

RADIOLOGICAL FEATURES OF JUVENILE NASOPHARYNGEAL ANGIOFIBROMA

CARACTÉRISTIQUES RADIOLOGIQUES DE PHARYNGÉE ANGIOFIBROME JUVENILE

Ikubor JE, *Okolugbo NE¹, Okhakhu AI²

Abstract

Juvenile nasopharyngeal angiofibroma is a rare nasopharyngeal tumour that presents with recurrent epistaxis. A case report and the role of radiologic imaging modalities in diagnosing this entity is presented.

Key words: Juvenile nasopharyngeal angiofibroma, Recurrent epistaxis, Imaging diagnosis, Nigeria.

Résumé

Angiofibrome nasopharynx juvénile est une tumeur rare du nasopharynx qui présente avec épistaxis récurrentes. Un rapport de cas et le rôle des modalités d'imagerie radiologiques dans le diagnostic de cette entité est présenté dans cet article.

Mots clés : Angiofibrome nasopharynx juvénile, Epistaxis récurrentes, D'imagerie radiologiques, Nigeria.

Introduction

Juvenile nasopharyngeal angiofibroma is an uncommon benign tumour of the nasopharynx which arises in the region of the sphenopalatine foramen and it grows insidiously invading surrounding structures. It was first described by Hippocrates in the 5th century BC. It was Friedberg who first used the term angiofibroma in 1940. It is the commonest benign tumour of the nasopharynx but accounting for 0.5% of all head and neck tumours¹. It is a vascular tumour and believed to affect males exclusively. It presents commonly with nasal obstruction and recurrent epistaxis in young adolescent males. It presents in the second decade of life within the age range of 5-25 years. The nasopharynx is not easily accessible but has a high capacity and

Ikubor JE, *Okolugbo NE¹, Okhakhu AI²

Radiology Department, Delta State University Teaching Hospital, Oghara, Nigeria. E-mail: nekouokolugbo@yahoo.com

¹Dept of Surgery, Delta State University Teaching Hospital Oghara.

²Ear, Nose and Throat Department, University of Benin Teaching Hospital Benin City, Nigeria.

*Correspondence

Grant support: None
Subvention: Aucun

Conflict of interest: None
Conflit d'intérêts: Aucun

Introduction

Angiofibrome nasopharynx Juvenile est une tumeur bénigne rare du nasopharynx qui se pose dans la région du foramen sphéno palatin et il pousse insidieusement envahir les structures environnantes. Il a été d'abord décrit par Hippocrate dans le 5^{ème} siècle avant JC. C'était Friedberg qui a utilisé d'abord le terme «angiofibrome» en 1940. C'est la plus fréquente des tumeurs bénignes du nasopharynx, mais qui représente 0,5% de l'ensemble de tumeurs de la tête et du cou¹. C'est une tumeur vasculaire et qui affecterait les hommes exclusivement. Il présente souvent une obstruction nasale et une épistaxis récurrente chez les jeunes adolescents de sexe masculin. Il présente dans la deuxième décennie de la vie au sein de la tranche d'âge des 5-25 ans. Le nasopharynx est pas facilement accessible, mais a une grande capacité et en tant que tel, les tumeurs de cette région ont tendance à présenter retard. Faire un diagnostic de cette condition exige un indice de suspicion élevé car il imite d'autres conditions nasosiniens et approcher

as such, tumours in this region tend to present late. Making a diagnosis of this condition requires a high index of suspicion as it mimics other sinonasal conditions and approaching it as such may result in fatal outcome. We present a case of a 15 year old male with juvenile nasopharyngeal angiofibroma and discuss the steps necessary for radiological diagnosis.

Case Report

A.H was a 15 year old male who presented with a 2-year history of nasal obstruction and recurrent nasal bleeding. He had had about ten episodes of epistaxis in the last year. The most recent episode lasted for a duration of 5 days and required hospital admission as against previous episodes which usually resolved with minimal intervention. Examination revealed a young man who was not acutely ill looking but anxious. He was not pale and other vital signs were essentially within normal limits. The nasal cavity revealed fresh blood in both nasal cavities but the bleeding site could not be visualized. There was no nasal secretion and there was no area of tenderness on the face. The palate appeared tented but no mass was visualized in the oropharynx. An impression of epistaxis secondary to rhinosinusitis was made; plain radiograph of the paranasal sinuses showed an opaque mass in the post nasal space but the sinuses were clear.

The CT scan of the nasopharynx revealed a markedly contrast enhancing lesion measuring 4.0cm by 3.7cm by 2.5cm in the posterior nasal space and nasopharynx with complete occlusion of the adjacent airway as shown in Figure 1. There was mild erosion of the medial aspect of the medial pterygoid bone and the base of the left sphenoid sinus with a little extension of the mass into it (Figure 2). A radiological diagnosis of juvenile nasopharyngeal angiofibroma (JNA) was made. The patient was referred afterwards to a hospital in India where he had pre-operative embolization and endoscopic excision. The mass was found to extend from the nasopharynx to the left pharyngopalantine fossa and left sphenoid sinus with an extra axial extension intracranially into the medial temporal region. Histopathological examination of the specimen

en tant que telle peut entraîner une issue fatale. Nous présentons le cas d'un homme âgé de 15 ans avec angiofibrome nasopharynx juvéniles et discuter les mesures nécessaires pour le diagnostic radiologique.

RAPPORT DE CAS

AH était un homme âgé de 15 ans qui a présenté avec une histoire de 2 ans de l'obstruction nasale et des saignements de nez récurrents. Il avait eu une dizaine d'épisodes d'épistaxis dans la dernière année. L'épisode le plus récent a duré pendant une durée de cinq jours et a exigé une hospitalisation contre épisodes précédents qui, généralement résolus avec une intervention minimale. L'examen a révélé un jeune homme qui n'était pas gravement malade à la recherche, mais anxieux. Il n'était pas clair et d'autres signes vitaux étaient essentiellement des limites normales. La cavité nasale a révélé sang frais dans les deux cavités nasales, mais le site de saignement n'a pas pu être visualisée. Il n'y avait pas la sécrétion nasale et il n'y avait pas de zone de tendresse sur le visage. La bouche semblait contenue mais pas de masse a été visualisée dans l'oropharynx. Une impression d'épistaxis secondaires rhinosinusite a été faite; radiographie des sinus a montré une masse opaque dans l'espace post nasal mais les sinus étaient claires.

Le scanner du nasopharynx révèle une lésion d'amélioration du contraste nettement 4.0cm mesurant 3,7 cm par 2,5 cm par dans la fosse nasale et du nasopharynx postérieur avec une occlusion complète de la voie aérienne adjacent comme le montre la Figure 1. Il était l'érosion légère de la face interne de l'os ptérygoïdien interne et la base du sinus sphénoïde gauche avec une petite extension de la masse en elle (Figure 2). Un diagnostic radiologique des mineurs angiofibrome nasopharynx (JNA) a été faite. Le patient a été renvoyé suite à un hôpital en Inde où il a eu une embolisation pré-opératoire et l'excision endoscopique. La masse a été trouvé à se étendre du nasopharynx à la fosse pharyngopalantine gauche et des sinus sphénoïde gauche avec un prolongement axial supplémentaire intracrânienne dans la région temporaire médiale. L'examen histopathologique de l'échantillon a montré

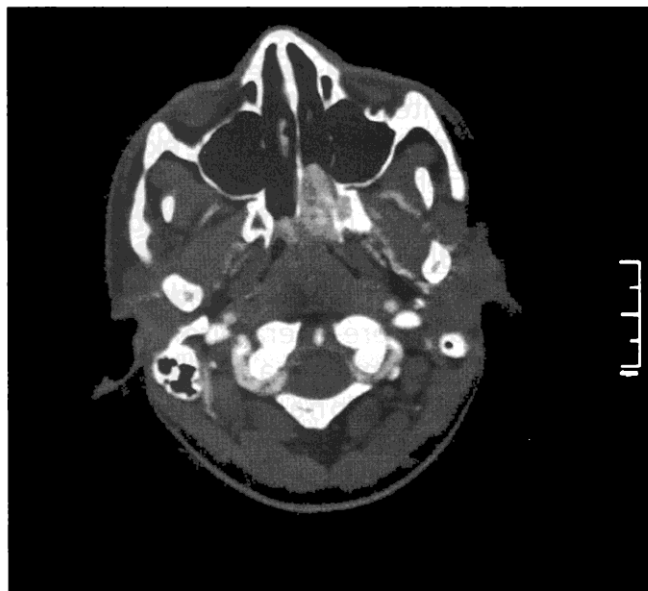
showed a polypoidal tumour composed of spindle cells with many scattered dilated capillaries lined by endothelial cells; no malignant cells were seen.

A diagnosis of angiofibroma was subsequently made.

Figure 1: Contrast enhanced axial CT scan of the nasopharynx showing contrast enhancing mass in the posterior nasal space and nasopharynx with occlusion of the adjacent airway



Figure 2: Axial CT of the nasopharynx (bone window) showing mild erosion of the medial aspect of the left medial pterygoid bone



une tumeur polypoïdale composée de cellules de broche avec de nombreux capillaires dilatés dispersés bordées de cellules endothéliales aucun cellules malignes ont été vus.

Un diagnostic d'angiofibrome a ensuite été faite.

Figure 1: Le contraste amélioré balayage CT axial du nasopharynx démontrant amélioration du contraste de masse dans la fosse nasale et du nasopharynx postérieure à l'occlusion des voies aériennes adjacentes



Figure 2: Axial CT du nasopharynx (fenêtre osseuse) montrant l'érosion légère de la face interne de l'os ptérygoïdien interne gauche



Discussion

Juvenile nasopharyngeal angiofibromas (JNA) is an uncommon histologically benign but locally aggressive vascular tumour, accounting for 0.05% of all head and neck tumours¹, but are the most common of benign nasopharyngeal tumours². As the name implies, JNA is a disease of the young and occurs almost exclusively in adolescent males. It can occur in the second decade usually between the ages of 5 and 25 and a mean age of 15 years². The index patient was a 15-year old male.

The male preponderance of JNA has been explained by genetic studies which showed the close relationship between these angiomas and androgen receptor expression, demonstrated by the presence of androgen, testosterone, and dihydrotestosterone receptors, and the lack of estrogen and progesterone receptors indicating that this tumor is possibly androgen-dependent^{2,3}.

Patients commonly present with obstructive nasal symptoms, recurrent epistaxis and nasopharyngeal mass as seen in this case report. Other symptoms may include hard and soft palate deformity, chronic otomastoiditis, hearing loss, dacrocystitis, hyposomia or anosomia while advanced lesions may cause facial swelling, proptosis, neuropathy of cranial nerves and massive haemorrhage³.

Furthermore, rhinoscopy may reveal a pale reddish blue mass². Biopsy of JNA can produce significant life threatening haemorrhage and as such should be avoided. Imaging techniques play an important role in diagnosis as well as staging of JNA since it exhibits a characteristic appearance on imaging that often makes obtaining a biopsy unnecessary. With infratemporal involvement, JNA produces a thinning and anterior bowing of the posterior wall of maxillary sinus (Holman miller sign)², other signs of tumour erosion include displacement of the hard palate and erosion of the medial pterygoid plate and orbital fissure

DISCUSSION

Angiofibromes nasopharynx juvéniles (ANJ) est une tumeur vasculaire rare histologiquement bénigne, mais localement agressive, ce qui représente 0,05% de l'ensemble tête et du cou tumours¹, mais sont le plus commun de tumours² nasopharynx bénigne. Comme son nom l'indique, la JNA est une maladie de la jeune et se produit presque exclusivement chez les mâles adolescents. Il peut se produire dans la deuxième décennie généralement entre les âges de 5 et 25 et une moyenne d'âge de 15 ans². Le patient index était un homme âgé de 15 ans.

La prépondérance masculine de la ANJ a été expliquée par les études génétiques qui ont montré la relation étroite entre ces angiomes et l'expression du récepteur des androgènes, démontré par la présence d'androgènes, la testostérone, et les récepteurs de la dihydrotestostérone, et le manque d'oestrogène et de la progestérone indiquant que cette tumeur est éventuellement androgènes dépendent^{2,3}.

Les clients présentent des symptômes couramment nasales obstructives, épistaxis récurrentes et la masse du nasopharynx comme on le voit dans le présent rapport de cas. D'autres symptômes peuvent inclure durs et mous déformation du palais, otomastoiditis chronique, perte d'audition, dacrocystite, hyposomia ou anosomia alors que les lésions avancées peuvent provoquer un gonflement du visage, exophtalmie, neuropathie des nerfs crâniens et haemorrhage³ massif.

En outre, la rhinoscopie peut révéler un masse² bleu rougeâtre pâle. La biopsie de la ANJ boîte produit la vie en danger d'hémorragie importante et en tant que telle doit être évitée. Les techniques d'imagerie jouent un rôle important dans le diagnostic ainsi que la mise en scène d'ANJ car il présente un aspect caractéristique de formation d'image qui rend souvent l'obtention d'une biopsie inutile. Grâce à la participation infratemporelle, ANJ produit un amincissement et antérieure inclinaison de la paroi postérieure du sinus maxillaire (Holman

enlargement⁴. Erosion of the medial pterygoid was evident on the CT scan of our patient. Such a diagnostic approach should be borne in mind given the potentially high risk for significant hemorrhage from such neoplasms. The site of origin of JNA can either be from the sphenopalatine foramen which communicates between the nasal cavity and the pterygopalatine fossa or from the vidian (pterygoid) canal, though these theories are known to be controversial^{2,3}.

Though plain radiographs are likely to be obtained as preliminary investigations, cross sectional multiplanar CT and MRI clinch the diagnosis of JNA. Angiography is also diagnostic and also has an interventional role. Plain films of the paranasal sinuses are the first line of investigation for sinonasal pathology, the radiographic findings^{1,3} may include demonstration of the nasopharyngeal mass which may extend into the pterygopalatine fossa resulting in widening of the pterygopalatine fossa and anterior bowing of the posterior wall of the ipsilateral maxillary antral wall⁴. The lateral view of the plain radiograph of the skull may demonstrate opacification of the sphenoid sinus which may spread to also include the maxillary and ethmoid sinuses. Another plain film finding is widening of the inferior and superior orbital fissures which is an indication of spread into the orbit and intracranial extension.

Computed Tomographic findings similar to those described for plain film features are clearly demonstrable with better resolution. JNA is demonstrable as an avidly enhancing lobulated non-encapsulated soft tissue nasopharyngeal mass on CT scan following intravenous administration of contrast medium reflecting its characteristic vascularity. This was observed on the scan of the index patient. Intraorbital and intracranial extension is also better demonstrable. There was however no intracranial extension of JNA in our patient. Bone window setting highlights the

signe meunier)², d'autres signes d'érosion de la tumeur comprennent le déplacement du palais dur et l'érosion de la plaque ptérygoïdienne médiale et orbitale fissure enlargement⁴. L'érosion du ptérygoïdienne interne était évidente sur le scanner de notre patient. Une telle approche diagnostique devrait garder à l'esprit étant donné le risque potentiellement élevé d'hémorragie importante de ces tumeurs. Le site d'origine de la JNA peut être soit du foramen sphéno-palatine qui communique entre la cavité nasale et la fosse ptérygo-palatine ou du canal vidien (ptérygoïdienne), bien que ces théories sont connus pour être controversial^{2,3}.

Bien que les radiographies standard sont susceptibles d'être obtenus que les enquêtes préliminaires, en coupe transversale multiplanaire TDM et l'IRM décrocher le diagnostic de la JNA. L'angiographie est également diagnostique et a également un rôle d'intervention. Les radiographies des sinus de la face sont la première ligne de l'enquête pour la pathologie sinonasal, le findings^{1,3} radiographique peut comprendre la démonstration de la masse du nasopharynx qui peut se étendre dans la fosse ptérygo-palatine entraînant élargissement de la ptérygo-palatine fosse et antérieure inclinaison de la paroi postérieure du l'antra maxillaire wall⁴ ipsilatéral. La vue latérale de la radiographie du crâne peut démontrer opacification du sinus sphénoïde qui peut s'étendre pour inclure aussi le sinus maxillaires et ethmoïdaux. Une autre constatation de radiographie se creuse des fissures orbitales inférieures et supérieures qui sont une indication de la propagation dans l'orbite et l'extension intracrânienne.

Conclusions tomographie similaires à celles décrites pour les fonctions simples de film sont clairement démontrables avec une meilleure résolution. ANJ est démontrable comme un tissu mou de masse du nasopharynx améliorer avidement lobulée non encapsulé sur la tomographie après administration intraveineuse de produit de contraste qui reflète sa vascularisation caractéristique. Ceci a été observé sur l'analyse du cas de référence. L'extension intra-orbitaire et intracrânienne est également mieux démontrable. Il n'y avait cependant aucune extension intracrânienne d'ANJ dans notre

important advantage of CT imaging in its superiority in evaluating bony details compared to plain films and magnetic resonance imaging (MRI), and this is best exemplified with an anterior bowing to the posterior maxillary sinus wall that JNA is commonly associated with⁵ and is referred to as the Holman-Miller sign³. Widening of the sphenopalatine foramen may also be observed. Bony erosion is common as also seen in the patient presented. Extensive bony destruction may also be seen especially in advanced disease.³

MRI because of its better soft issue characterization in comparison to CT is able to delineate mucosal inflammation versus sinus fluid. It is also valuable at evaluating tumour extension into the orbit and intracranial compartments and is accurate in tumour staging. JNA is of intermediate signal intensity and heterogenous signal intensity on T1 and T2 weighted spin echo sequences respectively. Multiple flow voids will also be seen within the tumour on both sequences. Just as with CT scanning, following intravenous administration of Gadolinium, JNA shows prominent enhancement, again demonstrating the vascularity of this benign tumour⁵. The presence of prominent flow-voids seen on MRI scans represents enlarged tumour vessels². MR imaging also better delineates spread in the region of the cavernous sinus and into the middle cranial fossa².

Angiography is useful in identifying and defining the major feeding vessels which are commonly the internal maxillary artery and the ascending pharyngeal artery². Angiography is also useful in preoperative embolization to aid subsequent surgery. The rationale is that occluding the responsible artery from which the JNA originates will decrease intraoperative blood loss and even decrease the tumor size to augment resection of the tumour. Preoperative

patient. Paramètre de la fenêtre osseuse met en évidence l'avantage important de l'imagerie CT dans sa supériorité dans l'évaluation de détails osseuses par rapport aux films lisses et l'imagerie par résonance magnétique (IRM), et c'est le meilleur exemple avec un antérieure se inclinant à la paroi du sinus maxillaire postérieure que la ANJ est souvent associée⁵ et est dénommé sign Holman-Miller³. L'élargissement du foramen sphéno-palatin peut aussi être observé. L'érosion osseuse est commune également vu chez le patient présenté. Destruction osseuse vaste peut aussi être vu en particulier dans maladie avancée³.

IRM en raison de sa meilleure caractérisation question doux en comparaison à CT est en mesure de délimiter inflammation des muqueuses des sinus par rapport fluide. Il est également utile d'évaluer l'extension de la tumeur dans l'orbite et compartiments intracrâniens et est précis dans la mise en scène de la tumeur. ANJ est d'une intensité de signal intermédiaire et hétérogène intensité du signal sur T1 et T2 de spin pondérée séquences d'écho respectivement. Vides multiples de flux seront également visibles dans la tumeur sur les deux séquences. Tout comme avec la tomodensitométrie, après administration intraveineuse de gadolinium, JNA montre amélioration importante, démontrant une nouvelle fois la vascularisation de cette tumeur⁵ bénigne. La présence de flux-vides importants observés sur les scans IRM représente vessels² tumorale élargie. IRM également de meilleures délimite répartis dans la région du sinus caverneux et dans le fossa cérébrale² moyenne.

L'angiographie est utile dans l'identification et la définition des grands vaisseaux nourriciers qui sont généralement l'artère maxillaire interne et le croissant pharyngée artère². L'angiographie est également utile pour l'embolisation préopératoire pour faciliter une intervention chirurgicale ultérieure. La raison en est que l'occlusion de l'artère responsable d'où provient la ANJ vont diminuer la perte de sang préopératoire et même de réduire la taille de la tumeur pour augmenter la résection de la tumeur. Embolisation

embolization is generally undertaken 24-72 hours prior to resection and often employs either gelfoam or polyvinyl alcohol foam. A number of studies support the role of embolization in reducing intraoperative blood loss^{6,7}. However, Moulin et al⁶ reported statistical significance of this occurrence mainly for larger staged tumors while Liu et al⁷ noted similar findings only for smaller ones limited to the nasal cavity or nasopharynx. Despite its utility in managing JNA, angiography may not be a required diagnostic endeavor and surgical excision may still be performed in its absence^{5,8}.

Conclusion: Juvenile nasopharyngeal angiofibroma is an uncommon condition occurring in adolescent males which requires a high index of suspicion to diagnose. Characteristic signs on radiologic imaging modalities help to confirm diagnosis as biopsy stands the risk of fatal haemorrhage.

References

1. Wolfgang Danhnert. Radiology Review Manual 4th Edition. Juvenile angiofibroma. In : Ear, Nose and Throat Disorders. Pg 325. Lippincott Williams and Wilkins. Philadelphia.
2. M. Hanna, P.S. Batra, and G.L. Pride, Jr. Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma: Review of Imaging Findings and Endovascular Preoperative Embolization Strategies. *Neurographics* 2014; 4:20–32.
3. Mishra S, Praveena NM, Panigrahi RG, Gupta YM. Imaging in the diagnosis of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *J Clin Imaging Sci* 2013;3:S1.
4. Bales C, Kotapka M, Loevner LA et al. Craniofacial resection of advanced juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;128:1071-8.
5. Swarupsinh V C and JuliebF C Olliff. The Sinuses, In David Sutton Textbook of Radiology and Imaging. Seventh Edition. London. Churchill Livingstone. 2002. pp1524–1525.

préopératoire est généralement effectuée 24-72 heures avant la résection et souvent emploie soit gelfoam ou polyvinyle mousse d'alcool. Un certain nombre d'études en charge le rôle de l'embolisation dans la réduction de perte de sang peropératoire^{6,7}. Cependant, Moulin et coll⁶ rapporté signification statistique de cet événement principalement pour les tumeurs de plus mis en scène tout Liu et al⁷ noté des résultats semblables seulement pour les plus petits limités à la cavité nasale ou nasopharynx. Malgré son utilité dans la gestion de la JNA, l'angiographie peut ne pas être une entreprise de diagnostic requis et l'excision chirurgicale peuvent encore être effectuées sur son absence^{5,8}.

Conclusion: Angiofibrome nasopharynx Juvénile est une infection et une maladie rare survenant chez les mâles adolescents qui exige un indice élevé de suspicion pour diagnostiquer. Les signes caractéristiques sur les modalités d'imagerie radiologiques permettent de confirmer le diagnostic que la biopsie court le risque d'hémorragie fatale.

Références

1. Wolfgang Danhnert. Radiology Review Manual 4th Edition. Juvenile angiofibroma. In : Ear, Nose and Throat Disorders. Pg 325. Lippincott Williams and Wilkins. Philadelphia.
2. M. Hanna, P.S. Batra, and G.L. Pride, Jr. Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma: Review of Imaging Findings and Endovascular Preoperative Embolization Strategies. *Neurographics* 2014; 4:20–32.
3. Mishra S, Praveena NM, Panigrahi RG, Gupta YM. Imaging in the diagnosis of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *J Clin Imaging Sci* 2013;3:S1.
4. Bales C, Kotapka M, Loevner LA et al. Craniofacial resection of advanced juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;128:1071-8.
5. Swarupsinh V C and JuliebF C Olliff. The Sinuses, In David Sutton Textbook of Radiology and Imaging. Seventh Edition. London. Churchill Livingstone. 2002. pp1524–1525.

6. Moulin G, Chagnaud C, Gras R, et al. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: comparison of blood loss during removal in embolized group versus nonembolized group. *Cardiovasc Intervent Radiol* 1995; 18(3):158-161.
 7. Liu L, Wang R, Huang D, et al. Analysis of intra-operative bleeding and recurrence of juvenile nasopharyngeal angiofibromas. *Clin Otolaryngol Allied Sci* 2002; 27(6):536-40.
 8. Ahmad R, Ishlah W, Azilah N, Rahman JA. Surgical management of juvenile nasopharyngeal angiofibroma without angiographic embolization. *Asian J Surg* 2008; 31(4):174-178.
6. Moulin G, Chagnaud C, Gras R, et al. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: comparison of blood loss during removal in embolized group versus nonembolized group. *Cardiovasc Intervent Radiol* 1995; 18(3):158-161.
 7. Liu L, Wang R, Huang D, et al. Analysis of intra-operative bleeding and recurrence of juvenile nasopharyngeal angiofibromas. *Clin Otolaryngol Allied Sci* 2002; 27(6):536-40.
 8. Ahmad R, Ishlah W, Azilah N, Rahman JA. Surgical management of juvenile nasopharyngeal angiofibroma without angiographic embolization. *Asian J Surg* 2008; 31(4):174-178.