

ПРОЕКТ

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

ЮВЕНИЛЬНАЯ АНГИОФИБРОМА НОСОГЛОТКИ И ОСНОВАНИЯ
ЧЕРЕПА У ДЕТЕЙ

1. Вводная часть

1.1 Код(ы) МКБ-10:

МКБ-10	
Код	Название
D10.6	Ювенильная ангиофиброма носоглотки и основания черепа у детей

1.2 Дата разработки протокола: 2023 год.

1.3 Сокращения, используемые в протоколе:

АсТ – аспаргатаминотрансфераза

АлТ – аланинаминотрансфераза

КТ – компьютерная томография

ЛОР-оториноларинголог

ВОП- врач общей практики

МРТ – магнитно-ядерная томография

ОАК – общий анализ крови

ОДАРИТ – отделение детской анестезиологии реанимации и интенсивной терапии

СОЭ – скорость оседания эритроцитов

ЦП – цветной показатель

ПН – пазухи носа

ЭКГ – электрокардиограмма

ЮАН-ювениальная ангиофиброма носоглотки

1.4 Пользователи протокола: оториноларингологи, врачи общей практики, педиатры.

1.5 Категория пациентов: дети.

1.6 Шкала уровня доказательности:

**Соотношение уровней доказательности и градаций рекомендаций,
разработанные Оксфордским Центром доказательной медицины**

Уровни доказательности		Градации рекомендаций	
Систематический обзор, клинические исследования, отдельное клиническое исследование	I	A	

Систематический обзор когортных исследований, или отдельное когортное исследование	II	B
Исследование типа "случай-контроль" (отдельное, либо систематический обзор нескольких)	III	B
Описание серии случаев, низкокачественные когортные исследования	IV	C
Мнение экспертов без точной критической оценки	V	D

Шотландская межвузовская сеть руководящих принципов. Руководство для разработчиков. Краткое справочное руководство. Ноябрь 2015

1.7 Определение:

Ювенильная ангиофиброма носоглотки – высокоvascularизированное доброкачественное новообразование носоглотки с прорастанием в основание черепа^[3.7.16.19.20].

1.8 Классификация:

Клиническая классификация ювенильной ангиофибромы по Эндрюс-Фиш^[1, 2, 39]

- **Стадия I.** Ангиофиброма расположена в области клиновидно-небного отверстия, ее распространение ограничено сводом носоглотки и полостью носа.
- **Стадия II.** Опухоль занимает крылонебную ямку, распространяется на околоносовые пазухи, разрушая костные преграды.
- **Стадия III.**
 - ✓ IIIA – образование прорастает в подвисочную ямку или орбиту;
 - ✓ IIIB – распространяется на параселлярную область, имеет экстрадуральное расположение (не прорастает в твердую мозговую оболочку).
- **Стадия IV.**
 - ✓ IVA – ЮАН имеет интрадуральный рост;
 - ✓ IVB – прорастает кавернозный синус, турецкое седло, черепные нервы, область хиазмы.

Клиническая классификация ювенильной ангиофибромы

по Радковскому [1.2.39]

- **Стадия I**
- ✓ **Стадия IA.** Ангиофиброма ограничена носоглоткой и полостью носа.
- ✓ **Стадия IB.** Распространение в одну пазуху или более.

- **Стадия II**
- ✓ **Стадия IIА.** Минимальное распространение в крыловидно-небную ямку.
- ✓ **Стадия IIВ.** Заполнение крыловидно-небной ямки без эрозии орбиты.
- ✓ **Стадия IIС.** Распространение в подвисочную ямку без вовлечения щеки или пластинки крыловидного отростка

- **Стадия III**
- ✓ **Стадия III А.** Эрозия основания черепа (средней черепной ямки или крыловидных отростков)
- ✓ **Стадия IIIВ –** Эрозия основания черепа с интракраниальным распространением с или без вовлечения кавернозного синуса.

2. МЕТОДЫ, ПОДХОДЫ И ПРОЦЕДУРЫ ДИАГНОСТИКИ [2,3,8, 12, 15, 17, 18, 26, 25,32,33,35,46, 45,49]

2.1 Диагностические критерии

Жалобы и анамнез [2,3,8, 26,45,49]

Жалобы:

- односторонняя заложенность носа;
- выделения из носа;
- носовые кровотечения;
- деформация лица;
- головные боли;
- отоалгия и поражение черепных нервов;
- снижение слуха;
- экзофтальм;
- диплопия;
- беспокойный сон;
- снижение аппетита;
- закрытая гнусавость.

Анамнез:

- частые носовые кровотечения;

- явления синусита;
- снижение слуха.

Физикальное обследование [25,32,33,35,46]:

- признаки ринита и синусита с односторонней обструкцией носового дыхания;
- носовые кровотечения из области новообразования;
- деформация лица;
- ушные и головные боли;
- снижение слуха.

Лабораторные исследования [15-17]:

ОАК (бпараметров): возможно незначительный лейкоцитоз, повышение уровня СОЭ, снижение уровня гемоглобина.

Биохимический анализ крови (общий белок, билирубин, АсТ, АлТ, мочеви́на, креатинин, глюкоза): без патологических отклонений.

Коагулограмма: без патологических отклонений.

Основные инструментальные исследования [12,18,19]:

Риноскопия: слизистый секрет в нижнем носовом ходе чаще серозно- гнойный, в носоглотке образование багрового цвета, гладкая, после недавних кровотечений отмечаются геморрагические корки.

Фарингоскопия: без особенностей, но при крупных по размерам ангиофибромах отмечается односторонняя асимметрия ротоглотки (мягкое небо, дужки небных миндалин, смещение полюса небной миндалины);

Отоскопия: воспалительные изменения барабанной перепонки и втяжение.

Компьютерная томография пазух носа с контрастированием:

- неоднородное по плотности мягкотканое образование без капсулы, преимущественно дольчатой структуры, которое располагается вокруг клиновидно-небного отверстия в крыловидно-небной ямке вблизи крыловидно-небного канала или непосредственно связанное с ним;
- интенсивно накапливает контрастный препарат, начиная с ранней артериальной фазы; разрушает по типу эрозии, раздвигает или смещает прилежащие костные структуры (щели, каналы).
- чаще всего эрозирует или разрушает заднюю стенку крыловидно-небного отверстия и основание медиальной крыловидной пластинки;
- при распространении в крыловидно-нижнечелюстную щель смещает кпереди заднюю стенку верхней челюсти;
- при распространении кзади вызывает эрозию клиновидной кости.

Каротидная ангиография. определение источников кровоснабжения юношеской ангиофибромы с последующей одномоментной селективной эмболизацией сосудов верхнечелюстной артерии.

ВАЖНО!

При ангиофибромах биопсия **НЕ проводится**, так как образование гипervasкуляризировано и имеет высокий риск профузного кровотечения!

Дополнительные инструментальные исследования

МРТ с контрастированием: на T1-взвешенных изображениях ЮАН имеет преимущественно изоинтенсивный характер сигнала. После внутривенного введения контрастного вещества, магнитно-резонансный сигнал интенсивно повышается в раннюю артериальную фазу. Имеет интенсивный однородный характер повышения в венозную и отсроченную фазы исследования.

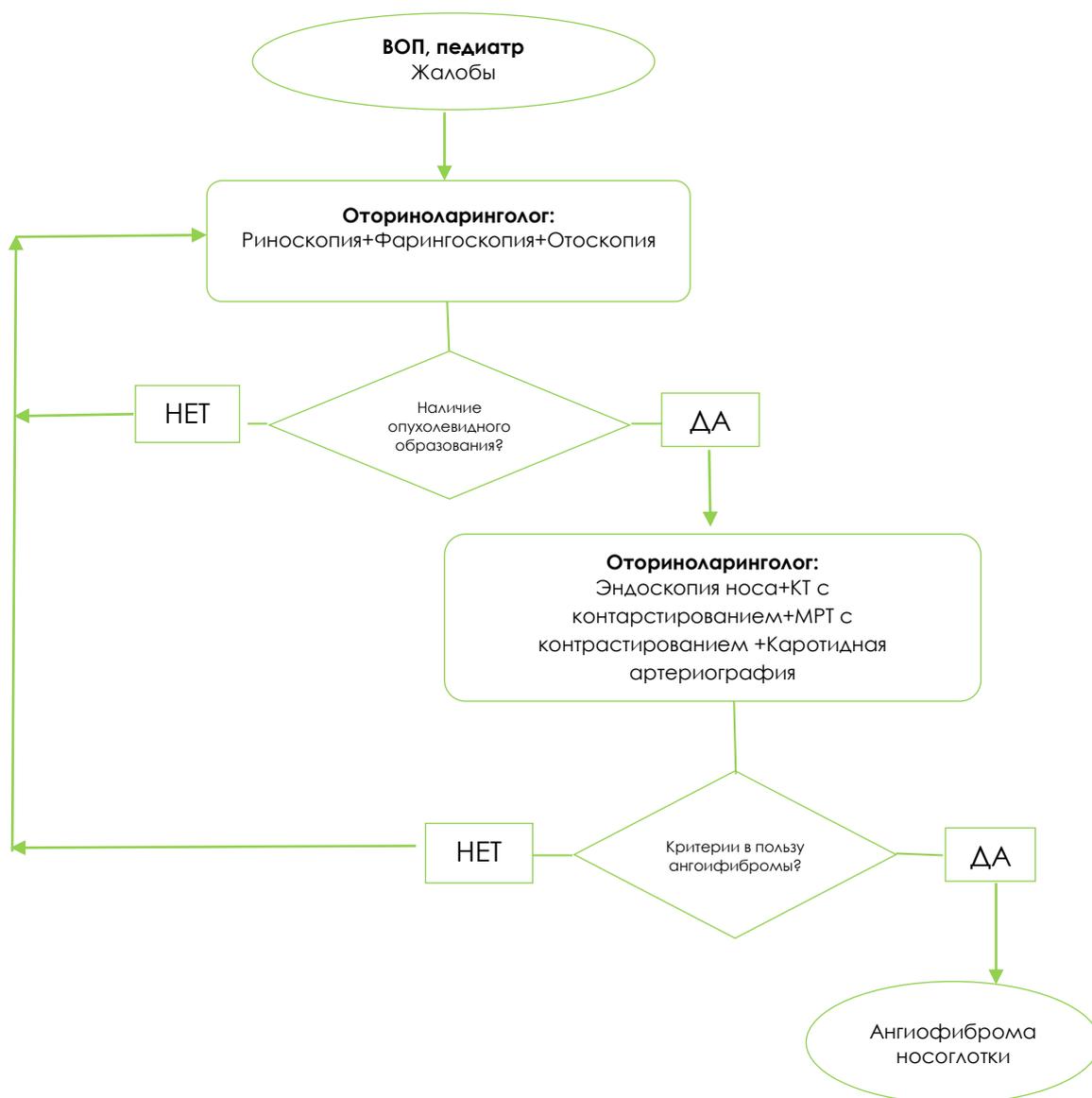
Эндоскопия носа и носоглотки: в носовой полости в нижнем носовом ходе на уровне носоглотки определяется наличие опухолевидного образования, красного цвета округлой или овальной формы с ровной поверхностью, легко кровоточащее при контакте.

Показания для консультации специалистов:

- консультация гематолога: патологические изменения в показателях свертывания и длительности кровотечения крови;
- консультация кардиолога –изменения на ЭКГ;
- консультация онколога –подозрение на малигнизацию;
- консультация интервенционного хирурга – для проведение каротидной ангиографии с последующей эмболизацией сосудов опухоли;
- консультация нейрохирурга: ангиофиброма носоглотки III стадия по Радковскиому или IV стадия по Эндреус-Фиш;
- консультация радиолога для решения вопроса лучевой терапии при невозможности радикального удаления.

2.2 Диагностический алгоритм

Диагностический алгоритм ювенильной ангиофибромы носоглотки



2.3 Дифференциальный диагноз и обоснование ^[22, 26]

Диагноз	Обоснование для дифференциальной диагностики	Обследования	Критерии исключения диагноза
Антрохоанальный полип	Образование верхнечелюстной пазухи при массивном росте пролабирует через	КТ-ПН с контрастированием	Интенсивно накапливает контрастный препарат, начиная с

	естественное соустье и может достигать уровня ротоглотки		ранней артериальной фазы; разрушает по типу эрозии, раздвигает или смещает прилежащие костные структуры (щели, каналы)
		Эндоскопия носа	В носовой полости в нижнем носовом ходе на уровне носоглотки определяется наличие опухолевидного образования, красного цвета округлой или овальной формы с ровной поверхностью легко кровоточащее при контакте
Аденоидные вегетации	Образование занимает носоглотку	Гибкая эндоскопия носоглотки	В носовой полости в нижнем носовом ходе на уровне носоглотки определяется наличие опухолевидного образования, красного цвета округлой или овальной формы с

			<p>ровной поверхностью легко кровоточащее при контакте.</p>
Хордома	Образование поражает носовую полость, лобную и решетчатую пазуху	КТ-ПН	<p>Интенсивно накапливает контрастный препарат, начиная с ранней артериальной фазы; разрушает по типу эрозии, раздвигает или смещает прилежащие костные структуры (щели, каналы)</p>
		Эндоскопия носа и носоглотки	<p>В носовой полости в нижнем носовом ходе на уровне носоглотки определяется наличие опухолевидного образования, красного цвета округлой или овальной формы с ровной поверхностью легко кровоточащее при контакте</p>
Эстеионеиробластома	Опухоль образуется в носовой полости, поражает пазухи носа (чаще решетчатые пазухи),	КТ-ПН с контрастированием	<p>Интенсивно накапливает контрастный препарат, начиная с</p>

	<p>далее распространяется на основание черепа</p>		<p>ранней артериальной фазы; разрушает по типу эрозии, раздвигает или смещает прилежащие костные структуры (щели, каналы)</p>
		<p>Эндоскопия носа и носоглотки</p>	<p>В носовой полости в нижнем носовом ходе на уровне носоглотки определяется наличие опухолевидного образования, красного цвета округлой или овальной формы с ровной поверхностью легко кровоточащее при контакте</p>
<p>Назофарингеальная карцинома</p>	<p>Опухоль располагается в носоглотке</p>	<p>КТ ПН с контрастированием</p>	<p>Интенсивно накапливает контрастный препарат, начиная с ранней артериальной фазы; разрушает по типу эрозии, раздвигает или смещает прилежащие костные структуры</p>

			(щели, каналы).
		Эндоскопия носоглотки	В носовой полости в нижнем носовом ходе на уровне носоглотки определяется наличие опухолевидного образования, красного цвета округлой или овальной формы с ровной поверхностью легко кровоточащее при контакте.

Дополнительные диагностические мероприятия: нет.

3. ТАКТИКА ЛЕЧЕНИЯ НА АМБУЛАТОРНОМ УРОВНЕ:

3.1 Немедикаментозное лечение

Режим: общий.

Диета: без ограничений в выборе продуктов, в послеоперационном периоде с обогащением продуктами, содержащими железо (мясо, фрукты и т.д.).

3.2 Медикаментозное лечение

Антибактериальная терапия: с целью антибиотикопрофилактики послеоперационных осложнений и бактериальных инфекции.

Препараты эмпирического выбора:

- ✓ Амоксициллин + клавулановая цефазолин;
- ✓ цефуроксим;
- ✓ цефиксим;
- ✓ азитромицин.

Корректировка антибактериальной терапии проводится по результатам бактериологического посева.

Обезболивающая терапия: с целью облегчения и профилактики боли и болевых ощущений после хирургического вмешательства

Перечень основных лекарственных средств:

Фармакотерапевтическая группа	МНН лекарственного средства	Способ применения	Уровень доказательности
Амоксициллин	Амоксициллин + клавулановая	20 – 40 мг/кг х 3 раза в сутки перорально, курс 5 дней	1А ^[51]
Цефалоспориновый антибиотик II поколения	Цефуроксим	500мг 2 раза в день, курс 5 дней	2В ^[52]
Цефалоспориновый антибиотик III поколения	Цефиксим	Перорально, 400 мг 1 раз в сутки курс 5 дней	2А ^[53]
Макролиды	Азитромицин	250 – 500 мг 1 раз в день, курс 5 дней	2В ^[56]
Нестероидные противовоспалительные средства	Ибупрофен	Перорально, 200мг 3 – 4 раза в сутки Курс – 3 дня.	2А ^[60]

Перечень дополнительных лекарственных средств:

Фармакотерапевтическая группа	МНН лекарственного средства	Способ применения	Уровень доказательности
Гемостатические средства	этамзилат	10 – 15 мг/кг 3 – 4 в сутки, в/в, в/м, курс 3 дня	2В ^[54,55]

3 Хирургическое вмешательство: нет.

3.4 Дальнейшее ведение:

- Диспансерный учет и дальнейшее наблюдение у оториноларинголога:

- ✓ 1 раз в неделю в первый месяц;
- ✓ затем 1 раз через 3 месяца;
- ✓ далее 1 раз в 6-12 месяцев.

- Освобождение от занятий физкультурой и спортом 1 год.

- Туалет носа физиологическим раствором NaCl 0,9% – 2 раза в день курс 20 – 30 дней.

- Контрольные анализы на ИФА на маркеры ВИЧ – 1 месяц, через 3 мес., ИФА на маркеры гепатита В, С – через 6 месяцев.
- КТ пазух носа с контрастированием через 6 месяцев.

3.5 Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе:

- восстановление носового дыхания;
- отсутствие носовых кровотечений;
- отсутствие рецидива.

4 Показания для госпитализации:

4.1 Показания для плановой госпитализации:

- наличие ангиофибромы носоглотки.

4.2 Показания для экстренной госпитализации:

- массивные носовые кровотечения.

5. ТАКТИКА ЛЕЧЕНИЯ НА СТАЦИОНАРНОМ УРОВНЕ:

5.1 Карта наблюдения пациента, маршрутизация пациента (схемы, алгоритмы)

Алгоритм лечения ангиофибромы носоглотки



5.2 Медикаментозное лечение:

Антибактериальная терапия: с целью антибиотикопрофилактики послеоперационных осложнений и бактериальных инфекции.

Препараты эмпирического выбора:

- ✓ цефазолин;
- ✓ цефтриаксон;
- ✓ цефтазидим;
- ✓ цефуроксим;
- ✓ азитромицин.

Корректировка антибактериальной терапии проводится по результатам бактериологического посева.

Обезболивающая терапия: с целью облегчения и профилактики боли и болевых ощущений после хирургического вмешательства

Антигеморрагическая терапия: направлена для профилактики и остановки послеоперационных кровотечений.

Гормональная терапия: проводится при выраженном отеке тканей в послеоперационном периоде с противовоспалительной целью.

Противогрибковая терапия: проводится с целью профилактики грибковых заболеваний слизистых оболочек при длительной антибактериальной терапии.

Замещающая терапия эритроцитарной взвесью и свежезамороженной плазмы ^[63]:

- при снижении ниже 80 г/л замещающая терапия эритроцитарной взвесью;
- при массивной кровопотере 25 – 30% от ОЦК восполняющая терапия свежезамороженной плазмы с мониторингом коагулограммы.

Перечень основных лекарственных средств:

Фармакотерапевтическая группа	МНН лекарственного средства	Способ применения	Уровень доказательности
Антибактериальные средства	Цефазолин	В качестве антибиотикопрофилактики – 30 мг/кг за 60 минут до разреза, внутривенно: 30 мг/кг в течение 60 минут до процедуры, можно повторить через 4 часа.	1А ^[61]
		В качестве	1А ^[61]

		антибиотикотерапии 50 – 100 мг/кг – 2 – 3 раза в сутки, в/м, в/в, курс 7 – 10 дней	
	Цефтриаксон	20 – 75мг/кг/сут в 1 – 2 в сутки, в/в, в/м, курс 7 – 10 дней	2А ^[53]
	Цефтазидим	25-150мг/кг 2 – 3 раза в сутки, в/м, в/в, курс 7 – 10 дней	2А ^[62]
Гемостатические средства	Этамзилат	10 – 15 мг/кг 3 – 4 раза в сутки, в/в, в/м, курс 3 дня	2В ^[54,55]
Нестероидные противовоспалительные средства	Кетопрофен	100 мг – разовая доза, 1 – 3 раза в день в/м, в/в, курс 3 дня	1А ^[60]
	Ибупрофен	перорально 10 – 30 мг/к в сутки 1 – 3 раза в день, курс 3 дня	2А ^[60]

Перечень дополнительных лекарственных средств:

Фармакотерапевтическая группа	МНН лекарственного средства	Способ применения	Уровень доказательности
Антибактериальные средства	Цефуроксим	30 – 100мг/кг – 3 – 4раза в день, в/м, курс 5 дней	2В ^[52]
	Азитромицин	10 мг/кг перорально, в/в, курс 3 дня	2В ^[56]
Гемостатические средства	Транексамовая кислота	15 – 20мг/кг 2 раза в сутки в/м, в/в, курс 3 дня	2В ^[59]
Противогрибковые лекарственные средства	Суспензия флуконазола	Перорально, суспензия по 1 чайной ложке (50 мг) или таблетка 3 мг/кг/сут 1 раз в сутки. Курс: 3 дня	2В ^[57]

5.4 Хирургическое вмешательство^[37-39]:

Хирургическое вмешательство:

Хирургические вмешательства при ЮАН проводятся в 2 этапа:

- первый этап – проведение эмболизации опухоли с целью уменьшения ее кровоснабжения;
- второй этап – трансназальное эндоскопическое удаление ангиофибromы.

Показания к операции:

- наличие ангиофибromы полости носа и основания черепа;
- интракраниальный рост;
- профузные носовые кровотечения.

Противопоказания к операции:

- тяжелые соматические заболевания;
- вовлечение кожи и мягких тканей лица;
- прорастание в твердое небо, скуловую кость, альвеолярный отросток и переднюю носовую ость верхней челюсти;
- заболевание крови.

Риски операции: кровотечение из магистральных сосудов.

Кровоостанавливающие мероприятия:

- коагуляция сосудов;
- клипирование сосудов;
- использование гемостатических материалов и гемостатических пен.

Осложнения операции: ранение крупных магистральных сосудов, сопровождающееся профузными неконтролируемыми кровотечениями.

Методы профилактики осложнений включает следующее:

- эмболизация сосудов;
- коагуляция сосудов;
- клипирование сосудов.

5.5 Дальнейшее ведение:

- постельный режим в течение 2-х суток;
- ограничение физических нагрузок сроком 6 – 12 месяцев;
- антибактериальная терапия в течение 5 дней после выписки;
- орошение носовой полости NaCl 0.9 % 2 раза в день до 1 месяца;
- КТ-ПН с контрастированием через 6 месяцев;
- контрольные анализы на ИФА на маркеры ВИЧ – 1 месяц через 3 месяца, ИФА на маркеры гепатитам «В, С» – 6 месяцев.

5.6 Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанные в протоколе

- восстановление дыхания носового дыхания;
- отсутствие носового кровотечения;
- отсутствие осложнений;
- отсутствие рецидива по данным КТ-ПН с контрастированием.

6. Организационные аспекты протокола:

6.1 Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных;

1) Бекпан Алмат Жақсылықұлы – кандидат медицинских наук, оториноларинголог высшей категории КАД детской хирургии, заведующий Программой «Голова-шея» КФ «УМС» Национальный научный центр материнства и детства.

2) Ауталипов Дархан Хасанович – оториноларинголог первой категории КАД детской хирургии Программы «Голова-шея» КФ «УМС» Национальный научный центр материнства и детства.

3) Жетимкаринова Гаухар Ерлановна – клинический фармаколог КФ «УМС» Национальный научный центр материнства и детства.

5.2 Указание на отсутствие конфликта интересов: нет

5.3 Данные рецензентов: Газизов Отеген Мейерханович – доктор медицинских наук, профессор кафедры хирургических болезней, НАО «МУК», оториноларинголог высшей категории.

5.4 Указание условий пересмотра протокола; пересмотр протокола через 5 лет и/или при появлении новых методов диагностики и/или лечения с более высоким уровнем доказательности.

5.5 Список использованной литературы:

1) J Clin Med 2021 Aug 31;10(17):3926. doi: 10.3390/jcm10173926. Twenty Years of Experience in Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma (JNA) Preoperative Endovascular Embolization: An Effective Procedure with a Low Complications Rate

2) Отоларингол Пол.2018 6 августа; 72(5):31-36. doi:10.5604/01.3001.0012.2303. Трансназальный микроскопический доступ при ювенильной ангиофибrome носоглотки.

3) Куреус.2022 21 апреля; 14 (4): e24350. doi: 10.7759/cureus.24350. электронная коллекция 2022 апр. Ювенильная ангиофиброма носоглотки: аномальный случай.

4) J Neurol Surg B Skull Base 2021 Mar 2;83(Suppl 2):e266-e273. doi: 10.1055/s-0041-1725031. eCollection 2022 Jun. Contemporary Surgical Management of Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma.

- 5) Rom J Morphol Embryol.2022 Jan-Mar;63(1):105-111. doi: 10.47162/RJME.63.1.10. Current approach of juvenile nasopharyngeal angiofibroma: a case series.
- 6) Laryngoscope 2023 Mar 10 doi: 10.1002/lary.30640. Online ahead of print. Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma: Outcomes Analysis Based Upon Hospital Volume.
- 7) Acta Neurochir (Wien) 2023 Jul; 165(7):1773-1780. doi: 10.1007/s00701-023-05634-2. Epub 2023 Jun 6. Combined endoscopic endonasal and sublabial transmaxillary approaches for resection of intracranially extended juvenile nasopharyngeal angiofibroma.
- 8) J Neurol Surg B Основание черепа. 2019 дек;80(6):577-585. doi: 10.1055/s-0038-1676562. Epub 2018 26 декабря. Частота рецидивов после эндоскопических и открытых подходов при ювенильной ангиофибромой носоглотки: метаанализ.
- 9) Vestn Otorinolaringol 2022;87(1):91-93. doi: 10.17116/otorino20228701191. The maxillary swing approach in surgical treatment of the extensive juvenile nasopharyngeal angiofibroma.
- 10) J Otolaryngol Head Neck Surg. 2019 Jun;71(2):278-281. doi: 10.1007/s12070-018-1267-x. Epub 2018 Feb 7.
- 11) Posterior Nasal Pack After Transpalatal Excision of Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma: Can It be Avoided?
- 12) Otolaryngol Pol. 2019 Oct 24;74(2):1-7. doi: 10.5604/01.3001.0013.5275. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma with intracranial extension - diagnosis and treatment.
- 13) Cureus 2023 Jan 11;15(1):e33633. doi: 10.7759/cureus.33633. eCollection 2023 Jan. Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma: A Case Report of a Rare Adolescent Head and Neck Tumor.
- 14) Neurol Surg B Skull Base. 2018 Aug;79(4):353-360. doi: 10.1055/s-0037-1608658. Epub 2017 Nov 27. Management and Outcome in Patients with Advanced Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma.
- 15) Otolaryngol Head Neck Surg. 2022 Oct;74(Suppl 2):1290-1293. doi: 10.1007/s12070-020-02310-0. Epub 2021 Jan 30. Access to Pterygopalatine and Infratemporal Fossa Region by Newer Maxillary Suprastructure Swing Technique: A Report of Two Cases.
- 16) Голова Шея.2020 сен;42(9):2745-2749. doi: 10.1002/hed.26236. Эпб 2020 4 мая. Роботизированный трансчелюстной доступ для удаления ювенильной ангиофибромой носоглотки крылонебной и подвисочной ямок.
- 17) Head Neck 2018 Feb;40(2):428-443. doi: 10.1002/hed.24987. Epub 2017 Nov 11. Patterns of vascularization and surgical morbidity in juvenile nasopharyngeal angiofibroma: A case series, systematic review, and meta-analysis.
- 18) Head Neck 2018 Feb; 40(2):428-443. doi: 10.1002/hed.24987. Epub 2017 Nov Patterns of vascularization and surgical morbidity in juvenile nasopharyngeal angiofibroma: A case series, systematic review, and meta-analysis.
- 19) Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2020 Mar; 130:109805. doi:10.1016/j.ijporl.2019.109805. Epub 2019 Dec 4.

- 20) Trimodal embolization of juvenile nasopharyngeal angiofibroma with intracranial extension.
- 21) DOI: 10.24287/1726-1708-2020-19-4-185-197
- 22) Mymensingh Med J. 2018 Oct;27(4):785-792. Comparative Study between Conventional Method and Endonasal Endoscopic Resection of Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma.
- 23) Biomedicine (Taipei). 2020 Sep 1;10(3):41-44. doi: 10.37796/2211-8039.1019. eCollection 2020.
- 24) A unique intraluminal growth of juvenile nasopharyngeal angiofibroma: A case report.
- 25) Bull Emerg Trauma, 2019 Oct;7(4):424-426. doi: 10.29252/beat-070414.From Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma to Nasopharyngeal Carcinoma; A Rare Case Report of Nasopharyngeal Mass
- 26) Case Rep Oncol.2021 May 27;14(2):739-745. doi: 10.1159/000512061. eCollection 2021 May-Aug. Radiation Therapy Improves Local Control in Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma following Disease Progression after Embolization and Surgical Resection: A Case Report
- 27) Oper Neurosurg (Hagerstown). 2023 Aug 1;25(2):150-160. doi:10.1227/ons.0000000000000709. Epub 2023 May 10.
- 28) Anatomic Considerations Guiding Single Versus Multiportal Endoscopic Approaches for Resection of Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma: Cases Series With Graded Multicorridor Resections.
- 29) DOI: 10.24287/1726-1708-2020-19-4-185-197, Ювeнильнaя ангиофиброма носоглотки и основания черепа.
- 30) BMJ Case Rep. 2022 Mar 8;15(3):e248023. doi: 10.1136/bcr-2021-248023. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma
- 31) Craniofac Surg. 2023 Jul-Aug;34(5):e468-e470. doi:10.1097/SCS.00000000000009307. Epub 2023 Apr 14. Bulky Recurrent Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma.
- 32) Eur Arch Otorhinolaryngol. 2022 Jan;279(1):233-247. doi: 10.1007/s00405-021-06815-4. Epub 2021 Apr 29. Electron microscopy of juvenile nasopharyngeal angiofibroma: clinical and histopathological correlates.
- 33) Ear Nose Throat J. 2021 Dec;100(10_suppl):1027S-1028S. doi: 10.1177/0145561320934602. Epub 2020 Jun 16. Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma and Familial Adenomatous Polyposis.
- 34) Acta Otorrinolaringol Esp (Engl Ed). 2019 Sep-Oct;70(5):279-285. doi: 10.1016/j.otorri.2018.06.003. Epub 2018 Aug 6. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma surgical treatment in paediatric patients.
- 35) 2018 Nov;132(11):978-983. doi: 10.1017/S0022215118001779. Epub 2018 Oct 22. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: a single centre's 11-year experience.
- 36) Oré Acevedo JF, La Torre Caballero LM, Urteaga Quiroga RJ (2019) Surgical treatment of juvenile nasopharyngeal angiofibroma in pediatric patients. Acta Otorrinolaringológica Española 70: 279-285.

37) Camilon PR, Rahbar R, Cunningham MJ, Adil EA (2019) Juvenile nasopharyngeal angiofibroma in prepubertal males: A diagnostic dilemma. Laryngoscope 129: 1777-1783.

38) Nicolai P (2020) Benign Tumors of the Sinonasal Tract. In: Flint PW, Francis HW, Haughey BH, Lesperance MM, Lund VJ, et.al. Cummings Otolaryngology Head and Neck Surgery pp. 2968-3024.

39) Chavolla-Magaña R, Peraza-McLiberty RA, Penagos-Noriega S, Guerrero-Avedaño GML (2019) Preoperative embolization of nasopharyngeal angiofibromas: angiographic findings and most frequent vascular contribution. Second part. Rev An Radiol Mexico 18: 18-27.

40) Doody J, Adil EA, Trenor CC, Cunningham MJ (2019) The Genetic and Molecular Determinants of Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma: A Systematic Review. Ann Otol Rhinol Laryngol 128: 1061-1072.

41) Peraza-McLiberty RA, Cortés-Benavides MC, Guerrero-Avedaño GML, Enríquez-García R, Graniel-Palafox LE (2019) Interdisciplinary management of juvenile nasoangiofibroma: presurgical embolization, surgical approach and literature analysis. Rev An Radiol Mexico 17: 20-29.

42) Received Date: Jan 03, 2022. Feb 14, 2022 DOI:[10.24966/OHNS-010X/100067](https://doi.org/10.24966/OHNS-010X/100067) Journal of Otolaryngology Head & Neck Surgery .Risk Factors for Relapse in Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma: 4 Year Experience In A Referral Hospital.

43) Clinical and Experimental Otorhinolaryngology, 16 Sep 2022, 15(4):364-371 DOI: [10.21053/ceo.2022.01053](https://doi.org/10.21053/ceo.2022.01053) PMID: 36177977 PMID: PMC9723283 Risk Factors and Characteristics of the Recurrence of Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma: A 22-Year Experience With 123 Cases at a Tertiary Center.

44) Romanian Journal of Rhinology, Volume 8, No. 29, January-March 2018 DOI: [10.2478/rjr-2018-0002](https://doi.org/10.2478/rjr-2018-0002). Juvenile nasopharyngeal angiofibroma – literature review and case series.

45) J Craniofac Surg. 2023 Jul-Aug;34(5):e468-e470. doi: [10.1097/SCS.00000000000009307](https://doi.org/10.1097/SCS.00000000000009307). Epub 2023 Apr 14. Bulky Recurrent Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma

46) Rom J Morphol Embryol. 2022 Jan-Mar;63(1):105-111. doi: [10.47162/RJME.63.1.10](https://doi.org/10.47162/RJME.63.1.10). Current approach of juvenile nasopharyngeal angiofibroma: a case series.

47) Laryngoscope. 2023 Jul;133(7):1529-1539. doi: [10.1002/lary.30616](https://doi.org/10.1002/lary.30616). Epub 2023 Feb 15. Embolization in Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma Surgery: A Systematic Review and Meta-Analysis. 43.J Laryngol Otol.

48) 2018 Nov;132(11):978-983. doi: [10.1017/S0022215118001779](https://doi.org/10.1017/S0022215118001779). Epub 2018 Oct 22. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: a single centre's 11-year experience.

49) Acta Otorrinolaringol Esp (Engl Ed) 2019 Sep-Oct;70(5):279-285. doi: [10.1016/j.otorri.2018.06.003](https://doi.org/10.1016/j.otorri.2018.06.003). Epub 2018 Aug. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma surgical treatment in paediatric patients.

50) Discov Med. 2019 Jun; 27(150):245-254. Current perspectives on the origin theory of juvenile nasopharyngeal angiofibroma

51) Амоксициллин и клавуланат: информация о препарате. <https://www.uptodate.com>.

52) Руководство UpToDate Цефуроксим: Информация о препарате. <https://www.uptodate.com>.

53) Руководство UpToDate: Цефтриаксон: информация о препарате. <https://www.uptodate.com>.

54) El Baser IA, ElBendary HM, ElDerie A. The synergistic effect of tranexamic acid and ethamsylate combination on blood loss in pediatric cardiac surgery. Ann Card Anaesth. 2021 Jan-Mar;24(1):17-23. doi: 10.4103/aca.ACA_84_19. PMID: 33938826; PMCID: PMC8081143. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33938826/>

55) Arora YR, Manford ML. Operative blood loss and the frequency of haemorrhage associated with adenotonsillectomy in children: a double-blind trial of ethamsylate. Br J Anaesth. 1979 Jun;51(6):557-61. doi: 10.1093/bja/51.6.557. PMID: 380611. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/380611/>

56) Руководство UpToDate Азитромицин (системный): информация о препарате. <https://www.uptodate.com>.

57) Руководство UpToDate: Флуконазол: Информация о препарате <https://www.uptodate.com>.

58) Руководство UpToDate. Транексамовая кислота: Информация о препарате. <https://www.uptodate.com>.

59) [Ketoprofen: Package Insert - Drugs.com](#).

60) Руководство UpToDate; Цефазолин: Информация о препарате. <https://www.uptodate.com>.

61) Руководство UpToDate: Цефтазидим: информация о препарате <https://www.uptodate.com>.

62) Правила переливания крови, ее компонентов (далее – Правила) разработаны в соответствии с подпунктом 84) статьи 7 Кодекса Республики Казахстан от 7 июля 2020 года "О здоровье народа и системе здравоохранения" (далее – Кодекс) и определяют порядок переливания крови, ее компонентов. Пункт 160,161, 180 (1,2), 181.

Эндоскопические операции по удалению ангиофибromы носоглотки и основания черепа у детей

Наборы медицинских изделий для проведения эндоскопических операций по удалению ангиофибromы носоглотки и основания черепа у детей

Для проведения эндоскопических операций по удалению ангиофибromы необходимо следующие медицинские изделия:

- Видеостойка;
- набор специальных хирургических инструментов;
- жесткие широкоформатные оптические эндоскопы;
- бор машина и назальные дрели;
- монополярный отсос коагулятор;
- биполярный коагулятор;
- гемостатический фибриляры, сетки;
- гемостатическая пена.

ПОДГОТОВКА ПАЦИЕНТА К ОПЕРАЦИИ:

- Голодная пауза 4-6 часов

ПОЛОЖЕНИЕ НА ОПЕРАЦИОННОМ СТОЛЕ:

- на операционном столе пациент находится в положении на спине, головной конец приподнят на 15 – 30 градусов, голова в прямой позиции.

АНЕСТЕЗИОЛОГИЧЕСКОЕ ПОСОБИЕ:

- общая анестезия с комбинацией внутривенной анестезии;

ХОД ОПЕРАЦИИ

Этап: Подготовка к резекции ангиофибromы:

- 1) После анемизации носовой полости раствором адреналина;
- 2) При помощи монополярной или биполярной коагуляцией производится прижигание раковины.
- 3) Для открытия операционного коридора проводится резекция нижней носовой раковины, можно дополнительно использовать ножницы для её иссечения.
- 4) После открытия операционного коридора, оценивается степень врастания новообразования с прилежащими носовыми структурами (средняя, верхняя носовая раковина, перегородка носа, носоглотка, область клиновидно-небного отверстия)

ВАЖНО!

Аккуратно манипулировать инструментами, так как может возникнуть обильное кровотечение из зоны выхода клиновидно-небной артерии!

5) Резекция крючковидного отростка:

Далее производится резекция крючковидного отростка, расширяется соустье верхне-челюстной пазухи, при необходимости вскрыть решетчатые клетки и клиновидную пазуху, при возможности с формированием лоскутов слизистой.

Этап: Резекция ангиофибromы:

1) Сепарирование ангиофибromы:

Далее проводится сепарирование ангиофибromы от средней и верхней носовой раковины, при не возможности производится частичная или полная резекция раковины.

2) Идентифицируется клиновидно-небная артерия:

После сепарирования и выделения ангиофибromы, при подходе к клиновидно-небному отверстию, идентифицируется клиновидно-небная артерия, которую следует прижечь или наложить клипсу.

3) После мобилизации ангиофибromы от слизистой носовой полости и тяжей, производится захват щипцами и ее удаление.

4) Проводится детальный осмотр носоглотки и ревизия видьева канала.

Этап: Завершение операции:

1) Ранее сформированные слизистые укладываются на место, с целью гемостаза поверх которых укладываются гемостатический материал (сетка, губка).

2) В нос устанавливается передняя тампонада, при необходимости задняя тампонада.

Видоизмененная эндоскопическая операция по Денкеру

При прорастании ангиофибromы в крылонебную ямку далее производится видоизмененная эндоскопическая операция по Денкеру с применением назальных дрелей или остеотомами:

Этап: Подготовка к резекции ангиофибromы:

- 1) После анемизации носовой полости раствором адреналина,
- 2) При помощи монополярной или биполярной коагуляцией производится прижигание раковины.
- 3) Для открытия операционного коридора проводится резекция нижней носовой раковины, можно дополнительно использовать ножницы для её иссечения.
- 4) После открытия операционного коридора, оценивается степень врастания новообразования с прилежащими носовыми структурами (средняя, верхняя носовая раковина, перегородка носа, носоглотка, область клиновидно-небного отверстия)
- 5) Резекция крючковидного отростка:
Далее производится резекция крючковидного отростка, расширяется соустье верхне-челюстной пазухи, при необходимости вскрыть решетчатые клетки и клиновидную пазуху, при возможности с формированием лоскутов слизистой.

Этап: Резекция ангиофибромы

- 6) Проводится формирование широкой антростомы путем удаления кости переднего конца нижней носовой раковины, просверлив ход до пересечения основания носослезного протока, продвигаясь до естественного соустья верхнечелюстной пазухи.

ВАЖНО!

Учитывая крупные ювенильные ангиофибромы прорастающие в клиновидно-небную и подвисочную ямку, данная операция проводится в **четыре руки!**

ВАЖНО!

При манипулировании в узком коридоре, работа двух хирургов становится затруднительной, чтобы обеспечить введение инструментов через противоположную половину носа производится операция по типу септопластики с выполнением горизонтального разреза с противоположенной стороны и введение аспиратора.

- 7) Удаление задней стенки верхней челюстной пазухи:

Далее идентифицируется клиновидно-решетчатый гребень, клиновидно-нёбное отверстие, зондом пальпируется задняя костная стенка верхнечелюстной пазухи, прокусывателями (Blakesley) или кусачками (Castelnovo, Kerrison) производится её резекция, на нижнем уровне крыловидно-нёбной ямке, идентифицируется конечный отдел верхнечелюстной артерии.

8) Клипирование артерии

Используя клипаппликатор, на артерию накладывают клипсы. С целью предотвращения ретроградного кровотока, один за другим накладываются (дистально) две другие клипсы: на клиновидно-нёбное (a. sphenopalatina) и нисходящее нёбное (a. palatinadescendens) разветвлений верхнечелюстной артерии.

9) Используя изогнутые риноскопические ножницы, артерия рассекается.

10) Удаление ангиофибromы

Образование сепарируется и выделяется на уровне носоглотки. Осуществляется её полное удаление эндоназальным/или эндооральным путём.

Этап: Завершение операции

1) После удаления тщательно осматривается операционная полость на предмет остаточного компонента ангиофибromы и проводится ревизия видьева канала и области выхода подглазничного нерва.

2) Ранее сформированные слизистые укладываются на место, с целью гемостаза поверх укладываются, гемостатический материал (сетка, губка).

3) В нос устанавливается передняя тампонада, при необходимости задняя тампонада.