

Juvenil Nazofaringeal Anjiofibromlu Hastalarımızda Cerrahi Tecrübemiz

Dr. Atilla TEKAT, Dr. Recep ÜNAL, Dr. Teoman ŞEŞEN,
Dr. Yücel TANYERİ, Dr. Mehmet KOYUNCU, Dr. A.Reza ELHAMİ
O.M.Ü. Tıp Fakültesi, KBB Anabilim Dalı

- ✓ Kliniğimizde Ocak 1980-Aralık 1994 yılları arasında görülen 14 Juvenil Nazofaringeal Anjiofibrom (JNA) vakası tanı ve tedavi sonuçlarıyla tartışılarak ilgili literatür gözden geçirilmiştir. Vakaların 12 sine Transpalatal (TA) yolla, 2 sine ise Lateral Rinotomi (LR) ve Transpalatal yolla kombine olarak yaklaşılarak tüm vakalar cerrahi olarak tedavi edilmiştir. Operasyon esnasında ve sonrasında hastalarda herhangi bir ciddi komplikasyon olmamış ve takip sürelerinde nüks gözlenmemiştir.

Anahtar Kelimeler: Juvenil nazofaringeal anjiofibrom, cerrahi tedavi.

OUR SURGICAL EXPERIENCE IN JUVENILE NASOPHARYNGEAL ANGIOFIBROMA (JNA)

- ✓ Our experience with 14 JNA or a period of 15 years is discussed. All cases were managed surgically: 12 via a transpalatal approach and 2 cases by a combined transpalatal and lateral rhinotomy. In this series, there were no major complications and recurrences of the tumour.

Key words: Juvenile nasopharyngeal angiofibroma, surgery.

JNA primer olarak hemen hemen tamamı genç erkeklerde görülen, histolojik olarak benign olmasına rağmen, çoğu kez biyolojik olarak agresif seyreden, vasküler yönden zengin, bir nazofarinks tümörüdür (1,2,3). agresif ve destrüktif özelliğinden dolayı intrakraniyal ekstansiyon yapması ve ciddi kanamalara yol açması nedeniyle klinik olarak malign kabul edilebilir. Klasik olarak kapsüle olmayan, fibröz stromadan zengin vasküler bir yapıya sahiptir. Nazofarinkste görülen en sık benign tümör olmasına rağmen tüm baş boyun tümörlerinin %0.05 ini teşkil eder⁽³⁾. Bazı otörlere göre ise Kulak Burun Boğaz (KBB) hastaları içinde 1/5000 ile 1/60000 arasında görülür^(3,4). Mısır ve Hindistan'da, ABD ve Avrupa'ya oranla daha sık görülür^(4,5). JNA, kafa kaidesindeki kemikleri erozyone etmesine rağmen duramatere invazyon göstermez ve cerrah tarafından kolayca disseke edilebi-

li⁽⁶⁾. JNA kanlanması primer olarak A. Carotis Externa'nın dallarından olmakla beraber A. Carotis Interna'dan kollaterallerle beslenebilir.

JNA tedavisinde sklerozan ajanlar, krioterapi, hormon tedavisi, embolizasyon, elektrokoagülasyon, radyoterapi gibi çeşitli tedavi yöntemleri denenmiş ancak son zamanlardaki preoperatif adjuvan tekniklerin ilerlemesi, cerrahi yöntemlerin gelişmesiyle introperatif kan kaybı azalmış ve primer tedavi yöntemi cerrahi eksizyon olmuştur⁽⁶⁾. 15 yıllık bir süre içinde kliniğimizde görülen JNA vakalarının hepsi başarılı bir şekilde cerrahi olarak tedavi edilmişlerdir.

MATERYAL VE METOD

Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi KBB Bölümünde Ocak 1980-Aralık 1994 yılları arasında görülen ve cerrahi olarak

tedavi edilen 14 JNA gözden geçirildi. KBB polikliniğine başvuran hastaların öykü, fizik muayene ve radyolojik tetkiklerinin yanısıra 11'ine preoperatif intranasal biopsi yapıldı. Hastaların ayrıntılı KBB ve nörolojik muayenelerinin yanısıra, rutin kan sayımları, PT, PTT, kanama ve pıhtılaşma süreleri incelendi. Konvansiyonel grafiklerden Waters ve kafa yan grafipleri çekildi. Hastalara kompüterize tomografi (CT) çekildi ve dört hastayada anjiyografi yapıldı. Tüm hastalar cerrahi olarak tedavi edildi. Hastaların 12'sine TP, 2'sine ise kombine olarak LR+TP yolla yaklaşılarak tümör total olarak eksize edildi. Hastaların 2 ay ile 14 yıl arasındaki takiplerinde nükse rastlanmadı.

BULGULAR

Kliniğimizde cerrahi olarak tedavi edilen 14 hastanın tamamı erkekti ve yaşları 7 ile 22 arasında değişiyordu (ortalama 15). Hastalarda görülen en sık semptom burun tıkanıklığı ve burun kanamasıydı (Tablo I). Burun tıkanıklığı hastaların hepsinde, burun kanaması ise 12'sinde (% 85) mevcuttu. Ayrıca 2 (% 14) hastada işitme azlığı, 2 (% 14) hastada baş ağrısı, 1 (% 7) hastada rinolali vardı. Hastaların yakınma süreleri 15 gün ile bir yıl arasında değişiyordu. 13 yaşında bir hasta ise, kliniğimizde 15 gündür bulantı, kusma, burun kanaması ve yüksek ateş yakınmalarıyla başvurdu. Yapılan muayenesinde meningeal irritasyon bulguları pozitifdi. Menenjit tedavisini takiben hasta ameliyata alınarak tümör total olarak eksize edildi⁽⁷⁾.

3 hastada anemi tespit edildi. Anjiyografide 4 hastada da tümörün A. Maxillaris Interna'dan beslendiği görüldü. CT çekilen hastaların 2 sinde (% 14) kitle nazofariks (NF) ve nasal pasajda sınırlı, 12 sinde sfenoid sinüs, 1 inde ethmoid sinüs ve 3 ünde pterigopalatin fossa tutulmuştu. Intrakranial ekstansiyon yoktu (Tablo II).

Tablo-1 : Juvenil Nazofaringeal Anjiofibromlu hastalarda semptom dağılımı

	Sayı	%
Burun Tıkanıklığı	2	14
Burun Tıkanıklığı, kanama	9	63
Burun Tıkanıklığı, kanama, işitme azlığı	1	7
Burun Tıkanıklığı, kanama işitme azlığı, baş ağrısı	1	7
Burun Tıkanıklığı, kanama baş ağrısı, rinolali	1	7
Toplam	14	100

Tablo-2 : Juvenil Nazofaringeal Anjiofibromlu hastalarda hastalığın yayılım durumu

	Sayı	%
Sağ nazal kavite	2	14
Sağ nazal kavite + sifenoid sinüs	4	28
Sol nazal kavite + sifenoid sinüs	5	35
Sifenoid sinüs	1	7
Sağ nazal kavite + sifenoid sinüs+sağ maksiller sinüs	1	7
Sağ nazal kavite + sifenoid sinüs+ethmoid sinüs+ pterigopalatin fossa	1	7
Toplam	14	100

12 hastaya TP yolla diğer 2 hastaya ise kombine olarak LR+TP yolla yaklaşıldı. Ameliyat esnasında 1 hastaya 8 ünite kan transfüzyonu yapıldı. Diğer vakalarda 1 ile 3 ünite arası kan kullanıldı (ortalama 3

ünite). Gerek ameliyat esnasında, gerekse ameliyattan sonra herhangi bir komplikasyon gelişmedi. Hastalar 2 ay ile 14 yıl arası takip edildi ve nüks gözlenmedi. Tüm hastalar halen sağ ve kontrolleri devam etmektedir.

TARTIŞMA

JNA karakteristik olarak ortalama 15 yaş civarında erkeklerde görülür. Nadiren kadınlarda da bildirilmiştir. Bazı otörler kadınlarda görüldüğünde mutlaka bu hastalarda kromozom çalışması yapılması gerektiğini öne sürmüşlerdir⁽⁸⁾. JNA orijini ve patogenezi tartışılmalıdır. Önceleri yalnızca nazofarinksten geliştiği düşünülürdü. Ancak yapılan çalışmalarda sıklıkla, nazal kavite posterolateral duvarından, palatin kemiğin sfenoidal prosesi ile Vomer'in horizontal alasının birleşim yerinden, pterigoid prosesin çatısından geliştiği gösterilmiştir. Bu lokalizasyonlar tümörün kolayca sfenoid sinüs, pterigomaksiller ve infratemporal fossaya direkt yayılımını izah etmektedir⁽⁵⁾. NA agresif özelliğinden dolayı nazofarinksteki doğal foramen ve fissürlerden süratle yayılmaya eğilimlidir. Dolayısıyla tümör nazofarinksde sınırlı kalmaz, hızla burun, paranasal sinüs, pterigomaksiller fossa, infratemporal fossa, temporal fossa, kranium hatta boyuna ilerleyebilir. Bu nedenle bazı otörler nazofaringeal deyiminin yanlış olduğunu Juvenil angiofibrom veya angiofibrom deyiminin daha doğru olacağını savunurlar⁽³⁾. Intrakranial yayılım; infratemporal fossadan kafa tabanındaki kemik erozyonu ile orta fossaya, pterigomaksiller fossadan inferior ve süperior orbital fissür yoluyla, sfenoid sinüs üst duvarından kavernöz sinüs ve pitüiter fossaya, ethmoidin horizontal laminasından anterior kranial fossaya yada lateralden

foramen lacerum yoluyla orta fossaya olabilir^(2,5). Birçok çalışmada intrakranial yayılımın %10 ile %20 arasında görüldüğü ve 12 yaşın üstündeki hastalarda 12 yaşın altındakilere oranla daha fazla görüldüğü bildirilmiştir^(2,3,5,9). JNA yayılım yerlerine göre çeşitli otörlerce stage kriterleri belirlenmiş ve literatürde hastaların %60'ının stage II evresinde tanı konduğu öne sürülmüştür^(4,5,8). Bizim vakalarımızda ise bu oran %64.5 olarak bulunmuştur (Tablo III,IV).

Tablo-3 : Juvenil Nazofaringeal Anjiofibromlu hastalarda evre (stage) dağılımı

Evre (stage) durumu	Sayı	%
Evre 1	2	14.0
Evre 2	9	64.5
Evre 3	3	21.5
Toplam	14	100.0

Tablo-4 : JNA un evreleri (stage sistem)

Stage 1:	Tümör; nazofarinks ve/veya nazal fossada sınırlı
Stage 2:	Tümör; sfenoid sinüs ve/veya pterigomaksiller fossaya uzanmış
Stage 3:	Tümör; stage 2 ye ilaveten maksiller sinüs, ethmoid, orbita, infratemporal fossa, yanak ve damaktan bir veya birkaçına yayılmış.
Stage 4	: Tümör; intrakranial yayılmış

JNA gross olarak yuvarlak, nodüler, kapsüle olmayan, ince mukoz membranla kaplı, nadiren ülsere olan, saplı veya sapsız bir tümördür. Nazofarinkste yerleşen koanal polip, kordoma, nazofarinks karsinomları, rabdomyosarkom gibi tümörlerden ve özellikle angiomatöz poliple, nazofaringeal sistlerden ayırıcı tanısı yapılmalıdır. JNA kesin tanısı biopsi ile konmakta beraber öykü, fizik muayene ve radyolojik tetkinnerle de tanıya gidilebilir. JNA patogenezinde çok çeşitli teoriler olduğundan bunlara yönelik bir çok tedavi yöntemleri denenmiştir. Hormon tedavisi hem östrojen hem de androjenlerle denenmiş ve östrojen kullananlarda vaskülaritedeki azalma daha anlamlı bulunmuştur⁽⁹⁾. Yine Diätstilbestrolün vasküler yapılarda değişiklik yaptığı, fibrozisi stimüle ederek JNA da gerilemeye neden olduğu gösterilmiştir (6). JNA da hormonal değişikliklere bağlı olarak spontan regresyonda bildirilmiştir⁽⁴⁾. Sklerozan ajanlar, embolizyon ve arter ligasyonu artık cerrahi öncesi uygulanan, kanamayı azaltmaya yönelik yöntemler olarak kullanılmaktadır. Radyoterapi, özellikle genç hastalarda oldukça endişe vericidir. Zira radyoterapiden sonra tiroid karsinomu, kemik ve yumuşak doku sarkomlarının gelişme riski vardır⁽³⁾. Maling transformasyon JNA tanısı geç konanlarda daha sıktır. Bu değişim 30 yaş üzerinde 1 ile 4 yıllık süreler içinde gelişmiştir⁽⁸⁾. Ayrıca radyoterapi lokal olarak da şiddetli değişikliklere yol açar. Atrofik rinit, osteomyelit, yumuşak doku nekrozları gelişebildiği gibi yüzde büyüme merkezlerinde etkiler⁽³⁾. Toronto'da 3 haftalık tek kürde 3000-3500 cGy. uygulanan radyoterapi ile oldukça başarılı sonuçlar alınmıştır. Ancak %80 oranında tümör kontrolü sağlanan bu uygulama başka merkezlerce

desteklenmemiştir⁽⁵⁾. Günümüzde radyoterapi, intrakranial yayılımı olan ve tam olarak çıkarılamayan vakalarda uygulanmakta ve önerilmektedir⁽⁴⁾. JNA primer tedavisi cerrahi olarak kabul edilmektedir. Cerrahi tedavi; transpalatal, transantral, lateral rinotomi, Denker'in transmandibuler veya retromaksiller yaklaşımı veya midfasiyal degloving teknikle yapılabilir. Birçok seride cerrahi tedavinin kür oranı %100 olarak verilmiştir^(5,6,8,11).

Bizim vakalarımızda da cerrahi tedavi başarılı bir şekilde uygulanmış ve 2 ay ile 14 yıl arasında değişen takip sürelerinde nüks gözlenmemiştir. Hastaların hepsi halen sağ ve kontrolleri devam etmektedir.

Geliş Tarihi: 27.03.1995

Yayına Kabul Tarihi: 10.04.1995

KAYNAKLAR

1. Demireller A, Cuhruk C, Aktürk T, et al. Management of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. Proceedings of the XV. World Congress of ORL, Head & Neck Surgery. İstanbul 1993; III: 919-922.
2. Economou ST, Abemayor E, Ward PH, Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: An update of the UCLA experience, 1960-1985. Laryngoscope 1988; 98: 170-175.
3. Bremer JW, Neel HB, Lawrence WD, Jones GC. Angiofibroma: treatment trends in 150 patients during 40 years. Laryngoscope 1986; 96: 1321-1328.
4. Weprin LS, Siemers PT. Spontaneous regression of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. Arch Otolaryngol Head Neck Surgery 1991; 177: 796-799.

5. Antonelli AR, Cappiello J, Lorenzo D. et al. Diagnosis, staging, and treatment of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Laryngoscope* 1987; 97: 1319-1325.
6. Maharaj D, Fernandes CM. Surgical experience with juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1989; 98: 269-272.
7. Tekat A, Ünal R, Şeşen T, Tanyeri Y, Albayrak S. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma presented as meningitis. *Proceedings of the XV. World Congress of ORL, Head & Neck Surgery. İstanbul 1993; III: 868-870.*
8. Grybauskas V, Parker J, Friedman M. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Otolaryngologic Clinics of North America* 1986; 19:647-657.
9. Makek M, Andrews JC, Fisch U. Malignant transformation of a nasopharyngeal angiofibroma. *Laryngoscope* 1989; 99: 1088-1092.
10. Jacobsson M, Petruson B, Ruth M, et al. Involution of juvenile nasopharyngeal angiofibroma with intracranial extension. *Arch Otolaryngol Head Neck Surgery* 1989; 115: 238-239.
11. Akmansu H, Özeri C, Eryılmaz A. Surgical treatment of angiofibroma. *Proceedings of the XV. World Congress of ORL, Head & Neck Surgery. İstanbul 1993; III: 888-890.*

