

## JUVENİL ANJİOFİBROM

Yaşar Ünlü<sup>x</sup>, Şerif Ali Tekalan<sup>xx</sup>, İbrahim Ketenci<sup>xxx</sup>

**Özet:** Kliniğimizde 1984-1988 yılları arasında, juvenil anjiofibromlu 4 hasta cerrahi olarak tedavi edildi. İki hastada nüks oldu ve bunlara yeniden cerrahi eksizyon yapıldı. Vakaların hiçbirinde komplikasyon ve morbidite görülmedi. Juvenil anjiofibromlarla ilgili literatür gözden geçirildi ve tedavi şekilleri tartışıldı.

**Anahtar Kelimeler:** Juvenil Nazofarengal Anjiofibrom, Nazofarengal Anjiofibrom.

### Juvenil Nasopharyngeal Angiofibroma

**Summary:** In the 4-year period from 1984-1988, 4 patients with juvenile angiofibroma were treated surgically at our institution. There were two cases with residual tumor and treated surgically again. No complication or morbidity was experienced. Literature were reviewed and treatment procedures were discussed.

**Key Words:** Juvenil Nasopharyngeal Angiofibroma, Nasopharyngeal Angiofibroma.

Juvenil nazofarengal anjiofibrom (JNA); baş ve boyun bölgesinde görülen tüm tümörlerin %0.05'den daha azını oluşturan (12), erken adolesan çağında görülen, nazofarenksten gelişen ileri derecede vasküler ve lokal invazyon eğilimi olan benign bir tümördür. Anjiofibromlar; hastanın yaşı, cinsiyeti, semptomları, tümörün görünümü ve yayılışı ile kolaylıkla ayırdedilirler. En sık görülen erken semptomlar tekrarlayan ciddi epistaksis ve ilerleyici burun tıkanıklığıdır. Ayrıca, baş ağrısı, mukopürülan rinore, seröz otitis mediaya bağlı hipoakuzi, rinolali, anosmi, ekzoftalmus, diplopi, damak ve yüzde deformite bulunabilir.

Tümör makroskopik olarak: Nodüler, kapsülsüz bir kitle şeklindedir. Mikroskopik incelemede ise; orta derecede sellüler, kollajenöz stromada çeşitli çaplarda ince duvarlı damarlar görülür.

Radyolojik olarak: Nazofarinkste yan grafilerde, yumuşak doku kitlesi gösterir. Paranasal sinüs grafilерinde maksiller sinüs arka duvarının öne doğru yer değiştirmesi JNA için tipiktir. Bu bulgunun diğer nazofarinks tümörlerinde de olduğu unutulmamalıdır. Angiografi; tümörün vasküler yapısını ve kanlanmasını sağlayan damarları tespit etmekte, BBT ise tümör yayılımını tayin etmekte son derece faydalıdır.

x: Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi K.B.B. Anabilim Dalı Öğretim Görevlisi

xx: Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi K.B.B. Anabilim Dalı Öğretim Üyesi

xxx: Serbest, K.B.B. Hastalıkları Uzmanı

## **Vaka Raporları**

**Vaka 1:**D.S., 16 y, erkek; 15.10.1984 tarihinde 6-7 aydan beri burun tıkanıklığı ve horlama şikayeti ile polikliniğimize müracaat eden hastanın yapılan muayenesinde; sol kavum nazide tümöral kitle mevcuttu. Posterior rinoskopide nazofarenksin sol tarafı tümöral kitle ile dolu idi 20.10.1984'de palatal "U" insizyon ile girilerek tümör eksize edildi. Hastanın operasyon esnasında 4 ünite kanaması oldu, 3 ünite kan verildi. 7.3.1985'te nüks nedeniyle hastaya sol lateral rinotomi + vertikal palatal insizyon ile girilerek nazofarenks sol yan duvarından kaynaklanan kitle eksize edildi. Bu girişimde de hastaya 3 ünite kan verildi. Komplikasyon olmadı. 5 yıllık takip süresinde nüks görülmedi.

**Vaka 2:**H.B., 14 y, erkek; 10.12.1985'te burun tıkanıklığı ve burun kanaması şikayetleri ile başvuran hastada nazofarenkste, solda tümöral kitle mevcuttu. Water's grafisinde sol pasajı dolduran kitle görünümü vardı. 27.1.1986'da lateral rinotomi+transpalatal insizyon ile girilerek tümör eksize edildi. Operasyon esnasında 3 ünite kanama oldu, 3 ünite kan verildi. İki yıllık takip süresinde nüks görülmedi.

**Vaka 3:**N.D., 14 y, erkek; 28.7.1988 tarihinde 5-6 aydan beri burunda tıkanıklık ve akıntı şikayeti ile müracaat eden hastada burunda pürülan sekresyon ve sol kavum nazide sert, düzgün yüzeyle tümöral kitle mevcuttu. Nazofarenkste solda lokalizasyon gösteren kitleden, tuşeden sonra kanama oldu. BBT'de sol tarafta fazla olmak üzere nazofarenkste burun boşluğuna doğru uzanan kitle tespit edildi. 9.8.1988'de vertikal palatal insizyon ile girilerek, tabanı nazofarenksin sol lateral duvarında bulunan kitle eksize edildi. Hastanın 4 ünite kadar kanaması oldu, 3 ünite kan verildi. Beş ay sonraki kontrolde, normal kulak burun boğaz bulguları tespit edildi.

**Vaka 4:**Y.O., 16 y, erkek; 23.9.1988 tarihinde burun kanaması şikayeti ile müracaat eden hastanın 6 aydan beri burun tıkanıklığı şikayeti varmış, 15 gün önce gittiği doktor tarafından burunundan biopsi alınmış ve o günden beri burun kanaması oluyormuş. Muayenede; nazofarenkste sol kavum nasiye doğru uzanan tümöral kitle tespit edildi. 29.9.1988'de vertikal palatal insizyon ile tümör eksize edildi. Tümör nazofarenkste sol lateral duvardan kaynaklanıyordu. Kan kaybı 4 ünite kadardı, 3 ünite kan verildi. Nüks nedeniyle 7.12.1988'de palatal insizyon ile girilerek kitle yeniden eksize edildi. 5 ünite kanaması oldu, 3 ünite kan verildi, 3 ay sonraki kontrolde normal muayene bulguları tespit edildi. Hastalarla ilgili toplu bilgi Tablo-I de görülmektedir.

Tablo I. JNA'ların Yaş, Semptom, Lokalizasyon ve Müdahale Sonuçları

Hastanın Adı Yaşı, Cinsi	D.S. 16 Y.E	H.B. 14 Y.E	N.D. 14 Y. E	Y.O. 16 Y.E
Geliş Şikayeti	BT	BT+ Epistaksis	BT+ Akıntı	BT+ Epistaksis
Tümörün Lokalizasyonu	NF+Sol Kavum nazi	NF+Sol Kavum nazi	NF+Sol Kavum nazi	NF+Sol kavum nazi
Uygulanan Cerrahi Teknik	1)Sol LR+ "U" Pİ 2)"U"PI	Sol LR+ "U"PI	Vertikal PI	1)Vertikal Pİ 2)"U" PI
Ameliyattaki Kan Kaybı	1)4 Ünite 2)4 Ünite	3 Ünite	4 Ünite	1)4 Ünite 2)5 Ünite
Verilen Kan	1)3 Ünite 2)3 Ünite	3 Ünite	3Ünite	1)3 Ünite 2)3 Ünite
Nüks	+(4 ay sonra)	-	-	+(2,5 ay sonra)
Takip Süresi	18 Ay	24 Ay	5 Ay	3Ay

BT:Burun tıkanıklığı  
LR:Lateral rinotomi  
NF:Nasofarinks  
PI: Palatal insizyon

### Tartışma

Juvenil anjiofibromun ilk görüldüğü yaş ortalaması 14'tür (8) ve adolesan çağındaki erkeklerde görülür. Hastalarımızda, JNA'nın ilk görüldüğü yaş ortalaması ise 15'di. En sık görülen erken semptomlar: tekrarlayan epistaksis ve persistan nasal obstrüksiyondur (8,9,14). Hastalarımızda da burun tıkanıklığı ve tekrarlayan epistaksis başta gelen semptomlardı.

Tümörün tabanı nazofarenks yan duvarında bulunur(8). Vakalarımızın hepsinde tümörün tabanı nazofarenksin sol lateral duvarındaydı.

Birçok yazar: Juvenil anjiofibromlar için cerrahi eksizyonu en iyi tedavi şekli olarak kabul ederken (13,16,19), bazıları: radyoterapiyi primer tedavi olarak (3,4), bir kısmı ise intrakranial yayılan lezyonlarda tavsiye etmektedirler(13,17,19).

Cerrahi müdahale için tümörün yerine ve yayılışına göre: transpalatal, lateral rinotomi, Caldwell-luc, eksternal transetmoid, transmandibüler ve suprahyoid transfaringeal gibi değişik yaklaşımların bir veya bir kaçı birlikte kullanılabilir. Biz, vakalarımızda transpalatal ve lateral rinotomi insizyonlarını kullandık (Tablo-1). Cerrahi eksizyon esnasındaki kan kaybını:Jafek ve arkadaşları (10)2700 mL., Ward ve arkadaşları 1300 mL. olarak bildirmektedirler. Embolizasyonun operasyon esnasındaki kan kaybını önemli ölçüde azalttığı ileri sürülmektedir(2,6,15,18). Biz, vakalarımızda embolizasyon yapmadık ve ortalama kan kaybı 1800 mL idi.

Juvenil anjiofibrom: vasküler yapısı ve kemik erozyonu ile birlikte anatomik fissürler boyunca yayılması nedeniyle, yüksek oranda inkomplet rezeksiyona, önemli ölçüde morbidite ve mortaliteye sebep olmaktadır. Tüm juvenil anjiofibromlar için nüks oranı %20, intrakranial olanlarda ise %50 olarak bildirilmektedir(11). Nükslerin genellikle ilk oniki ay içinde görüldüğü, iki yıldan sonra ise son derece nadir olduğu söylenmektedir(1).

Jones ve arkadaşları ise: nükslerin 6-36 ay arasında değiştiğini ve ortalama sürenin 17 ay olduğunu belirtmektedir. Bize, nüks nedeniyle her iki hasta da ilk 6 ay içinde müracaat etti.

Son yayınlarda, juvenil anjiofibromların primer tedavisinde radyoterapi tavsiye edilmekte, sebep olarak da radyoterapinin daha düşük morbidite ve mortalite ile daha yüksek tedavi oranı sağlaması gösterilmektedir. Ancak, çocukluk çağı tiroid karsinomlarının %75'inin değişik dozlarda radyasyon alanlarda görüldüğü (20), ayrıca, radyasyon alan kişilerin %7-9'unda 3,5-35 yıllık bir latent dönemde tiroid karsinomu gelişebileceği gösterilmiştir(5). Bunun yanında, radyasyon verilen bölgede az da olsa yumuşak doku ve kemik sarkomu riski mevcuttur(4). Osteomyelit, mukozalarda geçici kuruluk ve rinitis sikka gibi akut ve kronik değişikliklere de sebep olabilmektedir.

Goepfert ve arkadaşları(7), lokal tedaviden sonra nükseden, intrakranial hayati yapıları tutan veya tümör kanlanması intrakranial damarlardan olan lezyonlarda kemoterapi uygulanmasını tavsiye etmektedirler.

Juvenil anjiofibromların tedavisinde: basit vakalarda cerrahi eksizyon birçok kişi tarafından kabul edilmekle birlikte, nükseden veya intrakranial yayılma gösteren lezyonlarda seçilecek tedavi metodu geliştirilecek yeni teknik ve çalışmalara bağlı olarak açıklık kazanacaktır.

## **Kaynaklar**

1-Batsakis JG: *Tumors of the Head and Neck: Clinical and pathological considerations*. Williams and Wilkins, Baltimore 1979, pp 296-300.

2-Boles RP, Dedo H: Nasopharyngeal angiofibroma. *Laryngoscope* 86:364-371,1976.

- 3-Briant TDR, Fitzpatrick PJ, Book H: The radiological treatment of juvenile nasopharyngeal angiofibromas. **Ann Otol Rhinol Laryngol** 79:1105-1109,1970.
- 4-Cummings BJ: Relative risk-factors in the treatment of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. **Head Neck Surg** 3:21-26,1980.
- 5-De Groot LW, Palayan E: Thyroid carcinoma and radiation: A Chicago endemic. **JAMA** 225:487-491, 1973.
- 6-Fletcher JD, Dedo H, Newton TH, et al: Preoperative embolization of juvenile angiofibromas of the nasopharynx. **Ann Otol Rhinol Laryngol** 84:740-746,1975.
- 7-Goepfert H, Cangir A, Lee YY: Chemotherapy for aggressive juvenile nasopharyngeal angiofibroma. **Arch Otolaryngol** 111:285-289-1985.
- 8-Grybauskas V, Parker J, Friedman M: Juvenile nasopharyngeal angiofibroma. **Otolaryngol Clin North Am** 19 (4):647-657,1986
- 9-Jafek BW, Krekorian EA, Kirsh WN, et al: Juvenile nasopharyngeal angiofibroma:Management of intracranial extension. **Head Neck Surg** 2: 119-128,1979.
- 10-Jafek BW, Nahum AM, Butler RM, et al: Surgical treatment of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. **Laryngoscope** 83:707-720,1973.
- 11-Jones GC, DeSanto LW, Bremer JW, et al: Juvenile engiofibromas:Behavior and treatment of extensive and residual tumors. **Arch Otolaryngol Head Neck Surg** 112:1191-1193,1986.
- 12-Lee DA, Sessions DG: Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: Clinical study. **Surg Rounds** 3:38-44,1980.
- 13-MacComb WS:Juvenile nasopharyngeal fibroma. **Am J Surg** 106:754-763,1963
- 14-Neol HB III, Whicker JH, Devine KD, et al: Juvenile angiofibroma:Review of 120 cases. **Am J Surg** 126:547-556,1973.
- 15-Roberson GH, Price AC, Davies Jm,et al: Therapeutic embolization of juvenile angiofibroma. **Am J Radiol** 133:657-663,1979.-
- 16-Sessions RB, Bryan RN, Naclerio RM, et al:Radiographic staging of juvenile angiofibroma. **Head Neck Surg** 3:279-283,1981.
- 17-Sinha PP, Aziz HI:Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: A report of seven cases. **Radiology** 127:501-500,1978.
- 18-Waldman SR, Levine HL, Astor F, et al: Surgical experience with nasopharyngeal angiofibroma. **Arch Otolaryngol** 107:677-682,1981.

*Juvenil Anjiofibrom: ÜNLÜ, Yaşar ve ark.*

19-Ward PH, Thompson R, Calcaterra T, et al: Juvenile angiofibroma: A more rational therapeutic approach based upon clinical and experimental evidence. **Laryngoscope** 84:2128-2194,1974.

20-Whinship T, Roswall R: Childhood thyroid carcinoma. **Cancer** 14:734-743,1971.