

Абдурахманов О.Б.,
Джа об ар о в К.Д.,
Гафур-Ахунув М.А.,
Бердиева Ф.Б.

УДК: 616.327.2-006.31:616-053.7-07

ЮНОШЕСКАЯ АНГИОФИБРОМА НОСОГЛОТКИ. ЭПИДЕМИОЛОГИЯ, ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Ташкентский институт усовершенствования врачей, г. Ташкент. Республика Узбекистан (Зав. каф - проф. К.Д. Джаббаров)

JUVENILE ANGIOFIBROMA OF NASOPHARYNX. EPIDEMIOLOGY, AETIOLOGY AND PATHOGENESIS. O.B. Abdurakhmanov, K.D. Djabbarov, M.A. Gafur-Akhunov, F.B. Berdiyeva

In article substantive provisions of development of representations about epidemiology, aetiologies and pathogenesis of Juvenile angiofibroma of nasopharynx based on experience of compatriots and foreign authors are described. Last workings out of foreign authors in studying of an aetiology of the given disease are presented.

The keywords: juvenile angiofibroma, aetiology and pathogenesis, epidemiology.

В статье описаны основные положения развития представлений об эпидемиологии, этиологии и патогенезе юношеской ангиофибромы носоглотки основанные на отечественных и зарубежных авторов. Представлены последние разработки зарубежных авторов в изучении этиологии данного заболевания.

Ключевые слова: юношеская ангиофиброма, ювенильная ангиофиброма, этиология и патогенез, эпидемиология.

Юношеская ангиофиброма носоглотки это фиброзная опухоль плотной консистенции, отличающаяся значительной кровоточивостью, из-за чего получила название ангиофибромы. Эта опухоль известна еще со времен Гиппократов, который предложил так называемый трансназальный подход путем раздвоения пирамиды носа для удаления этой опухоли. Французский хирург Nelaton дал ей название фиброзного полипа основания черепа, Naob — носоглоточной фибромы, Соепеп — базального фиброида, Friedberg — ангиофибромы.

Среди всех доброкачественных опухолей области головы и шеи ЮАН составляет 0,05%, от 1-3 до 5 случаев в год. Показатель заболеваемости среди больных ЛОР патологии составляет 1:5,000-1:60,000 [3, 8, 11, 16, 18, 20, 25, 30, 32]. В структуре доброкачественных опухолей носоглотки ангиофиброма встречается до 50% [14, 17, 19, 22, 30].

Ангиофиброма носоглотки по своему гистологическому строению относится к доброкачественным опухолям, однако по клиническому течению проявляет себя как злокачественное образование. Опухоль не только оттесняет, но и разрушает близлежащие структуры вызывая деструкцию кости, прорастает в орбиту, полость черепа с развитием тяжелых внутричерепных осложнений, нарушением функций жизненно важных органов. Другим грозным осложнением являются спонтанное носовое кровотечение, вплоть до массивных, иногда приводящих к летальному исходу [11, 15, 18, 28, 31].

Немаловажным остается вопрос рецидивирования (вероятность до 30-50%) [2]. Некоторые авторы [2, 6, 23, 28] отмечают, что рецидивирование ЮАН в послеоперационном периоде наблюдается в ближайшие (1-6 месяцев) и отдаленные (1-5 лет) сроки в 3-73,6% случаев [16].

Ангиофиброма носоглотки чаще развивается у мальчиков (14 1) в самом начале периода полового созревания (средний возраст больных 16 лет). С наступлением половой зрелости опухоль уменьшается или подвергается полной инволюции [14]. В иностранной

литературе имеются данные о так называемой экстраназальной ангиофиброме, очень редком заболевании, встречающемся у пациентов как мужского, так и у женского пола в различном возрасте [15], что требует дифференциальной диагностики и дополнительного гистологического исследования. Отмечают наибольшую встречаемость в Египте, Индии и странах Азии, реже в Европе и США [24, 28].

Имеет значение многообразие и неясность механизма возникновения быстро прогрессирующего ангиоматозного роста, сложность дифференциальной диагностики с другими заболеваниями данной анатомической зоны.

Существующие «теории» дисэмбриогенеза и эндокринной дисфункции проблемы до конца не решили. Эндокринная теория основана на том факте, что опухоль развивается одновременно с развитием вторичных половых признаков и период ее развития завершается вместе с завершением периодов полового созревания. Замечено также, что при фиброме носоглотки наблюдаются нарушения секреции 17-кетостероидов и соотношения андростерона и тестостерона [1, 26, 32, 31]. Некоторые авторы рассматривают ЮАН, как эстроген-прогестерон положительную [14, 15]. Клетки гипофиза, расположенные в своде носоглотки усиливают свою секрецию в пубертатном возрасте, при этом их секрет раздражает надкостницу свода носоглотки, что приводит к ее бурному, избыточному росту [15]. Авторы считают, что образование возникает из зачатков, остающихся после развития костей черепа между с иным отростком затылочной кости и клиновидной костью, которые соединяются между собой при помощи эмбрионального хряща.

Травматическая теория развития ЮАН [14, 15, 30] - связывается с травмой лицевого скелета, преимущественно носа.

Теория хронического воспаления - причиной развития опухоли является хроническое воспаление слизистой оболочки носоглотки, возникающих вследствие воспалительных процессов в придаточных полостях носа [12].

Мезенхимальная теория - ЮАН развивается из элементов мезенхимы, которые остаются после образования перепончатого черепа у проксимального конца хорды [31].

Но некоторые авторы относят их развивающаяся опухоль из лимфоидной ткани и к гипертрофиям слизистой оболочки носоглотки воспалительного или аллергического характера. [7, 8,21, 15].

О влиянии на развитие ЮАН ухудшающейся экологической обстановки, проживания в зонах воздействия малых доз радиации указывают В. Р. Чистякова и соавторы [18].

Теория гиперплазии надкостницы [3, 12, 14, 19]. Истинные ЮАН растут из надкостницы и представляют собой гиперплазию соединительной ткани; эти новообразования не дают метастазов, не разрушают кость, а, оказывая давление на неё, приводят к атрофии. Кроме того, автор утверждает, что с возрастом опухоль может самостоятельно регрессировать и даже исчезать.

Известно, что у доноров с группой крови А(II) почти в 40% случаев выявлена, дефектность системы интерферона, выражающаяся в резко сниженной способности индуцировать этот белок в ответ на вирусную инфекцию [4, 8, 9, 17]. Возможно, именно с этим связан известный факт, что лица с группой крови А (II) более предрасположены к острым респираторным инфекциям и среди них чаще встречаются больные с различными онкологическими заболеваниями. В то же время среди детей с юношеской ангиофибромой основания черепа около 80% имеют данную группу крови [21].

По современным данным в последнее время увеличился интерес исследователей к генетическому аспекту возникновения ЮАН. В. Schick, С. Brunner, используя методы ДНК гибридизации установили типичные хромосомные мутации, свойственные клеткам ангиофибромы [4, 15]. В экспериментах обнаружили, что чаще всего абберрации локализовались в хромосомах 4, 6 и 8. Также в 85% случаев удалось установить полное или частичное отсутствие Y хромосом, а еще в 70% - удвоение X хромосом в значительном количестве клеток опухоли. Последние исследования, выполненные В. Schick в 2005. были посвящены оценке роли генов p53 и her/2 пси в этиологии ЮАН [31]. Хотя было установлено, что абберрации 17 хромосомы, где содержатся эти гены, встречаются достаточно часто, результаты определения уровней соответствующих мРНК были противоречивы и не дали статистически значимых результатов. Надо сказать, что все эти теории не имеют экспериментального подтверждения.

Считается, что возникновение опухоли происходит в местах и линиях слияния эмбриональных закладок при формировании носа, рта, глотки в период эмбрионального развития. Таким образом, перемещения тканей в период эмбрионального развития являются основой для сохранения в данной области эмбриональных зачатков различных тканей и дистопии различных структур, откуда происходит дальнейший рост опухоли.

Фиброма носоглотки представляет собой весьма плотную опухоль, сидящую на широком основании, тесно спаянную с надкостницей Прочность срастания с надкостницей настолько велика, что в иных случаях при удалении опухоли путем вырывания вместе с ней удаляются и фрагменты подлежащей кости. Поверхность опухоли покрыта гладкими сосочковыми образованиями бледно-розового или красноватого света в зависимости от степени васкуляризации опухоли. Плотность опухоли определяется ее фиброзной природой. Опухоль обладает ярко выраженным экстенсивным ростом, дислоцируя и разрушая все ткани и заполняя все соседние полости, находящиеся на ее пути (хоаны, полость носа, орбита, клиновидной пазухи, нижние отделы носоглотки, околоносовых пазух, скуловая и височная ямки и т. п.) [13, 15, 19, 30].

Одним из первых проявлений ЮА является затруднение носового дыхания, которое со временем полностью исчезает. Учитывая преимущество сосудистого компонента над стромальным, в процессе роста опухоли встречаются носовые кровотечения, которые могут быть профузными и приводить как к анемизации пациентов, так и к летальному исходу. При дальнейшем росте опухоль проникает в пазуху клиновидной кости, верхнечелюстную пазуху, крылонебную и подвисочную ямки.

прорастает в глазницу, в результате чего происходит деформация лицевого черепа, возникают различные нарушения зрения, экзофтальм, выпадение полей зрения. Легко возникают гнойные воспаления ОНП, дакриоциститы. Возникают невралгические боли в результате сдавления тройничного и подглазничного нервов. При прорастании в полость черепа, по разным данным у 8-30% больных [23, 24, 29, 31] наступают параличи черепных нервов.

ЮАН не имеют экспериментального подтверждения, так как ангиофиброма основания черепа не была получена в экспериментальных условиях. Таким образом, убедительность различных теорий остается под сомнением до настоящего времени. Несмотря на стремление к усовершенствованию методов диагностики, оперативного и консервативного лечения этих больных, многие из них патогенетически не обоснованы.

Все вышеперечисленные теории проис-

Литература

1. Авакян О.М. Симпатико-адреналовая система. Л 1977; 87.
2. Ангиофиброма основания черепа в детском возрасте / Богомильский М. Р. [и др.] // Вести, оторинолар. - 1995,-№5.-С. 27-29.
3. Ангиофибромы основания черепа в детском возрасте / Яблонский С. В. [и др.]. М.: Медицина. 1998. 214 с.
4. Аногин Р. Г. Юношеская ангиофиброма основания черепа (современные методы диагностики и лечения): автореф. дис. докт. мед. наук. - М., 1987. 30 с.
5. Арифов С.С., Лутфуллаев У.Л., Лутфуллаев Г.У. оценка эффективности лечения больных с юношеской ангиофибромой носовой части глотки при кровотечении // Журн. Ушнних, носових і горлових хвороб. - 2009. № 6. С. 85-87.
6. Верезгов В.А. Юношеская ангиофиброма носоглотки и основания черепа, эпидемиология, этиология и патогенез (обзор литературы за 120 лет) // Российская оториноларингология. - 2009. № 6. С. 144-148.
7. Гинзбург А. Л. К вопросу о носоглоточных фибромах и злокачественных опухолях носоглотки, носа и его придаточных полостей // Журн. ушн., нос. и горл. бол. - 1933. -№ 10. - С. 157-185.
8. Деменков В. Р. Щадящий метод удаления юношеской ангиофибромы базального типа // Журн. ушн., нос. И горл. бол. - 1989. - № 6. - С. 39-41.
9. Дайхес Н. А. Юношеская ангиофиброма основания черепа. М.: Медицина, - 2005. - 214 с.
10. Лазарев В.Н., Дармаков В.В. Особенности состояния гипофизарно-надпочечниковой и симпатико- адреналовой систем при ангиофибромах основания черепа у детей // Вестн. оторинолар. - 2000. - № 5. - С. 27-29.
11. Мефодовский А. А. К диагностике юношеской ангиофибромы носоглотки: автореф. дис. канд. мед. наук. СПб, - 1998. 16 с.
12. Мусаев И.М. «Ультроструктура юношеских ангиофибром основания черепа» ПВО -1981 N2 - стр 51-54
13. Пачес. А.И. Опухоли головы и шеи. М.: Медицина, 2000. 322-324.
14. Пискунов С.З., Харченко В.В. Новое в морфологии носа и околоносовых пазух // Вестн. оторинолар. 20П.-№ 1.-С. 8-12.
15. Рзаев Р. М. Современное состояние вопроса о хирургическом лечении больных ювенильными ангиофибромами носоглотки // Вестн. оторинолар. - 1987. - № 6. - С. 90-93.
16. Федоров В. М. Фиброма основания черепа: дис. СПб. 1900.
17. Чистякова В. Р., Поляев Ю. А., Ковшенкова Ю. Д. Юношеские ангиофибромы основания черепа в детском возрасте // Рос. оторинолар. - 2008. -№ 2. - С. 158-163.
18. Щербенко О. И., Родионов М. В. Юношеская ангиофиброма основания черепа и основные принципы ее лечения // Вестн. РНЦРР. - 2008. - № 8. - С. 68- 72.
19. Юдаев Н.А. Биохимия гормонов и гормональная регуляция. М 1976; 445.
20. Яблонский С. В., Захарченко А. Н. Спиральная компьютерная томография в диагностике юношеской ангиофибромы основания черепа. Тр. Всерос. науч.практ. конф., поев. 80-летию со дня рождения акад.
21. И. Б. Солдатова. Самара, 2003. Т. 3. С. 332-333.
23. Angiofibroma. Treatment trends in 150 patients during 40 years / Bremer Y. W. [et al.] // Laryngoscope. - 1986. Vol. 96. № 11.-P. 1321-1329.
22. Diagnosis, staging and treatment of juvenile nasopharyngeal angiofibroma (JNA). Antonelli A. R. [et al.] // Laryngoscope.- 1987.-Vol. 97.- № 11. P. 1319-1325.
23. Juvenile nasopharyngeal fibroma / Acuna R. T. [et al.] // Ann. Otol. (St. Louis). - 1981. - Vol. 90. - № 5. - P. 420-422.
24. Juvenile angiofibroma. Review of 120 cases / Neel H. B. [et al.] // Amer. J. Surg. - 1973. - Vol. 126. - № 4. - P. 547-556.
25. Martin H., Ehrlich H., Abels J. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma // Ann. Surg. - 1948. - Vol. 127. - № 3. P. 513-536.
26. Multiple steroid receptors in nasopharyngeal angiofibromas // Brentani M. M. [et al.] // Laryngoscope. - 1989. — Vol. 99.-№4.-P. 398-401.
27. Numerical sex chromosome aberrations in juvenile angiofibromas: genetic evidence for an androgen dependent tumor/Schick B. [et al.] //Oncol Rep. - 2003. - Vol. 10. - № 5,- P. 1251-1254.
28. p53 and Her2/neu in juvenile angiofibromas / Schick B. [et al.] // Oncol Rep. -2005. - Vol. 13. -№ 3. - P. 453- 457.
29. Some M., Neffson M. Fibromas of the nasopharynx: juvenile and cellulas types // Ann. Otol. - 1940. - Vol. 49. - № 1.-P. 211-219.