

*Насыров В.А., Бедельбаев С.А., Талайбеков М.Т.*

**БАШ СӨӨГҮ НЕГИЗИНИН ЖАШТАРДЫН АНГИОФИБРОМАЛАРЫН  
ХИРУРГИЯЛЫК ДАРЫЛООНУН МАСЕЛЕЛЕРИ**

**(адабиятка сереп жана клиникалык байкоо)**

*Насыров В.А., Бедельбаев С.А., Талайбеков М.Т.*

**ВОПРОСЫ ОПЕРАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ ЮНОШЕСКИХ  
АНГИОФИБРОМ ОСНОВАНИЯ ЧЕРЕПА**

**(литературный обзор и клинический случай)**

*V.A. Nasyrov, S.A. Bedelbaev, M.T. Talaibekov*

**SURGICAL TREATMENT ISSUES OF ANGIOFIBROM  
OF THE BASE OF THE SKULL**

**(literature review and clinical case)**

УДК: 616.214.8-053.9

Баши сөөгү негизинде жаштардын ангиофибромасы, тез жана кыйратуучу өсүшү менен мүнөздөлөт, бирок салыштырмалуу сейрек (0,05%) ишиктердин бири. Ангиофиброманын дарылоосунда алтын стандарты хирургиялык ыкма болуп саналат. Шишикти кичирейтүү үчүн спирт, формалин жана радиация нурлануу методдору жараксыз деп эсептелинет. Жакында эле ар кандай аз инвазивдүү хирургия иштелип чыккан, бирок бул кийин кайталоо курстары сырткы кең кирүү аракеттерине караганда бир кыйла жогору, ыкчам талааны жакшы көрүүгө жардам берет. Биздин өлкөдө ангиофибромага болган кан тамырларынын эмболизациясы операцияларга колдонулбайт. Чектелген ресурстар менен операция ичиндеги кан агусун азайтуу үчүн эн жеткиликтүү ыкмасы бул тышкы уйку кан тамырын бир же эки жагынан байлоосу болуп саналат.

**Негизги сөздөр:** ишик, ангиофиброма, тамак, баши сөөгүнүн негизи, байлоо, эмболизация, тышкы уйку кан тамыр.

Юношеская ангиофиброма основания черепа (ЮАОЧ) относится к достаточно редким (0.05%) и доброкачественным опухолям, при этом данная патология характеризуется быстрым и разрушающим окружающие анатомические структуры ростом. Золотым стандартом в лечении ЮАОЧ является хирургический метод. Склерозирование опухоли путем обкалывания спиртом, формалином, а также облучение считаются малоэффективными. В последнее время разработаны различные малоинвазивные операции, но частота рецидивов после таких доступов значительно выше, чем при операциях наружным широким доступом, позволяющим хорошо визуализировать операционное поле. Разработаны различные варианты ангиографии с эмболизацией кровеносных сосудов, питающих ангиофибром, и снижающих интраоперационное кровотечение, пока что в нашей стране не используют. Наиболее доступ-

ным способом для уменьшения интраоперационного кровотечения в условиях ограниченных ресурсов является перевязка наружной сонной артерии с одной или с двух сторон.

**Ключевые слова:** доброкачественная опухоль, ангиофиброма, основание черепа, носоглотка, перевязка, эмболизация, наружная сонная артерия.

Angiofibroma of the base of the skull belongs to rather rare (0.05%) and benign tumors, while this pathology is fast and destructive growth surrounding the anatomical structures. The gold standard in the treatment of angiofibromas of the base of the skull is the surgical method. Sclerosis of the tumor by chipping with alcohol, formalin, as well as radiation are considered ineffective. Open access operations that allow you to visualize the surgical field well. Various variants of angiography with embolization of blood vessels feeding angiofibroma are not used in our country yet. The most affordable way for intraoperative bleeding in conditions of limited resources is ligation of the external carotid artery.

**Key words:** tumor, angiofibroma, skull base, pharynx, ligation, embolization, external carotid artery.

Юношеская ангиофиброма носоглотки и основания черепа (ЮАОЧ) относится к редким доброкачественным опухолям, составляя до 0,5% от общего числа опухолей ЛОР органов [1,5,6,7]. Но составляет почти половину (49%) случаев всех доброкачественных новообразований носоглотки [23,25,27]. Встречает только у подростков мужского пола.

Юношеская ангиофиброма основания черепа несмотря на то что является доброкачественной, характеризуется агрессивным поведением, быстрым ростом, с прорастанием в соседней ткани.

Таким образом, ЮАОЧ можно отнести к опухолям со злокачественным течением.

На ранних стадиях ангиофиброма располагается

в носоглотке, в дальнейшем распространяется через хоаны в полость носа, смещая перегородку носа, закрывая носовые ходы.

На ранних стадиях развития ангиофибромы поставить диагноз является затруднительным, и пациенты могут подвергаться ненужным оперативным вмешательствам, что может привести к тяжелым кровотечениям, росту опухоли и другим осложнениям [23,24,26].

Так как опухоль является сосудистым и имеет хорошее кровоснабжение, попытка ее удаления ведет к массивным кровотечениям и анемии пациентов [25, 26].

Опухоли часто располагаются в заднебоковой стенке полости носа, где клиновидный отросток небной кости сочленяется с основанием крыловидного отростка, образуя клиновидно-небное отверстие. В боковом направлении эти опухоли могут распространяться на крыловидно-верхнечелюстную ямку и заполнять ее, вызывая изменения задней стенки верхнечелюстной пазухи и разрушение крыловидной пластинки. Опухоли, которые распространяются в подвисочную ямку, могут проникать в орбиту, через нижнюю орбитальную трещину. В редких случаях опухоль может разрушать заднюю стенку клиновидной пазухи и проникать в кавернозный синус, гипофиз или зрительную хиазму. Опухоли могут проникать в

переднюю ямку через решетчатые и клиновидные пазухи, чаще встречаясь в средней ямке и оставаясь экстрадуральными [8,9,10,17].

Классическими симптомами являются прогрессирующее затруднение носового дыхания с нарушением обоняния, трудно купируемое носовое кровотечение, приводящее к возникновению анемии у пациента. Возможны воспалительные процессы со стороны среднего уха, придаточных пазух носа.

Биопсия рекомендуется только в случаях диагностической неопределенности [4]. Такие исследования, как ядерно-магнитная резонансная томография, компьютерная томография, и эндоскопическое исследование полости носа, позволяют четко определить размеры опухоли, характер ее распространения и, следовательно, планирование хирургического вмешательства [10,11,12,16,18,19].

Использование данных методов исследования позволило разработать несколько методов классификации, в том числе методы Fisch (1983), Radkowski (1996), Andrews (1989), Bremer (1986) и Antonelli (1987) [1,4,5,7,8]. Данные классификации очень важны для помощи хирургам в выборе подходящего хирургического подхода.

Клиническая классификация юношеских ангиофибром носоглотки [2].

Таблица 1

Классификация по Fisch		Классификация по Radkowski	
Стадия	Распространение	Стадия	Распространение
I	Полость носа, носоглотка, и/или основная пазуха	IA	Полость носа и носоглотка
II	Крыловидно-нёбная ямка и/или решетчатая пазуха	IB	IA + распространение в одну околоносовую пазуху
III	II + подвисочная ямка и/или орбита, гайморова пазуха, окологлоточное пространство	IIA	Крыловидно-нёбная ямка и занимающая ее меньшую часть
IVA	Интракраниально в СЧЯ, в орбиту	IIB	Крыловидно-нёбная и частично подвисочная ямки
IVB	IVA + с вовлечением кавернозного синуса и/или распространением в селлярную область	IIC	Ткани щеки и/или височная ямка, и/или кзади по наружному основанию черепа
		IIIA	Минимально интракраниально
		IIIB	Обширно интракраниально с вовлечением или без кавернозного синуса

Золотым стандартом в лечении ЮАОЧ является хирургический метод. Склерозирование опухоли путем обкалывания спиртом, формалином, а также облучение считаются малоэффективными.

К общепринятым методам относят трансмаксиллярный доступ, боковую ринотомию, расширенный сублабиальный доступ по Денкеру и остеотомию I типа по Ле-Фор [11, 13, 19, 20, 21]. Основная трудность, возникающая при выполнении операции – профузное, угрожающее жизни кровотечение.

Наиболее подходящим вариантом снижения интраоперационного кровотечения является временная перевязка наружной сонной артерии, как первый этап в хирургическом лечении. Вариантом выбора в настоящее время является селективная ангиография с эмболизацией питающих опухоль кровеносных сосудов, которая позволяет определить не только источник кровоснабжения, но и объем интраоперационного кровотечения.

Развитие малоинвазивных методов привело к более широкому использованию эндоскопической хирургии для лечения ангиофибromы носоглотки [21], что делает данный метод идеальным для опухолей, ограниченных носоглоткой, полостью носа и клиновидной пазухой с минимальным переходом в крыловидно-небную ямку [10,12,13,15,18,22]. Первое описание эндоскопической резекции было опубликовано в 1996 г. [10,12]. С тех пор было зарегистрировано несколько случаев, все из которых показали, что эндоскопическая резекция привела к снижению заболеваемости на ранних стадиях заболевания [10,12]. Также важным является вопрос рецидивирования после удаления опухоли. Имеется четкая зависимость частоты возникновения рецидивов от стадии роста опухоли. При I-II стадиях она составляет до 10%, а при III- 50%.

#### ***Клинический случай.***

В отделение оториноларингологии и хирургии головы и шеи Национального госпиталя г. Бишкек обратился пациент Ж. 17 лет (ИБ № 15434/1045). При поступлении предъявлял жалобы на отсутствие носового дыхания, частое носовое кровотечение, отсутствие обоняния, интенсивную головную боль, боль в области левой щеки, снижение слуха слева.

Из анамнеза заболевания известно, что жалобы начались с 2015 года с нарастающего затруднения носового дыхания и нарушения обоняния. По месту жительства получал консервативное лечение, без должного эффекта.

В 2016 году впервые возникло носовое кровотечение, которое остановили передней тампонадой. При дальнейшем обследовании по месту жительства (г. Жалал-Абад), было выявлено наличие опухолевидного образования багрового цвета, с бугристой поверхностью, занимающего всю левую половину полости носа. Был направлен в ЛОР отделение НГ г. Бишкек.

При внешнем осмотре - изменения лицевой области отсутствуют. При передней риноскопии определяется опухолевидное образование, багрового цвета, с бугристой поверхностью, полностью обтурирующее левый носовой ход, при легком касании пуговчатым зондом возникает кровотечение. Носовая перегородка смещена в костном отделе вправо. Патологического отделяемого нет. Дыхание через нос отсутствует.

При обследовании на компьютерной томографии носа и околоносовых пазух визуализируется объемное образование с четкими границами, полностью обтурирующее левую половину носа, занимающее области крыловидно-небной и подвисочной ямок, свода носоглотки, основной пазухи и смещающее носовую перегородку вправо. В дальнейшем пациенту была выполнена биопсия, и на основании результатов клинического обследования и данных компьютерной томографии было поставлен диагноз «юношеская ангиофиброма основания черепа» и рекомендовано удаление опухоли передним лицевым доступом (по Муру) с предварительной перевязкой наружной сонной артерии с двух сторон.

07.06.2017 года под эндотрахеальным наркозом проведена операция по удалению юношеской ангиофибromы наружным доступом по Муру с предварительной перевязкой наружной сонной артерии с двух сторон. Опухоль была багрового цвета, имела ровную поверхность. Опухоль удалена единым блоком. Кровопотеря - 500 мл. Для остановки кровотечения введено 250 мл свежзамороженной плазмы внутривенно струйно. В полость носа введена гемостатическая губка, тампонада на 48 часов. Удаленный материал отправлен на гистологическое исследование, которое подтверждает диагноз ангиофибromы. Послеоперационный период протекал без осложнений, выписан из стационара спустя 8 дней.

По результатам динамического наблюдения через 1,6 и 12 месяцев, данных в пользу рецидива опухоли не получено.



Рис. 1.

**Вывод.** Таким образом, хирургическое лечение юношеской ангиофибромы основания черепа с перевязкой наружной сонной артерии считается наиболее оптимальным вариантом, сокращая интраоперационную кровопотерю, обеспечивая хороший визуальный контроль зоны вмешательства, дает возможность радикального удаления опухоли и щадящее отношение к окружающим анатомическим структурам. Такая тактика хирургического лечения юношеских ангиофибром наиболее эффективна при опухолях I-II-III ст. (Fish). Предложенный метод является самым адекватным и малозатратным в условиях ограниченных ресурсов.

#### Литература:

1. Mena C.C., Bogado G.R., Klassen C.Z. Nuestra experiencia en los últimos 10 años y revisión de La literature. // An ORL Méx. - 2009; 69: 243-248.
2. Родионов Максим Викторович Лучевая терапия юношеской ангиофибромы основания черепа. // автореф. дис. канд. мед. наук. - Москва, 2009.
3. Белов И.Ю., Гуляев Д.А. и др., Ангиофиброма носоглотки с поражением переднелатерального отдела основания черепа и интракраниальным распространением в кавернозный синус: два случая из практики и обзор литературы. // Нейрохирургия и неврология детского возраста. 2014; 2(40): 38-45.
4. Sanchez de Guzman G. Experiencia en el manejo de nasoangiofibroma juvenil en el Instituto Nacional de Cancerología. // Arch Otolaryngol. Head Neck Surg. 1999; 27(3): 653-656.
5. Sociedade Brasileira de Otorrinolaringologia. Tratado de otorrinolaringologia 2 Ed. São Paulo. // Roca Biomedicina; 2003. p.701.
6. Dillard D.G., Cohen C., Muller S., Del Gaudio J, et al. Immunolocalization of Activated Transforming Growth Factor in Juvenile Nasopharyngeal Angiofibrom. // Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2000; 126: 723-725.
7. McAfee W.J., Morris C.G., Andur R.J., Werning J.W., Mendenhall W.M. Definitive Radiotherapy for Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma. // Am J Clin Oncol. 2006; 29: 168-170.
8. Moore E J, Kasperbauer J L. Endoscopic versus Traditional Approaches for Excision of Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma. // Laryngoscope. 2005; 115: 1201-1207.
9. Carvalho R.S. Júnior, Mendonça C.A., D'Ávila J.S., Santos A.G., Jesus E.F., Sobral P.M. Abordagem endoscópica no tratamento do nasoangiofibroma: relato de caso. // Braz J Otorhinolaryngol. 2005; 71(3): 4-19.
10. Bernal-Sprekelsen M., Alobid I., Guilemany J.M. Angiofibroma Juvenil. // Acta Otorrinolaryngol. 2007; 58(1): 84-95.
11. Hervé S., Portier F., Chapot R. Fibroma Nasofaríngeo. // Encyclopedie Medico-Chirurgicale-Otorrinol aringologia. 2001. - E-20-585-A-10.
12. Luiz A.CR., Romualdo S.LT., Fava A.S. Angiofibroma nasofaríngeo: revisão de literature. // Braz J. Otorhinolaryngol. 2003; 69(3): 394-403.
13. Alves F.R.A., Granato L., Maia M.S. Acessos Cirúrgicos no Angiofibroma Nasofaríngeo Juvenil - Relato de caso e revisão de literature. // Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2006; 10(2):162-166.
14. Enepekides D.J. Recent advances in the treatment of juvenile angiofibroma. // Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2004; 12: 495-499.

15. Ferreira L.MBM, Gomes E.F., Azevedo JF. Ressecção Endoscópica de Nasoangiofibroma. // Braz J. Otorhinolaryngol. 2006; 72(4): 475-480.
16. Nicolai P., Berlucchi M., Tomenzoli D. Endoscopic Surgery for Juvenile Angiofibroma: When and How. // Laryngoscope. 2003; 113: 775-782.
17. Яблонский С.В. Доброкачественные опухоли полости носа, околоносовых пазух и носоглотки у детей: автореф. дис. докт. мед. наук. - М., 1999.
18. Andrade N.A., Pinto J.A., Nóbrega M.O. Exclusively Endoscopic Surgery for Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma. // Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2007; 137: 492-496.
19. Martins M.B., F. de Lima, Mendonça C.A., E.P. de Jesus, et al. Nasopharyngeal angiofibroma: Our experience and literature review. // Int Arch Otorhinolaryngol. 2013 Jan; 17(1): 14-19.
20. Alborn T. Hofmann T.H., Stammberger H. Endoscopic Resection of Juvenile Angiofibroma: Long-term results. // Rev JRMS. 2005; 12(2): 18-24.
21. Mair E.A., Battiata A., Casler J.D. Endoscopic Laser-assisted excision of juvenile nasopharyngeal angiofibromas. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2003; 129: 454-459.
22. Yotakis I., Eleftheriadou A., Davilis D. Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma stages I and II: A comparative study of surgical approaches. // Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2008; 72: 793-800.
23. Liu L., Wang R., Huang D. et al. Analysis of intraoperative bleeding and recurrence of juvenile nasopharyngeal angiofibromas. // Clin. Otolaryngol. 2002; 27: 536-540.
24. Roche P.H., Paris J., Regis J. et al. Management of invasive juvenile nasopharyngeal angiofibromas: the role of the multimodality approach // Neurosurgery. 2007; 61(4): 768-777.
25. Reddy K.A., Mendenhall W.M., Amdur R.J. et al. Long-term results of radiation therapy for juvenile nasopharyngeal angiofibroma // Am. J. Otolaryngol. 2001; 22 (3): 172-175.
26. Schick B., Kahle G., Hassler R., Draf W. Chemotherapy of juvenile angiofibroma – an alternative? // HNO. 1996; 44 (3): 148-152.
27. Radkowski D., McGill T., Healy G.B. et al. Angiofibroma // Archives of Otolaryngology. 1996; 122 (2): 122-129.