

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ БОЛЬНЫХ С ЮНОШЕСКОЙ АНГИОФИБРОМОЙ ОСНОВАНИЯ ЧЕРЕПА

*Отд-ние ЛОР-патологии детского возраста (зав. – чл.-кор. АМНУ,
проф. Г.Э. Тимен) Ин-та отоларингологии им. проф. А.И. Коломийченко
АМН Украины (дир. – чл.-кор. АМНУ, проф. Д.И. Заболотный)*

Ангиофибромы основания черепа – доброкачественные опухоли мезенхимального происхождения, морфологически характеризующиеся сочетанием сосудов и волокнистой соединительной ткани. В медицинской литературе ангиофиброма основания черепа описывается под различными наименованиями: полип основания черепа, базальная фиброма, базальный фиброид, ангиофиброма носовой части глотки, ангиофиброма основания черепа (В.Ф. Антонив 1986, В.С. Погосов и соавт., 1987).

Несмотря на давнее и пристальное к ней внимание, юношеская ангиофиброма до настоящего времени представляется одним из наиболее неизученных заболеваний (Ю.Д. Квашенкова, Н.И. Васильева, 1998). До сих пор неясна ее этиология, отсутствуют способы профилактики, нет эффективных методов консервативного лечения, как и единого мнения об оптимальных хирургических подходах.

Доброкачественная гистологически, ангиофиброма по клиническому течению, особенно у детей, проявляет себя агрессивным ростом, приводящим к деструкции костей и хрящей черепа, а иногда и к интракраниальному распространению (В.А. Черкаев 2000).

Юношеская ангиофиброма основания черепа, как правило, встречается у лиц мужского пола, этот факт подчеркивается подавляющим большинством исследователей. Имеющиеся в литературе единичные описания указанного заболевания у женщин (Е.И. Мануйлов, И.Т. Батюнин, 1971) большинство авторов относят к погрешностям патоморфологических исследований.

Данные, отражающие частоту и распространение юношеской ангиофибромы основания черепа, в том числе и в сравнении с другими новообразованиями носовой и ротовой частей глотки, единичны. По мнению М.Ф. Федорова (1900), эта опухоль наблюдается не чаще, чем в 1% случаев от фибром других органов, а Duvale, Moreano (1987) пишут, что она составляет всего около 0,05% от всех доброкачественных опухолей носовой части глотки.

И.И. Потапов (1960) среди других новообразований носовой части глотки юношескую ангиофибром встретил в 53,6% наблюдений. С.В. Яблонский (2001) (ЛОР-клиника Российской детской клинической больницы МЗ РФ) ангиофибром основания черепа диагностировал у 59,5% больных с разнообразными доброкачественными новообразованиями ЛОР-органов.

Большинство ринохирургов отмечают высокий процент рецидивирования ангиофибром носовой части глотки после их удаления, например, В.Р. Чистяков (2000) обнаружил их рецидивы в 50% наблюдений.

Известно, что оптимальная классификация ангиофибром основания черепа (клиническая) должна отражать распространенность опухолевого процесса, гистологические варианты ее строения и гистогенез (Р.И. Данилова, 1962). Все существующие классификации, не соответствуя полностью этим трем критериям, тем не менее оказывают помощь в практической работе.

По данным Международной морфологической классификации новообразований (МКХ-10), ангиофибромы относятся к разделу опухолей, исходящих из кровенос-

ных сосудов (М. 912-М916). Хотя более популярной в настоящее время является точка зрения, что источником роста ангиофибром носовой части глотки служит глоточно-основная фасция (В.М. Федоров, 1990).

По локализации ангиофибромы основания черепа М.Г. Личкус (1929) подразделяет на 4 типа: I – базальный, или базосфеноидальный, когда ангиофиброма располагается преимущественно в носовой части глотки; II – сфенозтмоидальный, наиболее частый, при котором ангиофиброма захватывает тело основной кости, край хоаны, заднюю грань сошника и задние ячейки решетчатого лабиринта; может занимать одну половину полости носа, носовую часть глотки, распространяться в околоносовые пазухи, орбиту, полость черепа; III – крыло-видно-челюстной, когда опухоль врастает в крылонёбную и позадичелюстную ямки, скуловую область, в полость носа и носовую часть глотки; IV – тубарный, при котором ангиофиброма локализуется в глоточном отверстии слуховой (евстахиевой) трубы, встречается крайне редко.

В зависимости от распространенности и роста ангиофибромы основания черепа В.Ф. Антонив и соавторы (1986) различают четыре её стадии:

I – опухоль незначительных размеров расположена в области исходного пункта, не сопровождается деструкцией костных стенок и нарушением дыхательной функции; обычно это случайная находка при осмотре больного;

II – новообразование небольших размеров не выходит за пределы носовой части глотки или задних отделов носовой полости и сопровождается нерезким нарушением функции дыхания, а также периодическими носовыми кровотечениями;

III – ангиофиброма распространяется за пределы носовой части глотки, проникает в носовую и ротовую полости, вызывает деструкцию костных стенок этих полостей, может сопровождаться обильными носовыми кровотечениями, выраженными расстройствами дыхания, глотания, слуха и невралгическими болями;

IV – опухоль распространяется в орбиту, околоносовые пазухи, крылонёбную ямку, скуловую и височную области, по-

лость черепа; выражена деструкция костных отделов носовой части глотки и носовых полостей, имеет место разрушение смежных тканей и органов; аррозивные кровотечения приводят к различной степени анемии, септическим и менингеальным явлениям.

Одной из наиболее удобных, с нашей точки зрения, является клинико-топографическая классификация юношеской ангиофибромы основания черепа по стадиям, предложенная В.С. Погосовым и соавторами (1987): I стадия – опухоль занимает носовую часть глотки и (или) полость носа; костная деструкция отсутствует; II стадия – новообразование соответствует I стадии и распространяется в крылонёбную ямку, верхнечелюстную пазуху, пазухи решетчатой кости, клиновидные пазухи; наблюдается костная деструкция; III-A стадия – ангиофиброма соответствует I стадии и распространяется в клиновидные пазухи, полость черепа (латеральное кавернозное синуса); III-B стадия – опухоль соответствует I, II, III-A – стадиям и распространяется в глазницу, подвисочную ямку; IV стадия – новообразование любых размеров, распространяющееся интракраниально.

Среди этиологических моментов в развитии юношеской ангиофибромы основания черепа отмечаются эмбриональные, травматические, эндокринные факторы и хроническое воспаление (В.Ф. Антонив, 1986). К сожалению, эти гипотезы не подкреплены достаточным количеством фундаментальных исследований и не могут полностью объяснить причины возникновения и развития данной опухоли.

Проблемность ранней диагностики и выбор оптимальной тактики лечения являются предпосылкой дальнейших исследований в этом направлении.

Приводим анализ собственных наблюдений.

За 20-летний период (09.04.86 – 31.12.05) в отделе ЛОР-патологии детского возраста было 69 (госпитализировано – 68) больных с ангиофибромами, что составило 14,8% от всех детей с новообразованиями ЛОР-органов, которые находились на стационарном лечении.

Распределение детей по возрасту с диагнозом юношеской ангиофибромы основания черепа был следующим: от 4 до 6 лет – 2, от 7 до 10 лет – 17, от 11 до 13 лет – 21, от 14 до 17 лет – 29. Все обследуемые были мужского пола.

Из анализа возрастной характеристики детей с юношеской ангиофибромой основания черепа можно заключить, что данное заболевание несколько чаще встречалось в период полового созревания – от 13 до 17 лет, однако связывать его только с эндокринной перестройкой организма в этот период не представляется возможным, так как этому противоречит выявление ангиофибромы носовой части глотки у детей в препубертатном периоде более чем в половине наблюдений.

Дети поступали из разных регионов Украины. Распределение больных с диагнозом юношеской ангиофибромы основания черепа по территориальному признаку было таким: г. Киев – 7 детей, Киевская обл. – 4, Полтавская обл. – 4, Николаевская обл. – 2, Черновицкая обл. – 3, Ивано-Франковская обл. – 3, Винницкая обл. – 4, Житомирская обл. – 4, Кировоградская обл. – 2, Херсонская обл. – 3, Черкасская обл. – 4, Донецкая обл. – 5, Днепропетровская обл. – 4, Одесская обл. – 2, Луганская обл. – 2, Крым – 2, Закарпатская обл. – 1, Черниговская обл. – 3, Львовская обл. – 1, Хмельницкая обл. – 2, Ровенская обл. – 3, Запорожская обл. – 2. Из представленного материала следует, что какой-либо региональной зависимости частоты развития ангиофибром носовой части глотки не существует.

Первичная обращаемость детей по поводу ангиофибромы основания черепа по годам выглядит следующим образом: 1986 г. – 1 ребенок, 1987 и 1988 гг. – по 2; 1989 г. – 0; 1990 и 1991 гг. – по 2; 1992, 1993, 1994 гг. – по 3; 1995 г. – 6; 1996 г. – 5; 1997, 1998, 1999 гг. – по 3; 2000 г. – 5; 2001 г. – 6; 2002 г. – 6; 2003 г. – 7; 2004 г. – 4; 2005 г. – 4. На основании анализа приведенных цифр судить о каких-либо существенных тенденциях увеличения или снижения частоты обращаемости по поводу данного заболевания нельзя.

При анализе данных анамнеза ни у одного ребенка не обнаружено клинических

признаков, которые указывали бы на наличие эндокринных нарушений или черепно-мозговых травм, отсутствовали также алергологический и наследственный факторы.

Период от появления первых симптомов (перенесенное ОРВИ – у 16, признаки гайморита с этмоидитом – у 10, затруднение носового дыхания и спонтанно возникающие носовые кровотечения – у 42 детей) до установления диагноза ангиофибромы носовой части глотки составил до 3 мес – у 5, до 4 мес – у 7, до 6 мес – у 21, до 1 года – у 36 больных.

Причем практически всем этим пациентам назначались физиотерапевтические процедуры. И только после того, когда у них при безуспешности проводимого лечения начинались спонтанные носовые кровотечения, врачи на местах начали подозревать наличие новообразования. Отсюда следует необходимость повышения при первичных ЛОР-осмотрах опухолевой настороженности у врачей, особенно при нетипичности жалоб для воспалительных заболеваний.

К нам в отделение дети в абсолютном большинстве поступали со значительным распространением опухолевого процесса, когда ангиофиброма распространялась на полость носа, носовую часть глотки, верхнечелюстные, решетчатую и клиновидную пазухи, в крылонёбную и подвисочную ямки.

На момент госпитализации затруднение носового дыхания или его полное отсутствие через одну или обе половины полости носа наблюдалось у всех 69 детей, гипо-, аносмия – у 19, носовые кровотечения – у 67, одностороннее снижение слуха – у 25, головная боль – у 43, экзофтальм – у 3, отделяемое в носу – у 56, деформация лицевого скелета – у 8.

Распределение больных по стадиям процесса (В.С. Погосов и соавт., 1987) было следующим: I стадия – у 2; II стадия – у 10; III-A стадия – у 24, III-B стадия – у 26; IV стадия – у 7.

У 43 детей отмечена левосторонняя, у 25 – правосторонняя локализация процесса.

Диагноз ангиофибромы основания черепа устанавливался на основании анамне-

за, объективных, лабораторных, рентгенографических (рентгенография околоносовых пазух, КТ, МРТ), инструментальных, эндоскопических, патогистологических методов исследования. Все пациенты проконсультированы педиатром, невропатологом, офтальмологом.

У всех 68 обследованных с ангиофибромой основания черепа были произведены хирургические вмешательства. В качестве основного оперативного доступа использована гайморотомия по Денкеру, а при интракраниальном распространении новообразования она дополнялась боковым краниофациальным подходом к основанию черепа (последние проводились совместно с нейрохирургом). При трансназальной отсепаровке опухоли иногда использовалась микрориноскопия.

У одного ребенка с интракраниальным распространением опухоли, который отказался от оперативного вмешательства, проведена лучевая терапия (30 Гр). Лечение, как ни парадоксально, привело к регрессу ангиофибромы. При осмотре весной 2006 г. по данным риноскопии, эндоскопии, ЯМРТ опухолевая ткань не определялась.

Одной из самых тяжелых проблем, с которой сталкиваются хирурги во время удаления ЮАОЧ, является массивная кровоточивость тканей, иногда приводящая к кровопотере в сотни миллилитров, а иногда и более литра. Для ее предотвращения при удалении юношеской ангиофибромы черепа мы использовали умеренную, а в 65 случаях – глубокую управляемую гипотонию или эмболизацию приводящих сосудов с этой же целью.

За 10-15 мин до начала хирургического вмешательства проводилась инфузия 0,1% раствора изокета (6-8 мг/кг под постоянным контролем артериального давления). Операция выполнялась под эндотрахеальным наркозом. Для достижения умеренной гипотонии во время операции использовались вазодилататоры из группы органических нитратов (изокет, перлинганит), названные препараты одновременно улучшают утилизацию кислорода миокардом.

Глубокая управляемая гипотония достигалась дозированным введением нанипрусса на 5% растворе глюкозы под постоянным контролем артериального давления.

Как правило, выполнение основного этапа операции (удаление опухоли) требовало введения 30-50 мг препарата. Гемодинамика стабилизировалась через 10-15 мин после окончания инфузии нанипрусса.

При недостаточном снижении артериального давления проводилась коррекция ганглиоблокаторами, в частности, фентанилом или бензогексонием. Использование растворов дипривана или рекофола позволяет значительно уменьшить дозу и время введения органических нитратов, что предупреждает нарушение микроциркуляции в тканях.

Деваскуляризация юношеских ангиофибром основания черепа методом эндоваскулярной окклюзии является наиболее эффективным способом, предопределяя относительно небольшую кровопотерю (С.В. Яблонский, 2000). Наш опыт предупреждения интраоперационной кровопотери за счет эмболизации приводящего сосуда (у 3 больных) и в значительно меньшей степени диссеминированной эмболизации (у 5) при хирургическом вмешательстве не позже 3-5 суток после окклюзии подтверждает уменьшение интраоперационной кровопотери.

В частности, эмболизация приводящего сосуда позволила не прибегать к управляемой гипотонии (в 2 из 3 случаев).

Однако после эмболизации приводящего сосуда у больных возникали головные боли, нарушение чувствительности в области иннервации тройничного нерва, трофические изменения слизистой оболочки полости рта на соответствующей стороне. Иногда эти симптомы достаточно интенсивны и сохраняются не только в первые дни после окклюзии, но иногда в течение нескольких месяцев. В то же время при диссеминированной эмболизации сосудистой сети вышеописанная патология практически не встречалась.

Кровопотеря при проводимых нами операциях составляла в среднем около 250-300 мл. Правда, в отдельных случаях общее количество потерянной больными во время удаления ангиофибромы носовой части глотки крови составляло до 500 мл. Большинство операций сопровождалось внутривенными трансфузиями, включающими кровезаменители, а по показаниям – эритроцитарную массу и компоненты крови.

Ни в одном случае не перевязывались наружные сонные артерии.

После удаления опухоли проводилась ревизия послеоперационной полости с последующей ее тампонадой марлевым тампоном, пропитанным синтомициновой эмульсией, и с передней тампонадой полости носа. Больному накладывалась монокулярная давящая повязка на стороне вмешательства, а также пращевидная повязка.

Тампоны из полости носа и трепанационной полости, как правило, удалялись на следующий день. При удалении тампонов в абсолютном большинстве случаев существенной кровопотери не наблюдалось. В послеоперационном периоде больным назначалась антибактериальная, дегидратационная, десенсибилизирующая, симптоматическая терапия, проводился систематический туалет полости носа и трепанационной полости с мазью Симановского. При необходимости осуществлялась и коррекция водно-электролитного баланса.

Послеоперационный период у всех детей протекал гладко.

Результаты лечения пациентов с юношеской ангиофибромой основания черепа были следующими: выздоровление достигнуто у 55 детей; синехии, полипы в трепанационной полости в отдаленном послеоперационном периоде были отмечены у 7; рецидивы новообразования развились у 6 (однократные – у 4: у 1 с III-A стадией, у 2 с III-B стадией и у 1 с IV стадией; двукратные – у 2: у 1 с III-B стадией и у 1 с IV стадией).

В послеоперационном периоде лучевая терапия не проводилась. Малигнизации рецидивирующей опухоли не наблюдалось ни в одном случае.

Выводы

1. Юношеская ангиофиброма основания черепа, по данным нашей клиники, составляет 14,3% в структуре доброкачественных новообразований ЛОР-органов у детей.

2. В начальных стадиях заболевания юношеская ангиофиброма основания черепа проявляется малоспецифичными признаками, что требует особой онконастороженности ЛОР-специалистов.

3. Основной, а возможно, и единственный метод лечения при юношеской ангиофиброме основания черепа хирургический. Оптимальным подходом при I-III стадиях опухоли, по нашему мнению, является гайморотомия по Денкеру. Она обеспечивает достаточно хороший обзор операционного поля и не оставляет обезображивающих рубцов на лице. Эта операция при IV стадии должна сочетаться с боковым краниофациальным подходом для удаления интракраниальной части новообразования. Перевязка одной, или тем более, обеих наружных сонных артерий для предотвращения массивной кровопотери, по нашему мнению, не нужна.

4. Эффективным средством уменьшения интраоперационной кровопотери во время удаления ЮАОЧ является использование управляемой гипотонии, а также эндоваскулярная эмболизация.

5. Выздоровление детей, перенесших операцию по удалению ЮАОЧ, по материалам отдела ЛОР-патологии детского возраста, составило 91,2%.

6. Рецидивы наблюдались у 8,8% больных. Летальных исходов не было.

1. Анютин Р.Г., Дифференциальная диагностика юношеской ангиофибромы основания черепа // Вестн. оториноларингологии. - 1985. - №2. - С. 48-51.
2. Богомилский М.Р., Чистякова В.Р., Яблонский С. В., Петрова Л.Л., Ангиофибромы основания черепа в детском возрасте // Вестн. оториноларингологии. - 1995. - № 5. - С. 27-29.
3. Богомилский М.Р., Чистякова В.Р., Юношеские ангиофибромы основания черепа // Детская оториноларингология. - М.: Медицина, 2005. - С. 214-232.

4. Мануйлов Е.Н., Батюнин И.Т. Юношеская ангиофиброма основания черепа. - М., 1971.
5. Рзаев Р. М. Радикальное удаление ювенильной ангиофибромы носовой части глотки с внутрочерепным распространением // Вестн. оториноларингологии. - 1990. - №6. - С. 72-73.
6. Рзаев Р.М. Методика удаления ювенильной ангиофибромы, вышедшей за пределы носовой части глотки // Журн. ушных, носовых и горловых болезней. - 1989.- №2. - С. 67-70.

7. Чистякова В.Р., Яблонский С.В., Хирургическое лечение ангиофибром основания черепа в детском возрасте // Актуальные вопросы отоларингологии детского возраста и фармакотерапии болезней ЛОР-органов. – 2001. – С. 335-339.
8. Яблонский С.В., Доброкачественные опухоли полости носа, околоносовых пазух и носоглотки в детском возрасте // Актуальные вопросы отоларингологии детского возраста и фармакотерапии болезней ЛОР-органов. – 2001. – С. 361-366.
9. Яблонский С.В., Богомильский М.Р., Чистякова В.Р., Щербенко О.И. Ангиофибромы основания черепа в детском возрасте. – М., 1998.
10. Antonelli A.R., Capiello J., Donajo C.A. Diagnosis, staging and treatment of juvenile nasopharyngeal angiofibroma // Laryngoscope. – 1987. – Vol. 97, N11. – P. 319-325.
11. Duvall A. J., Moreano A.E. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: Diagnosis and treatment // Otolaryngol. Head Neck Surg. – 1987. – Vol. 97, N 6. – P. 534-540.

Поступила в редакцию 29.06.06.

© Г.Э. Тимен, В.Н. Писанко, С.П. Чубко, 2006

ХІРУРГІЧНЕ ЛІКУВАННЯ ХВОРИХ З ЮНАЦЬКОЮ АНГІОФІБРОМОЮ ОСНОВИ ЧЕРЕПА

Тимен Г.Е., Писанко В.М., Чубко С.П. (Київ)

Резюме

За 20 років обстежено 69 пацієнтів з ангиофібромою основи черепа, що становило 14,8% від усіх дітей з новоутвореннями ЛОР-органів, котрі проходили стаціонарне лікування. У 68 з них було проведено хірургічне втручання, у 1 – курс променевої терапії. Для попередження масивної кровотечі застосовувався метод глибокої керованої гіпотонії, а також здійснювалась емболізація судин. Оудужання дітей, що були прооперовані з метою видалення ЮАОЧ, за матеріалами відділу ЛОР-патології дитячого віку, складало 91,2%. Рецидиви спостерігались у 8,8% хворих. Летальних наслідків не було.

PATIENT SURGICAL TREATMENT WITH YOUTHFUL SKULL BASIS ANGIOFIBROMA

Timen G.E., Pysanko V.M., Chubko S.P. (Kiev)

Summary

For 20 years there were examined 69 patients with skull basis angiofibroma. That was 14,8 % of all children with ENT-organs new growth, who get the stationary treatment. 68 from them have operation, one – radial therapy course. For the massive bleeding prevention the method of deep controlled hypotonia was used and also the vessels embolization. Children recovery, who were operated to cut out the YSBA, according to the ENT-pathology department data was 91,2 %. 8,8 % had relapses. There was no death cases.