

Angiofibroma nasofaríngeo juvenil. Experiencia de diez años en el Instituto Nacional de Pediatría

Dra. Maria del Carmen Medrano-Tinoco,* Dra. Mónica Torres-Sáinz,** Dr. Juan Gutiérrez-Butanda**

RESUMEN

El angiofibroma nasofaríngeo juvenil es un tumor vascular benigno, localmente invasivo; se origina en el margen superior del foramen esfenopalatino. Se presenta en varones jóvenes y constituye el 0.05 a 5% de los tumores de cabeza y cuello.

Relatamos la experiencia con esta patología en el Instituto Nacional de Pediatría en un lapso de 10 años. Hubo 21 pacientes masculinos, con edad promedio de 11.9 años. Los pacientes se estadificaron utilizando la clasificación de Fisch: seis se hallaron en estadio I; nueve en estadio II; cinco en estadio III, y uno en estadio IV. Se sometió a embolización selectiva preoperatoria con partículas de alcohol polivinílico o de gelfoam a 16 pacientes. El sangrado transoperatorio promedio fue de 1611 mL. El abordaje fue sublabial en 15 pacientes, transpalatino en dos, endonasal en uno y endoscópico en tres pacientes. El tumor tuvo recidiva en seis pacientes y en tres pacientes quedó tumor residual.

Palabras clave: Angiofibroma nasofaríngeo juvenil, abordaje sublabial, cirugía endoscópica, endonasal, transpalatino.

ABSTRACT

Juvenile nasopharyngeal angiofibroma is a benign vascularized tumor, locally invasive, originated in the sphenopalatine foramen. It presents in young males and represents 0.05 to 5% of all the head and neck tumors.

We present the experience at the Instituto Nacional de Pediatría in a ten year period dealing with this pathology. We included 21 male patients with a mean age of 11.9 years at presentation. According to Fisch staging, there were six patients in type I, nine patients in type II, five in type III and one in type IV. Preoperative selective embolization was done in 16 patients, and the mean intraoperative blood loss was 1611 mL; sublabial approach was used in 15 patients, transpalatine in two, endonasal in one and endoscopic in three. In six patients the tumor recurred and three had residual tumor after surgery.

Key words: Juvenile nasopharyngeal angiofibroma, sublabial approach, endoscopic surgery, endonasal, transpalatine.

El angiofibroma nasofaríngeo juvenil (ANJ) es un tumor vascular benigno localmente invasivo con gran tendencia a persistir y recurrir. Afecta sobre todo a varones jóvenes entre 12 y 25 años. Su frecuencia va del 0.05 al 5% en los tumores de cabeza y cuello.

Es un tumor en la fosa nasal, fuertemente vascularizado de consistencia firme, no encapsulado, liso y cubierto con una mucosa también vascularizada;

esto le da su coloración roja. Puede ser de dos tipos: 1) Compacto, con una base de implantación amplia y sólida, de una sola pieza. 2) Racemoso. Es el más frecuente; tiene prolongaciones múltiples, pediculadas en todas direcciones.²

Los síntomas principales son obstrucción nasal, inicialmente unilateral; posteriormente puede ser bilateral y constante; epistaxis, sobre todo unilateral y recurrente. Otras manifestaciones se deben a la extensión del tumor a otras estructuras: rinolalia, trastornos del olfato, rinorrea, hipoacusia por afección de la trompa de Eustaquio, deformidades septales, faciales y del paladar; manifestaciones oculares como proptosis, disminución de la agudeza visual, diplopia, reducción del campo visual, parálisis de los pares craneales III, IV y VI y amaurosis.

Existen numerosas clasificaciones para estadificar el ANJ, basadas en la extensión del tumor que

* Jefe del Servicio de Otorrinolaringología

** Médico adscrito al Servicio de Otorrinolaringología Instituto Nacional de Pediatría.

Correspondencia: Dra. Ma. del Carmen Medrano-Tinoco. Instituto Nacional de Pediatría. Insurgentes Sur 3700-C. Col. Insurgentes Cuicuilco. México 04530 D.F.

Recibido: octubre, 2006. Aceptado: enero, 2007.

ayudan a planear el mejor abordaje quirúrgico. Una de las más utilizadas es la clasificación de Fisch, que divide esta patología en cuatro grados: el tipo I, que es un tumor pequeño y limitado, hasta el tipo III, un tumor con invasión masiva intracraneana. Esta clasificación es útil y permite la comparación con estudios de otros países ². La clasificación de Chandler se utiliza en varias instituciones en México y es muy parecida a la de Fisch, pero se utiliza muy poco en las publicaciones mundiales. (Cuadro 1).

Cuadro 1. Ejemplos de estadificación del ANJ

<i>Clasificación de Fisch</i>	<i>Clasificación de Chandler</i>
Tipo I. Tumor limitado a nasofaringe y cavidad nasal sin destrucción ósea	Estadio I. Confinado a la nasofaringe
Tipo II. Tumor que invade la fosa pterigomaxilar y los senos maxilar, etmoides y esfenoides con destrucción ósea	Estadio II. Extensión a la cavidad nasal, al seno esfenoidal o ambos sitios
Tipo III. Invade la fosa infratemporal, la órbita y la región paraselar pero permanece lateral al seno cavernoso	Estadio III. Involucra uno o más senos maxilares o etmoidales, fosa pterigomaxilar e infratemporal; órbita, mejilla o ambos
Tipo IV. Tumor con invasión masiva del seno cavernoso, de la región del quiasma óptico y la celda hipofisaria	Estadio IV. Extensión a la cavidad craneal

El tratamiento de elección es quirúrgico, previa angiografía y embolización selectiva con partículas de alcohol polivinílico o de gelfoam, aplicado con un catéter y dirigida a las arterias que nutren al tumor, para ocluir su aporte sanguíneo. Los abordajes más utilizados son el transpalatino, la rinotomía lateral, el sublabial ampliado, el endonasal y el craneofacial. La cirugía endoscópica es una buena alternativa en pacientes con tumores sin extensión intracraneana ⁴.

MATERIAL Y MÉTODO

Se revisaron los expedientes de pacientes con angiofibroma nasofaríngeo juvenil operados en el Instituto Nacional de Pediatría, de enero de 1996 a octubre de 2006. Se incluyeron en el estudio sólo los que contaban con diagnóstico histopatológico y expedientes completos. Se anotaron la edad, cuadro clínico, estadificación, abordaje quirúrgico y detección de recidivas. Se dividieron los pacientes de acuerdo a su abordaje quirúrgico y se comparó su evolución.

RESULTADOS

Se operaron 25 pacientes; sólo 21 cumplieron los requisitos de inclusión.

La edad promedio de presentación fue 11.9 años (7 a 16 años); el tiempo de evolución de los síntomas, de 13.14 meses en promedio (2 a 60 meses). Los síntomas más frecuentes fueron obstrucción nasal y epistaxis en 20 pacientes (95.23%), rinorrea y deformidad facial en cuatro (19.04%); otitis media en dos (9.52%); hiposmia en uno (4.76%).

Con la clasificación de Fisch, seis eran tipo I; nueve, tipo II; cinco, tipo III; uno, tipo IV (Cuadro 2).

En dos pacientes se tomó biopsia en otro hospital y se diagnosticó angiofibroma. En un paciente se reseco el tumor con biopsia transoperatoria por duda diagnóstica.

Se realizó angiografía en 80.9% de los pacientes: se introdujo un catéter en la arteria femoral hasta la arteria carótida externa; se hicieron dos inyecciones de medio de contraste para ver la irrigación del tumor e identificar sus arterias nutricias. Se procedió a su embolización con partículas de alcohol polivinílico o de gelfoam para ocluir las e interrumpir la circulación del tumor. En 16 pacientes, la irrigación del tumor provenía de la carótida externa. Cuando la irrigación era dada por la arteria carótida interna no se embolizó. La arteria maxilar interna irrigaba el tumor unilateralmente en 14 pacientes y bilateralmente en tres; en dos pacientes la irrigación provenía de la arteria faríngea ascendente y el sistema de la arteria carótida interna estaba involucrado en dos pacientes.

El abordaje quirúrgico fue sublabial en 15 pacientes, transpalatino en dos, endonasal en un paciente

Cuadro 2. Localización del tumor y clasificación de Fisch (F) y Chandler (CH) de la presente serie

Paciente	Naso-faringe	Seno esfenoidal	Fosa nasal	F. pterigo-max	S. maxilar	Etmoides	Frontal	F. temporal	Fosa infratemporal	Órbita	Otro	Intracran	Clasific.
1	X	X	Der	x									FII. CHIII
2	X	X	Der		X								FII CHIII
3	X	X	Der		X	x							FII. CHIII
4	X	X	Der		X		X				ápex der		FIII ChIII
5	X		Izq										FI ChII
6	X	X	Der	x	X								FII CHIII
7	X		Ambas										FI ChII
8	X		Izq		X			X	x		cigoma		FIII ChIII
9			Der										FI ChI
10	X	X	Der			x							FII CHII
11	X		Der	x									FI CHII
12	X		Der										FI CHI
13	X		Der										FI CHI
14	X	X	Izq		X	x							FII chIII
15	X	X	Der	x	X	x							FII ChIII
16	X	X	Der						x				FIII CHIII
17	X	X	Izq	x		x			x	X		fosa media	FIII CH IV
8	X		Der	x									FII CHII
19	X		Der		X								FII CHIII
20	X	X	Izq	x	X				x	n. óptico			FIII CHIII
21	X	X	Izq	x					x			fosa media	FIV CHIV

y endoscópico en tres. El sangrado transoperatorio promedio fue 1,611.90 mL (20 a 5,700mL). Se transfundieron 11 pacientes en el transoperatorio y fue necesario ligar la arteria carótida externa para cohibir la hemorragia en tres (Cuadro 3). Un paciente presentó proptosis causada por edema; otro paciente tuvo amaurosis en el postoperatorio inmediato. En tres pacientes quedó un tumor residual; dos fueron tratados con radioterapia y el tercero continuó en vigilancia. Seis pacientes tuvieron recidiva del tumor; cinco fueron operados utilizando un abordaje sublabial; uno con abordaje fronto-orbitario, (Cuadro 4) este último tuvo un absceso subgaleal frontal después de la cirugía que requirió lavado quirúrgico y antibióticos; el sangrado promedio en estos pacientes reoperados fue de 2,633.33 mL. De seis pacientes reoperados, tres tuvieron una nueva recidiva a los diez meses en promedio, (Cuadro 5). El primero se trató con radioterapia y se

encuentra asintomático a un año; el segundo se operó por vía sublabial y permanece asintomático después de cuatro años; el tercero tuvo un tumor en la base del cráneo, fue operado pero en forma incompleta porque sangró profusamente, lo que requirió ligadura de la arteria carótida externa y se le trató con radioterapia, lo que controló el tumor. El seguimiento promedio fue de 20.28 meses.

DISCUSIÓN

No se conoce la naturaleza exacta y la histiogénesis del ANJ. Los primeros estudios histológicos se basaron en el componente fibroso y sugirieron un origen de fibrocartilago, periostio o fascia embrionarios. Posteriormente se dio más importancia al componente vascular. Liang y cols. revisaron 25 tumores desde el punto de vista histológico, y concluyeron que el ANJ

Cuadro 3. Clasificación según abordaje quirúrgico y sangrado

<i>Pacientes</i>	<i>Clasificación Fisch</i>	<i>Embolización</i>	<i>Sangrado (mL)</i>	<i>Transfusión</i>	<i>Recidiva</i>	<i>Residual</i>
Abordaje sublabial						
1	II	Si	500	No	Si	
2	II	Si	1500	Si	No	Si
3	III	Si	4000	Si	No	
4	I	Si	1000	Si	Si	
5	II	Si	3000	Si	No	
6	III	No	4000	Si	Si	
7	II	Si	550	No	No	
8	I	No	500	No	No	
9	II	Si	2700	Si	Si	
10	II	Si	2500	Si	No	
11	III	Si	800	No	No	
12	III	Si	5700	Si	No	Si
13	II	No	1430	Si	No	
14	III	Si	1200	Si	Si	
15	IV	Si	3000	Si	No	Si
Promedio sangrado			2158.66			
Abordaje transpalatino						
1	II	No	700	No	Si	
2	I	Si	220	No	No	
Promedio sangrado			460			
Abordaje endonasal						
1	I	No	30	No	No	
Abordaje endoscópico						
1	I	Si	250	No	No	
2	I	Si	250	No	No	
3	II	Si	20	No	No	
Promedio sangrado			173.33			

Cuadro 4. Localización y tratamiento de la primera recidiva o de tumor residual

<i>Abordaje</i>	<i>Localización</i>	<i>Tratamiento</i>	<i>Recidiva o residual</i>	
1	Sublabial	Seno maxilar, fosa nasal derecha, etmoides, esfenoides, seno cavernoso	Cirugía	Recidiva
2	Transpalatino	Nasofaringe, rostrum de esfenoides, fosa pterigomaxilar, fosa infratemporal	Cirugía	Recidiva
3	Sublabial	Seno maxilar derecho, etmoides, esfenoides	Radioterapia	Residual
4	Sublabial	Región alveolar, piso de órbita, incisura orbitaria inferior, seno esfenoidal	Cirugía	Recidiva
5	Sublabial	Seno esfenoidal izquierdo, apófisis pterigoides izquierda		Recidiva
6	Sublabial	Región parafaríngea y lateral al clivus	Vigilancia	Recidiva
7	Sublabial	Fosa nasal izquierda, fosa pterigomaxilar, fosa infratemporal	Cirugía	Recidiva
8	Sublabial	Órbita izquierda	Cirugía	Residual
9	Sublabial	Fosa infratemporal, fosa media	Radioterapia	Residual

Cuadro 5. Localización de tumor en segunda recidiva

<i>Abordaje</i>	<i>Localización de tumor recidivante</i>	<i>Tratamiento</i>	
1	Sublabial	Fosa infratemporal	Radioterapia
2	Sublabial	Fosa nasal derecha, nasofaringe, seno esfenoidal, fosa infratemporal, espacio parafaríngeo	Cirugía
3	Sublabial	Base de cráneo, apófisis pterigoides	Cirugía fallida. Se envió a radioterapia.

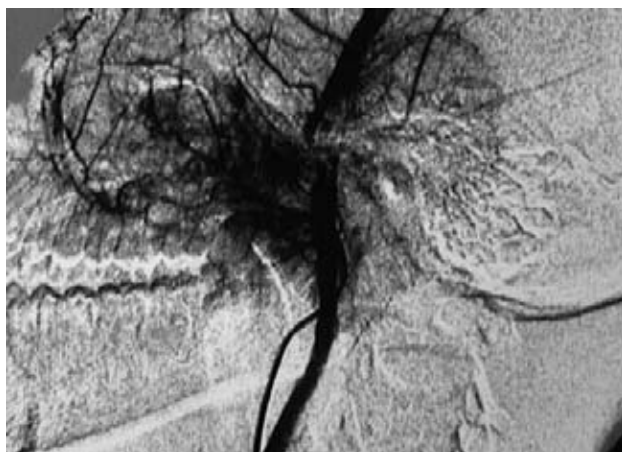


Figura 1. Angiografía carotídea de un angiofibroma nasofaríngeo juvenil. Aspectos pre y postembolización selectiva.

es un hamartoma vascular o una proliferación vascular reactiva y la fibrosis del tumor parece deberse a un proceso de reparación ³.

El tumor se origina en la pared posterolateral del techo nasal, donde la apófisis esfenoidal del hueso palatino se une al ala horizontal del vómer y a la raíz de la apófisis pterigoides del esfenoides. Esta unión forma el borde superior del foramen esfenopalatino. Desde aquí, el tumor crece medialmente hacia el área de menor resistencia, la cavidad nasal y la nasofaringe, lo que hace que se amplíe el foramen esfenopalatino por erosión del hueso detrás de él. El crecimiento anterior afecta el borde posterosuperior del antro maxilar. El tumor también puede invadir la fosa infratemporal a través de la fisura pterigo-maxilar o el ápex de la órbita a través de la fisura orbitaria inferior.



Figura 2. Tomografía axial computarizada de angiofibroma nasofaríngeo limitado a la nasofaringe y fosa nasal izquierda. Tratado mediante embolización y cirugía por abordaje endoscópico.



Figura 3. Tomografía axial computada mostrando un tumor recidivante que se extiende desde la nasofaringe hacia el seno esfenoidal y expandiendo la apófisis pterigoides izquierda.

Puede extenderse a la fosa media a través de la fisura orbitaria superior. El tumor crece a lo largo del canal pterigoideo erosionando o invadiendo la base de la apófisis pterigoides. Hay dos tipos de extensión: una es por presión y erosión en la base de la pterigoides y la apófisis vaginal del esfenoides, frecuentemente con desplazamiento lateral y posterior de la pterigoides, pero sin invasión de la base o del cuerpo del esfenoides. Otra es una extensión al hueso esponjoso de la base de la pterigoides con expansión e invasión del diploe del ala mayor del esfenoides y en algunos pacientes invasión a la fosa media.

El angiofibroma nasofaríngeo juvenil es un problema terapéutico por el riesgo de sangrado abundante. Por su alto índice de recurrencia se han propuesto nuevas formas de tratamiento. En general se prefiere el tratamiento quirúrgico. En los últimos años la cirugía endoscópica ha permitido resecciones satisfactorias de angiofibromas tipos I, II y III de Fisch ⁷. Se recomienda embolizar selectivamente el tumor antes de la operación porque se reduce el sangrado transoperatorio hasta en 350 mL en promedio; ⁸ además se reduce el tiempo de hospitalización y la recuperación es más fácil y rápida. En nuestros pacientes, los abordajes abiertos y en especial el sublabial, tuvo sangrado transoperatorio promedio de 2,158 mL. Esto requirió detener el sangrado con "empaquetamiento" usando surgical y gasa. Cuando no se logró controlar el sangrado hubo que ligar la arteria carótida externa. Los operados por endoscopia sólo sangraron en promedio 173 mL. La cirugía endoscópica tiene la ventaja de permitir visualizar varios ángulos de las estructuras anatómicas adyacentes al tumor; además no se requieren incisiones externas, lo que también contribuye a un menor sangrado. La limitación de esta cirugía es que se opera con una sola mano; sin embargo, con ayuda de otro cirujano, pueden utilizarse dos manos mientras el ayudante maneja el endoscopio ¹¹.

Basados en nuestra experiencia recomendamos realizar tomografía computada simple y contrastada si se sospecha este tumor. Si existe extensión intracraneana sugerimos realizar una resonancia magnética.

El abordaje abierto sublabial fue el más utilizado y permitió una buena exposición de la mayor parte del tumor. Hubo recidiva en seis pacientes (28.57%), cifra semejante a lo descrito en la literatura (6 a 39.5%) ⁴.

La radioterapia que se utilizó en tres pacientes, permitió controlar la enfermedad. La radioterapia tiene éxito en pacientes con enfermedad avanzada. Las complicaciones de la radiación tienen menos riesgo de morbilidad y mortalidad que las intervenciones quirúrgicas cuando el tumor es de difícil acceso ⁵.

CONCLUSIÓN

El tratamiento del angiofibroma nasofaríngeo juvenil en nuestra institución tiene resultados similares a los descritos por otros autores. Es de la mayor importancia hacer el diagnóstico temprano de estos tumores para evitar las complicaciones de su tratamiento cuando han alcanzado estadios avanzados.

REFERENCIAS

1. Lloyd G, Howard D, Phelps P, Cheesman A. Juvenile angiofibroma: the lessons of 20 years of modern imaging. *J Laryngol and Otol* 1999;113:127-34.
2. Chavolla N, Chavolla R, Moisés J, Fajardo G. Angiofibroma Juvenil Nasofaríngeo. *Soc Mex de Otorrinolaringol y CCC. AC. México* 1996.
3. Liang J, Yi Z, Liang P. The nature of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2000;123:475-81.
4. Pryor Sh, Moore E, Kasperbauer J. Endoscopic versus traditional approaches for excision of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Laryngoscope* 2005;115:1201-7.
5. Lee J, Chen P, Safa A, Juillare G, Calcaterra T. The role of radiation in the treatment of advanced juvenile angiofibroma. *Laryngoscope* 2002;112:1213-20.
6. Scholtz A, Appenroth E, Kammen-Jolly D, Scholtz L, Thumfart W. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: management and therapy. *Laryngoscope* 2001;111:681-7.
7. Khalifa M. Endonasal endoscopic surgery for nasopharyngeal angiofibroma. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2001;124:336-7.
8. Roger G, Ba Huy P, Froelich P, et al. Exclusively endoscopic removal of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;128:928-35.
9. Herman P, Lot G, Chapot R, Salvan D, Ba Huy P. Long-term follow-up of juvenile nasopharyngeal angiofibromas: analysis of recurrences. *Laryngoscope* 1999;109:140-7.
10. Zhang M, Garvis W, Linder T, Fisch U. Update on the infra-temporal fossa approaches to nasopharyngeal angiofibroma. *Laryngoscope* 1998;108:1717-23.
11. Nicolai P, Berlucchi M, Tomenzoli D, et al. Endoscopic surgery for juvenile angiofibroma: when and how. *Laryngoscope* 2003;113:775-82.
12. Mann W, Jecker P, Amedee R. Juvenile angiofibromas: changing surgical concept over the last 20 years. *Laryngoscope* 2004;114:291-3.