



İntrakraniyal Uzanım Gösteren Juvenil Nazofarengeal Anjiyofibroma

Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma with Intracranial Extension

Bige SAYIN¹, Nilgün YILDIRIM¹, Doğan DEDE¹, Nesrin ERTUĞ¹, Süreyya BOYACIGİL¹, Enis YÜKSEL¹

¹ Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Bölümü, ANKARA

ÖZET

Juvenil nazofarengeal anjiyofibroma (JNA) çoğunlukla genç erkeklerde görülen nadir, benign bir tümördür. İnsidansı 1/6000-1/60.000 olarak bildirilmektedir ve tüm baş-boyun tümörlerinin %0.05-0.5'ini oluşturur. JNA genellikle nazal kavitenin superior veya posterolateral duvarından ya da nazofarenksten köken alır. Anjiyofibromanın agresif özellikte çevre dokulara yayılması ve vasküler karakterde olması, morbidite nedenidir. Bu olgu sunusunda agresif seyirli, intrakraniyal uzanım gösteren JNA olgusu radyolojik bulguları eşliğinde tartışılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Anjiyofibroma, bilgisayarlı tomografi, manyetik rezonans görüntüleme.

SUMMARY

Juvenile nasopharyngeal angiofibroma (JNA) is a rare benign tumor that usually affects male adolescent. Incidence of JNA is 1/6.000-1/60.000 and it forms 0.05-0.5% of all head and neck tumors. JNA usually stems from superior or posterolateral wall of nasal cavity or nasopharynx. Its aggressive local growth and vascularity is a cause of morbidity. In this case report we discuss, a JNA extending intracranially with radiological findings.

Key Words: Angiofibroma, computed tomography, magnetic resonance imaging.

GİRİŞ

Nazofarenksin benign tümörleri nadirdir. Benign tümörler içinde en sık görüleni juvenil nazofarengeal anjiyofibroma (JNA)'dır. JNA çoğunlukla genç erkeklerde görülür ve semptomlar genellikle 15 yaş civarında başlar. İnsidansı 1/6.000-1/60.000 olarak bildirilmektedir ve tüm baş-boyun tümörlerinin %0.05-0.5'ini oluşturur (1).

JNA genellikle nazal kavitenin superior veya posterolateral duvarından ya da nazofarenksten köken alır. Anjiyofibroma histolojik olarak benign bir tümör olmasına rağmen agresif klinik davranışından, eks-

pansif büyümesinden ve lokal ekstansiyonundan dolayı klinik olarak malign kabul edilir (2).

JNA sıklıkla nazofarenks içine ve pterigopalatin fossaya uzanım gösterir. Ayrıca infratemporal fossaya, inferior orbital fissür yoluyla orbita içine, sfenoid sinüse, orta kranial fossaya, kavernoöz sinüse ve sella içine doğru yayılım gösterebilirler. İntrakraniyal uzanım olguların %20-36'sında görülür (3). Tümör büyüdükçe kemikte belirgin destrüksiyona yol açar. Vasküler bir tümör olduğundan başlangıç semptomu tipik olarak burun kanaması, burun tıkanıklığıdır (4).

Burada intrakraniyal uzanım gösteren agresif seyirli JNA olgusu radyolojik bulguları eşliğinde tartışılmıştır.

OLGU SUNUMU

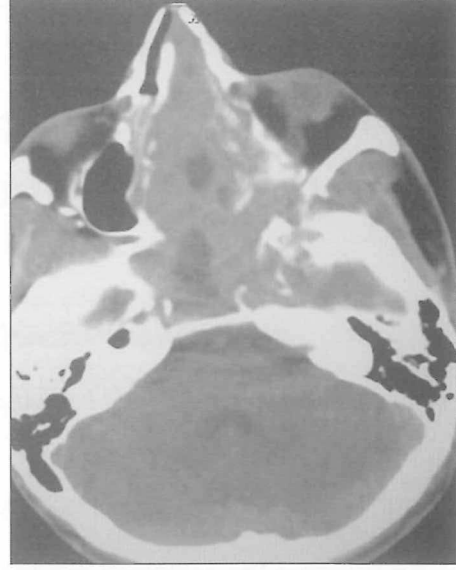
Bir yıldır burun kanaması, burun tıkanıklığı ve baş ağrısı şikayetleri ile hastanemize başvuran 22 yaşındaki erkek hastaya kontrastlı maksillofasial bilgisayarlı tomografi (BT) ve kontrastlı kraniyal manyetik rezonans görüntüleme (MRG) tetkikleri yapıldı.

5 mm kesit kalınlığı ve aralığı ile yapılan kontrastlı maksillofasial BT incelemesinde; nazal kaviteyi, bilateral etmoid hücreleri ve nazofarenksi dolduran, solda pterigopalatin fossa ve infratemporal fossaya uzanım gösteren, frontal sinüs tabanını destrükte ederek frontal sinüse ve frontal loba intrakraniyal uzanım gösteren kitle lezyonu saptandı. İntravenöz (IV) kontrast madde verildikten sonra belirgin kontrastlanma gösteren lezyon içerisinde yer yer düşük dansiteli hipodens alanlar izlendi. Kitle nazal septumda, lamina paprisea ve etmoid hücrelerde, sağda orbita medial duvarında ve bilateral maksiller sinüs medial duvarlarında ekspansiyona ve destrüksiyona yol açmaktaydı. Kitlenin sol kavernöz sinüs ile ara planı seçilemediğinden kavernöz sinüs invazyonu lehine değerlendirildi (Resim 1,2).

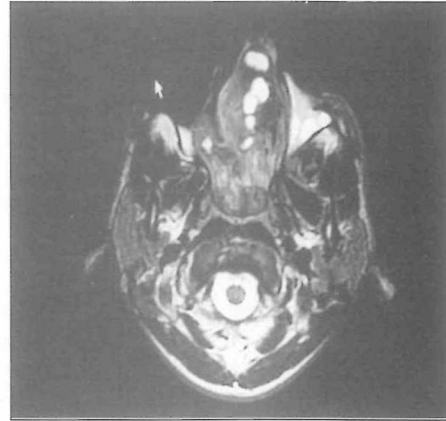
Kontrastlı kraniyal MRG incelemesinde; yukarıda tariflenen anatomik uzanımları bulunan ve IV kontrast madde enjeksiyonu sonrası belirgin kontrastlanma gösteren kitle lezyonu T1 ağırlıklı sekanslarda hipointens, T2 ağırlıklı sekanslarda izohafif hiperintens olarak izlendi (Resim 3,4,5). Tanımlanan radyolojik bulgular eşliğinde kitle lezyonu evre IV anjiyofibroma olarak değerlendirildi.



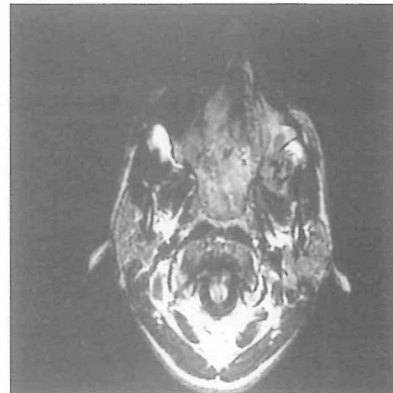
Resim 1. Nazal pasajı, etmoid hücreleri, frontal sinüsü dolduran, komşu kemik yapıda ve nazal septumda erozyona yol açan kitle lezyonu izlenmektedir. Ayrıca sol maksiller sinüs yumuşak doku ile oblitere görünümündedir.



Resim 2. Kitlenin nazal pasajı, pterigopalatin fossayı ve sfenoid sinüsü doldurduğu izleniyor.



Resim 3. Kitle T2 ağırlıklı kesitte izohiperintens olarak izlenmekte olup içerisinde kistik hiperintens alanlar mevcuttur.



Resim 4. Kitle T1 ağırlıklı kesitte hipointens olarak izleniyor.



Resim 5. Kontrastlı T1 ağırlıklı kesitte kitle belirgin kontrast tutulumu göstermektedir.

Hastaya preoperatif embolizasyonu takiben transkraniyal veya transfasial yaklaşımla cerrahi tedavi uygulandı ve radyoterapi planlandı. Postoperatif patoloji sonucu anjiyofibroma olarak geldi.

TARTIŞMA

JNA, histolojik olarak benign olmakla birlikte klinik itibarıyla agresif büyüyen vasküler bir tümördür ve genellikle nazal kavitenin superior veya posterolateral duvarından ya da nazofarenksten köken alır. Nazofarenks içine, pterigopalatin fossaya, infratemporal fossaya, inferior orbital fissür yoluyla orbita içine, sfenoid sinüse, orta kraniyal fossaya, kavernoöz sinüse ve sella içine uzanım gösterebilir. İntrakraniyal uzanım olgularının %20-36'sında görülür (3). Bizim hastamızda tümör boyutları oldukça büyük olduğundan yukarıda tariflenen tüm anatomik boşluklara ve ayrıca kranium içine uzanım göstermekteydi. Tümör boyutları büyüdükçe komşu kemik yapıda belirgin destrüksiyona yol açar. Bizim olgumuzda da etmoid hücrelerde, lamina papriseada, orbita medial duvarlarında, maksiller sinüs medial duvarlarında ve nazal septumda belirgin kemik destrüksiyonu mevcuttu. Hastalığın başlangıç semptomları tipik olarak spontan burun kanaması (%59) ve burun tıkanıklığıdır (%91) (4).

Ayrıca fasiyal şişlik, görme ve duyma bozuklukları, proptozis, dakriosistit, rinolali, kraniyal nöropati de görülebilir (4,5). Bizim hastamızda da 1 yıldır burun kanaması ve burun tıkanıklığı yanı sıra baş ağrısı şikayetleri mevcuttu.

JNA'nın patogenezi kesin olarak bilinmemektedir. Ancak androjenin embriyonel kartilaj üzerinde rol oynadığı ya da konka üzerinde hamartomatöz bir nidus olduğu veya nazofarenkstekki fibrovasküler stromadan köken aldığı düşünülmektedir. Ayrıca transfor-

me edici büyüme faktörü- β 1 (TGF- β 1)'in fibroblast proliferasyonunu aktive ettiği ve anjiogenezi indüklediği bilinmektedir. Buna bağlı olarak TGF- β 1 JNA patogeneziinde önemli rol oynuyor olabilir (6,7).

JNA kontrastlı BT incelemede yoğun kontrast tutulumu gösterir. Dinamik BT incelemelerinde erken fazda ve yoğun kontrastlanma göstermektedir. MRG incelemesinde T1 ağırlıklı sekanslarda hipointens, T2 ağırlıklı sekanslarda hiperintens olarak görülür. Lezyon hiper-vasküler olduğundan vasküler yapılar lezyon içinde sinyalsiz alanlar olarak görülmektedir. Gradient eko imajlarda akım ile ilişkili kontrastlanma paterni hiper-vaskülaritenin göstergesidir. Tümör kontrastlı T1 ağırlıklı sekanslarda yoğun kontrastlanma gösterir (8).

Tümör evlendirmesi aşağıdaki gibidir (Chandler 1984) (9):

Evre I: Nazofarenks ile sınırlıdır.

Evre II: Tümör nazal kaviteye ve/veya sfenoid sinüs içine uzanım gösterir.

Evre III:Tümör maksiller sinüs, etmoid sinüs, pterigomaksiller fossa ve infratemporal fossa veya orbita medialinden herhangi birine uzanım gösterir.

Evre IV: Tümör intrakraniyal uzanım ve/veya orbita laterale uzanım gösterir.

Ayırıcı tanıda anjiyomatöz polipler akla gelmelidir. BT ve MRG ile nazofarenks ve nazal kavitedeki anjiyomatöz polipler JNA'dan ayırt edilemeyebilir. Gençlerde nazal ve nazofarengeal kitlelerin ayırıcı tanısında JNA, karsinoma, hemanjiyoma, rabdomyosarkoma, periferik sinir tümörleri, fibrosarkom, menenjiom, hemanjiyoperistoma, estesonöroblastoma yer alır.

JNA baş-boyun tümörleri içinde sık olmamakla birlikte ciddi oranlarda mortalite ve morbidite ile sonuçlanabilir. JNA'nın erken tanısı IV kontrast madde verilerek yapılan BT ve MRG tetkikleri ile mümkündür. Klasik radyolojik bulguları sayesinde olguların çoğunda preoperatif biyopsiye gerek kalmaz.

BT ve MRG, JNA tanısında, tümörün intrakraniyal ve servikal uzanımlarının saptanmasında, kemik destrüksiyonunun değerlendirilmesinde önemli olup cerrahi yaklaşımın planlanması için gereklidir. BT ve MRG ayrıca postoperatif takipte, lokal rekürrensin saptanmasında da çok önemli rol oynar. Nöroradyolojik görüntüleme ile anjiyografik bulguların doğru analizi, optimal cerrahi tekniğin seçilmesine olanak verirken cerrahi esnasındaki hemoraji komplikasyonunu azaltır (8).

Tedavide cerrahi eksizyon ve radyoterapi yapılmaktadır. Uygun hastalarda endoskopik rezeksiyon yapılır. Bizim hastamızda olduğu gibi geniş uzanımı bulunan anjiyofibromun tedavisinde preoperatif embolizasyonu takiben transkraniyal veya transfasial yaklaşımla optimal cerrahi tedavi ve radyoterapi uygulanır. İntrakavernöz rezidü tümörün tedavisinde gama "knife" tekniği ile yapılan cerrahi yaklaşım önerilir.

Sonuç olarak BT ve MRG JNA'nın tanısında, lokalizasyonunun belirlenmesi, çevre dokulara ve kranium içine uzanımlarının saptanmasında, ayrıca kemik destrüksiyonunun değerlendirilmesinde çok önemlidir. BT ve MRG uygun cerrahi tedavinin planlanması ve hastalığın takibi ile lokal rekürrens saptanmasında değerli inceleme yöntemleridir.

KAYNAKLAR

1. Bremer JW, Neel HB 3rd, DeSanto LW, Jones GC. Angiofibroma: Treatment trends in 150 patients during 40 years. *Laryngoscope* 1986;96:1321-9.
2. Roche PH, Paris J, Regis J, et al. Management of invasive juvenile nasopharyngeal angiofibromas: The role of a multimodality approach. *Neurosurgery* 2007;61:768-77.
3. Close LG, Schaefer SD, Mickey BE, Manning SC. Surgical management of nasopharyngeal angiofibroma involving the cavernous sinus. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1989; 115:1091-5.
4. Tyagi I, Syal R, Goyal A. Staging and surgical approaching in large juvenile angiofibroma-study of 95 cases. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2006;70:1619-27.
5. Marshall AH, Bradley PJ. Management dilemmas in the treatment and follow-up of advanced juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 2006; 68:273-8.
6. Roberson GH, Biller H, Sessions DG, Ogura JH. Presurgical internal maxillary artery embolization in juvenile angiofibroma. *Laryngoscope* 1972;82:1524-32.
7. Saylam G, Yücel OT, Sungur A, Önerci M. Proliferation, angiogenesis and hormonal markers in juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2006;70:227-34.
8. Schick B, Kahle G. Radiological findings in angiofibroma. *Acta Radiol* 2000;41:585-93.
9. Chandler JR, Goulding R, Moskowitz L, Quencer RM. Nasopharyngeal angiofibromas; staging and management. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1984;93:322-9.