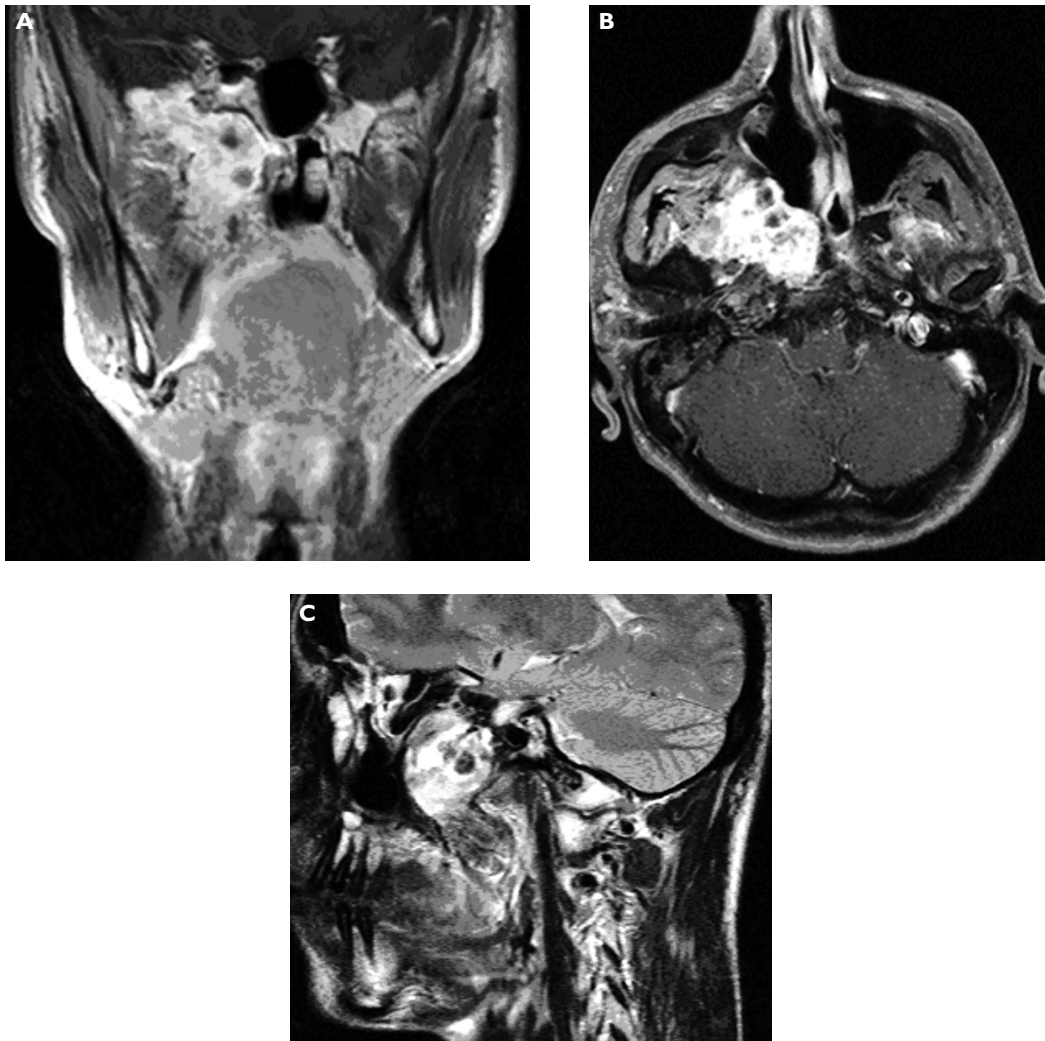


Figure 3ABC. Post-radiotherapy status (18th June 2009). Tumour measuring 5.8 × 3.0 × 4.3 cm with inhomogeneous contrast enhancement. The lesion penetrates 2.2 cm into the middle cranial fossa, and involves pterygopalatine fossa, ethmoid sinus, and nasopharynx

Rycina 3ABC. Stan po radioterapii, 18 czerwca 2009 r. Obraz guza wielkości 5,8 × 3,0 × 4,3 cm z cechami niejednorodnego wzmocnienia kontrastowego. Zmiana penetrowała do środkowego dołu czaszki na 22 mm, zajmując przy tym dół skrzydłowo-podniebny, sitowie i nosogardło

blue-reddish tumorous masses, with the extent as described by NMR, and significant displacement of the nasal septum to the left.

The patient was again admitted to the clinic in August 2009 because of right nasal tract obstruction. Endonasal restoration of patency in the obliterated posterior aperture of the right nasal cavity was performed, with modelling of the nasal septum. The patient was discharged home but was scheduled to continue treatment in the Oncology Centre and regularly undergo laryngological examinations. Patency of the nasal passage was satisfactory.

Control NMR examination from October 2009 (Figure 4A–C) revealed that the tumour advancement

Zmiana penetrowała do środkowego dołu czaszki na 22 mm, zajmując przy tym dół skrzydłowo-podniebny, sitowie i nosogardło. Miejscowo stwierdzono obrzęk okolicy ujścia trąbki słuchowej prawej, częściowo zarośnięte nozdrza tylne, zachowaną obustronnie drożność przewodów nosowych; krwawienia nie odnotowano. Innych powikłań po radioterapii nie stwierdzono. W rynoskopii przedniej zaobserwowano sinoczerwone masy guza odpowiadające rozległości opisowi NMR. Stwierdzono znaczne skrzywienie przegrody nosa w lewą stronę.

W sierpniu 2009 r. pacjenta ponownie przyjęto do Kliniki z powodu niedrożności prawego przewodu nosowego. Wykonano operację endoskopową udroż-

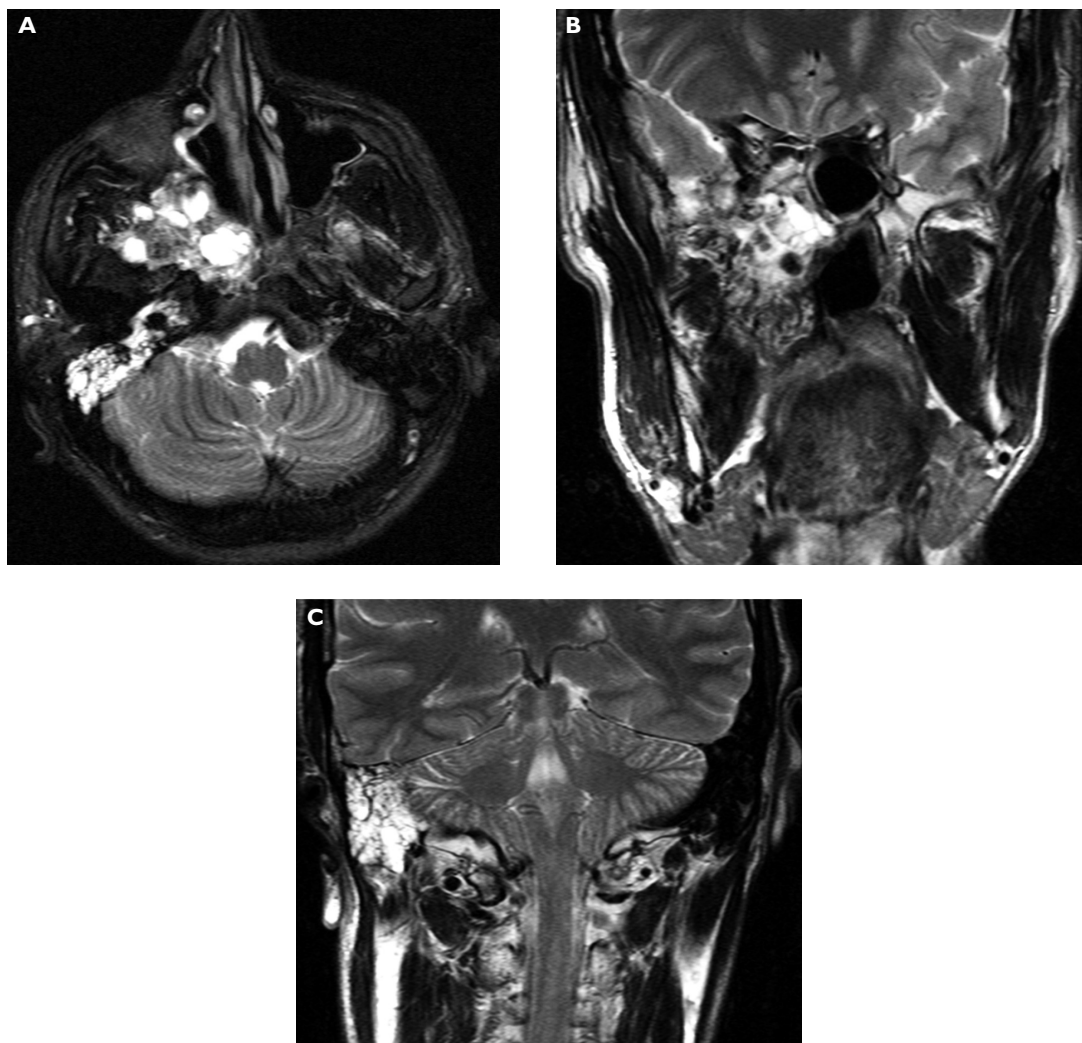


Figure 4ABC. Nuclear magnetic resonance imaging (22th October 2009). Tumour extension comparable to the state from 18 June 2009 with exudate in the tympanic cavity

Rycina 4ABC. Rezonans magnetyczny z 22 października 2009 r. Rozległość guza porównywalna z otrzymaną w badaniu z dnia 18 czerwca 2009 r. Dodatkowo stwierdzono masy wsiękowe wypełniające jamę bębenkową

was comparable to the status from 18th June 2009 (Figure 3A–C). Exudates in the tympanic cavity and mastoid cavity were noted. The patient complained of decreased hearing acuity in the right ear. Type B tympanogram and conductive hypoacusis in the right ear were noted. Insufflation of the auditive tube and laryngological follow-up were scheduled.

The patient was hospitalised twelve times in total with nine surgical interventions, of which five were performed through the nasal passage, one through the palate, and three further ones by lateral rhinotomy. External carotid artery was ligated but newly formed tributaries from the left carotid artery were observed. Intracranial invasion was first observed in March 2003 (stage IV). Follow-up revealed that the tumour completely filled the cavernous cavity in September 2008.

nienia zarośniętych nozdrzy tylnych prawej jamy nosowej i plastykę przegrody nosowej. Chorego wypisano z zaleceniem dalszego leczenia w Centrum Onkologii i regularnych kontroli laryngologicznych. Po leczeniu stwierdzono zadowalającą drożność przewodów nosowych.

W kontrolnym badaniu NMR wykonanym w październiku 2009 r. (ryc. 4A–C) rozległość guza była porównywalna z odnotowaną w badaniu z 18 czerwca 2009 r. (ryc. 3A–C). Dodatkowo stwierdzono masy wsiękowe zajmujące jamę bębenkową i sutkową. Pacjent skarżył się na pogorszenie słuchu w prawym uchu. W wykonanych badaniach wykazano: tympanogram typu B oraz niedosłuch przewodzeniowy prawego ucha. Zalecono przedmuchiwanie trąbki słuchowej i dalsze kontrole laryngologiczne.

Discussion

Histological structure of juvenile angiofibroma contributes to its locally aggressive behaviour and tendency for bleedings. The tumour is characterised by high vascular density and high growth potential, which makes it difficult to control and treat. The presented patient experienced numerous local recidives in short time intervals, despite negative margins in the first surgical specimen. What is also remarkable, invasion to the cranial fossa could not be prevented in spite of numerous resection procedures, which will likely influence the prognosis. Radiotherapy reduced the tumour burden but did not give the expected outcome. This intervention may have changed the composition of the tumour by reducing the vascular component. Continued intensive radiotherapy could result in further tumour regression but seems unacceptable in regards to the patient's young age. Radiotherapy contributed to dysfunction of the right auditive tube, which in turn resulted in exudative otitis media on the right side. What must also be emphasised and can strongly influence prognosis is the collateral vascular network growth from the right vertebral artery, with tributaries even from the contralateral carotid vessels. Further obliteration attempts in these vessels will probably not be feasible due to possible complications and technical difficulties.

In the presented patient numerous surgical interventions did not give the expected therapeutic effect. It should, however, be emphasised that NMR and angiographic imaging can contribute to the correct operative strategy planning. Early embolisation of all the potential tumour-supplying vessels is necessary for curative purposes.

Despite negative surgical margins in the first specimen from the described patient, tumour extension and numerous recidives became indications for radiotherapy, which is usually limited to patients with stage IV tumours according to Fisch (Table 1) or Chandler (Table 2) [11, 12]. Intracranial invasion, especially with extension within the cavernous sinus, are of adverse prognostic significance. Further follow-up will show if transition to post-pubertal age and the applied therapy can result in remission.

References

1. Bremer JW, Neel HB, DeSanto LW et al (1986) Angiofibroma: Treatment trends in 150 patients during 40 years. *The Laryngoscope*, 96: 1321–1329.
2. Łukomski M, Danilewicz M, Pajor A (2008) Naczyniakowłókniak młodzieńczy u dorosłych. *Otolaryngologia Polska*, 62: 20–26.
3. Durko M, Murlewska A, Gryczyński M, Ratyńska M, Pietruszewska W (2007) Angiofibroma jamy nosa i komó-

W sumie pacjenta hospitalizowano 12 razy, wykonując 9 operacji, w tym: 5 operacji przez przewód nosowy, 1 operację z dojścia przez podniebienie oraz 3 rynotomie boczne. Podwiązywano tętnicę szyjną zewnętrzną, ostatecznie stwierdzając tendencję do powstawania nowych naczyń od tętnicy szyjnej zewnętrznej lewej. Pierwszą inwazję wewnątrzczaszkową stwierdzono w marcu 2003 r. (IV stopień). We wrześniu 2008 r. dalsza diagnostyka obrazowa wykazała całkowite wypełnienie zatoki jamistej.

Omówienie

Charakter budowy histologicznej tego miejscowo złośliwego nowotworu sprawia, że przypadki naczyniakowłókniaaka młodzieńczego cechują się dużą tendencją do krwawień. Ten dobrze unaczyniony guz ma duże możliwości wzrostu i sprawia trudności w wyleczeniu. Opisany przypadek cechuje się znaczną liczbą wznów miejscowych w krótkim czasie, mimo pierwotnie wykonanej operacji w zakresie tkanek zdrowych. Uwagę zwraca też fakt, iż mimo wielokrotnych operacji nie udało się zapobiec inwazji guza do jamy czaszki, co zapewne będzie miało znaczenie dla rokowania. Również radioterapia nie przyniosła oczekiwanych skutków, spowodowała jedynie zmniejszenie objętości guza. Być może też interwencja ta doprowadziła do zmiany utkania guza i do zmniejszenia jego komponentu naczyniowego. Prawdopodobnie kontynuacja intensywnej radioterapii przyczyniłaby się do dalszej regresji guza, jednak mając na względzie młody wiek chorego, należy mieć zastrzeżenia co do tego typu postępowania i jego odległych następstw. Po zastosowanej radioterapii u pacjenta wystąpiła dysfunkcja trąbki słuchowej, która doprowadziła do rozwoju wysiękowego zapalenia prawego ucha środkowego. Nie bez znaczenia dla rokowania pozostaje wytwarzające się krążenie oboczne od tętnicy kręgowej prawej i niestety również ze strony naczyń szyjnych strony przeciwnej. Dalsze obliteracje tych nowych naczyń tętniczych będą prawdopodobnie niemożliwe ze względu na możliwość powikłań i trudności techniczne.

W odniesieniu do przedstawionego chorego, u którego pomimo wielokrotnych operacji nie udało się osiągnąć pożądanego efektu terapeutycznego, należy stwierdzić, że tylko dokładne obrazowanie za pomocą NMR i angiografii naczyń może przyczynić się do odpowiedniego przeprowadzenia operacji. Z całą pewnością konieczna jest wcześniejsza embolizacja wszystkich naczyń mogących prowadzić krew do guza w celu całkowitego usunięcia zmiany.

Fakt nawrotu choroby i jej rozległość u opisanego pacjenta, mimo czystości onkologicznej marginesów, były wskazaniem do przeprowadzenia następnej radioterapii, zarezerwowanej dla przypadków ocenianych

- rek sitowych przednich u kobiety — problemy diagnostyki różnicowej. *Otolaryngologia Polska*, 61: 736–739.
4. Brieger J, Heinrich UR, Mann WJ (2007) Molecular biology of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Postępy w Chirurgii Głowy i Szyi*, 2: 3–6.
 5. Davis KR (1987) Embolization in epistaxis and juvenile nasopharyngeal angiofibromas. *AJR Am J Roentgenol*, 148: 209–218.
 6. Chandler JR, Goulding R, Moskowitz L et al (1984) Nasopharyngeal angiofibromas: staging and management. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 93 (4 Pt 1): 322–329.
 7. Balcerzak J (1995) Włókniak młodzieńczy — problem diagnostyczny i leczniczy (w materiale kliniki otolaryngologii AM w Warszawie w latach 1980–1990). *Otolaryngologia Polska*, 49: 560–565.
 8. Kasper ME, Parsons JT, Mancuso AA et al (1993) Radiation therapy for juvenile angiofibroma: evaluation by CT and MRI, analysis of tumor regression, and selection of patients. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*, 25: 689–694.
 9. Paris J, Guelfucci B, Moulin G et al (2001) Diagnosis and treatment of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 258: 120–124.
 10. Petruson K, Rodriguez-Catarino M, Petruson B, Finizia C (2002) Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: long-term results in preoperative embolized and non-embolized patients. *Acta Otolaryngol*, 122: 96–100.
11. Fish U (1983) The infratemporal fossa approach for nasopharyngeal tumors. *Laryngoscope*, 93: 36–44.
 12. Gołąbek W, Siwiec H, Horoch A (1992) Wznowry po operacji naczyniako-włókniaka nosogardła. *Otolaryngologia Polska*, 42 (suppl 1): 302–305.
 13. Gołąbek W, Szymańska A, Siwiec H, Trojanowski P (2008) Dojście przez podniebienie do naczyniakowłókniaka młodzieńczego. *Otolaryngologia Polska*, 62: 16–19.
 14. Danesi G, Paciera DT, Harvey RJ, Agostinis C (2008) Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: evaluation and surgical management of advanced disease. *Otolaryngology — Head and Neck Surgery*, 138: 581–586.