



Universidad Nacional Mayor de San Marcos

Universidad del Perú. Decana de América

Facultad de Medicina

Unidad de Posgrado

Programa de Segunda Especialización en Medicina Humana

**Manejo quirúrgico del Nasoangiofibroma Juvenil en el
Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen,
ESSALUD. Junio 1997 – mayo 2000**

TESIS

Para optar el Título de Especialista en Cirugía de Cabeza y Cuello

AUTOR

Fernando Leonidas DEJO PRADO

Lima, Perú

2006



Reconocimiento - No Comercial - Compartir Igual - Sin restricciones adicionales

<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>

Usted puede distribuir, remezclar, retocar, y crear a partir del documento original de modo no comercial, siempre y cuando se dé crédito al autor del documento y se licencien las nuevas creaciones bajo las mismas condiciones. No se permite aplicar términos legales o medidas tecnológicas que restrinjan legalmente a otros a hacer cualquier cosa que permita esta licencia.

Referencia bibliográfica

Dejo, F. Manejo quirúrgico del Nasoangiofibroma Juvenil en el Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen, ESSALUD. Junio 1997 – mayo 2000. [Tesis]. Lima: Universidad Nacional Mayor de San Marcos, Facultad de Medicina, Unidad de Posgrado; 2006.

ÍNDICE

CAPÍTULO I	Resumen	Pág. 4
CAPÍTULO II	Introducción	Pág. 5
CAPÍTULO III	Objetivos	Pág. 11
CAPÍTULO IV	Material y métodos	Pág. 12
CAPÍTULO V	Resultados	Pág. 14
CAPÍTULO VI	Discusión	Pág. 19
CAPÍTULO VII	Conclusiones	Pág. 25
CAPÍTULO VIII	Referencias Bibliográficas	Pág. 26

*"A mis queridos padres, por su apoyo;
A mi hija, Maria Regina por ser mi inspiración;
A mis maestros, por enseñarme el arte de la Cirugía"*

CAPITULO I

Resumen

Objetivo: Determinar las características del manejo quirúrgico del Nasoangiofibroma Juvenil en el Servicio de Cirugía de cabeza y Cuello del Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen, *ESSALUD* de Lima - Perú entre el 01/07/1997 y el 31/05/2000.

Material y método: Se realizó un estudio observacional, descriptivo, transversal y retrospectivo con el total de pacientes con diagnóstico histológico confirmado de Nasoangiofibroma Juvenil hospitalizados e intervenidos quirúrgicamente.

Resultados: Del total de 14 pacientes con diagnóstico de Nasoangiofibroma Juvenil confirmado por histopatología, 11 tuvieron resección quirúrgica primaria. El promedio de edad fue 17,2 +/- 4,0 años (rango 13 - 27) y todos los pacientes fueron varones. La sintomatología más frecuente fue la obstrucción nasal con epistaxis (45,5%). Los vasos nutricios principales fueron las arterias carótidas externas izquierda (63,6%) y derecha (36,4%), y el 72,7% de pacientes se presentó en Estadío III. El abordaje más frecuente fue la vía transpalatina (36,4%), seguida por la vía transpalatina asociada a la vía antral izquierda (27,3%). Sólo dos pacientes (18,2%) presentaron complicaciones una infección del sitio quirúrgico y una dehiscencia de herida operatoria. El total de pacientes tuvo respuesta completa al tratamiento y no se registró casos de reintervención quirúrgica, persistencia tumoral, recaída tumoral, repuesta parcial al tratamiento o progresión de la enfermedad.

Conclusiones: El abordaje quirúrgico debe ser determinado por la localización y el tamaño del tumor, siendo la vía mas frecuente la transpalatina.

Palabras Clave: Nasoangiofibroma Juvenil, manejo quirúrgico, características.

CAPITULO II

Introducción

El Nasoangiofibroma Juvenil, también conocido como angiofibroma nasofaríngeo, fibroma juvenil, angiofibroma o hemangioma nasofaríngeo es un tumor raro, no encapsulado, con diseminación submucosa, benigno de comportamiento agresivo y altamente vascularizado que se presenta casi exclusivamente en hombres adolescentes, y representa al 0,5% de todos los tumores de cabeza y cuello (1-3). Chelius en 1847 observó la naturaleza fibrosa de la lesión y su presentación casi en el momento de la pubertad, y Gosselin en 1873, enfatizó la ocurrencia de pólipos fibrosos nasofaríngeos exclusivamente en varones jóvenes, y notó que mientras algunas lesiones tendían a regresionar con la adultez, otras requerían tratamiento quirúrgico (2,4). En 1906 Chaveau introdujo el término "fibroma juvenil nasofaríngeo" y en 1940 Friedberg cambió el nombre a "angiofibroma" (4). Se le conoce como Nasoangiofibroma Juvenil porque se pensaba que surgía en la nasofaringe (1). Aunque ha sido reportado en mujeres (1,5,6) se considera exclusivo de hombres adolescentes. Su etiología permanece desconocida y también se ha descrito su regresión espontánea (7,8). Por lo general se origina entre el margen superoposterior del foramen esfenopalatino y la cresta etmoidal (9), y progresa con frecuencia en forma lenta, impredecible y es indetectable hasta que el tumor se extiende a la fosa pterigopalatina, a los senos paranasales o el paciente presente síntomas atípicos (10).

Con relación a su etiología existen diferentes teorías (11-18). Según la teoría congénita el tumor se originaría de una respuesta anormal del periostio nasofaríngeo a un nido hamartomatoso de tejido vascular similar al del cornete inferior o a un crecimiento aberrante y no controlado de la lámina occipital embrionaria, previo a su osificación

hacia los 25 años de edad (10,19), lo que se fundamenta en alteraciones en los cromosomas 4q, 5q, 6q, 12q, 13q, 17p, X e Y, y en la región 8q12q22 del cromosoma 8. Las alteraciones de los genes que codifican el Factor de Crecimiento derivado del Endotelio β (TGF- β); la expresión del gen *LYN* y probablemente el factor de crecimiento tumoral β - 1 jueguen un rol importante en la proliferación y angiogénesis del Nasoangiofibroma Juvenil (35,16,18). Para la teoría inflamatoria, el tumor probablemente se desarrolle debido a infecciones crónicas o a repetición de la rinofaringe, mientras que para la teoría hormonal su origen sería secundario a déficit androgénicos o por anomalía de receptores androgénicos específicos (14,17,20). Según la teoría mixta, el Nasoangiofibroma Juvenil sería resultado de la combinación de la presencia de un nido tumoral fibrovascular inactivo en la niñez y su activación en la pubertad por el aumento del nivel de testosterona (11). Otras teoría sostienen que el Nasoangiofibroma Juvenil se originaría de neoplasias vasculares similares a los hemangiomas, a partir de los espacios existentes entre el endotelio vascular y la fascia basal, lo que explicaría en parte su alta vascularización; debido al crecimiento de tejido vascular ectópico consecuencia de alteraciones de la glándula pituitaria, debido a hamartomas secundarios a la presencia de tejido genital eréctil ectópico, o sería una manifestación extracolónica de la poliposis adenomatosa (11-13). Sennes y colaboradores demostraron la presencia de tejido paragangliónico normal en la nasofaringe, muy similar al encontrado en angiobromas y algunos paragangliomas (12); habiéndose informado 6 casos de transformación maligna a sarcoma (21).

La experiencia clínica y las imágenes radiológicas han demostrado la presencia de dos características constantes del Nasoangiofibroma Juvenil: 1) masa en la cavidad nasal posterior y fosa pterigopalatina, y 2) erosión ósea detrás del agujero esfenopalatino con

extensión hacia la parte medial y alta de la apófisis pterigoide (4,10,22). Ante las características clínicas y radiológicas del tumor, la biopsia solamente se aconseja en casos de duda diagnóstica (23). La tomografía axial computarizada, la resonancia magnética y la arteriografía; esta última indispensable para conocer el aporte vascular del tumor (4,22), han permitido establecer claramente la extensión tumoral, su patrón de diseminación, el planeamiento de nuevos abordajes quirúrgicos (2,19,23) y múltiples clasificaciones como la de Chandler (19), Sessions (24) y Fish (25), debiéndose realizar estudios radiológicos postoperatorios para detectar precozmente las recidivas y tratarlas oportunamente (26-28).

Al estudio histológico, el Nasoangiofibroma Juvenil se caracteriza por estar cubierto de epitelio cilíndrico y pavimentoso, típico del epitelio de la nasofaringe. Debajo se identifica un tejido celular laxo, vestigio de la antigua submucosa y la neoformación propiamente dicha constituida por células conjuntivas jóvenes, tejido fibroso y numerosos vasos. La proporción entre fibras colágenas y células es variable. El tumor es muy vascularizado, extraordinariamente rico en vasos arteriales y venosos, semejando una red vascular que se ramifica y anastomosa en todos los sentidos, separado por los tabiques conjuntivos. Los vasos son anormales y la vascularización es mayor en los pacientes más jóvenes y en los tumores más agresivos. Se distinguen tres clases de vasos: capilares angiomatosos de paredes muy delgadas, vasos similares a los de los angiomas cavernosos y vasos eréctiles. El estroma está compuesto por fibroblastos estrellados o fusiformes rodeados por fibras colágenas con variable fibromatosis mixomatosa e hialinización. La presencia de proceso inflamatorio es frecuente como así también la adhesión a estructuras adyacentes (11,12,21). El tumor es de consistencia dura, a veces cartilaginosa, de superficie mamelonada y color rojizo. Pueden

distinguirse una forma compacta y otra racimosa, lo que tiene implicancias en cuanto a la dificultad de la exéresis quirúrgica. Pueden ser de gran tamaño, sésil o polipoide y presentar diferentes lugares de implantación: faríngeo (el tumor se implanta en el tejido fibroso que recubre la apófisis basilar del occipital), nasal (implantado a nivel del receso etmoidoesfenoidal) y pterigopalatino (a nivel del agujero homónimo o ala interna de la apófisis pterigoides). El lugar de implantación también difiere según la edad, pues en el niño el tumor es coanal y en el adolescente es rinofaríngeo (11,12,17). La extensión del tumor se ve facilitada por la comunicación de la fosa pterigopalatina con las fisuras orbitarias superior e inferior, el agujero redondo mayor y la fosa nasal, y su cercanía al seno maxilar y la apófisis pterigoides, así como las relaciones de la rinofaringe con las coanas, el cuerpo del esfenoides y la fosa infratemporal. No metastatiza pero invade por extensión. Envía prolongaciones en todo sentido y desplazando todos los obstáculos que se le interponen. Las posibles extensiones son: **anterior** (se extiende hacia fosa nasal y etmoides), **lateral** (el tumor separa la apófisis pterigoides de la cara posterior del maxilar, destruye la raíz de la apófisis o pasa por detrás de ella a través de la fascia faringobasilar, a las regiones pterigomaxilar, yugal, infratemporal y temporal) y **superior** (medialmente, por rotura de la pared anteroinferior del cuerpo del esfenoides, llega al seno esfenoidal y, por rotura de sus paredes superior y externa se pone en contacto extradural con la silla turca y seno cavernoso. En la región paramediana invade la órbita a través de las fisuras orbitarias superior e inferior, y de allí para el seno cavernoso. Más externamente, por lisis de la raíz pterigoidea, el tumor progresa en forma extradural por el piso de la fosa media lateralmente al seno cavernoso (29).

La clasificación topovolumétrica es de gran utilidad para elegir el tratamiento, sobre todo para el abordaje quirúrgico (25), y la más adecuada es la clasificación de Fish:

Estadío I: Tumor limitado a la nasofaringe y a la cavidad nasal sin invasión ósea.

Estadío II: Tumor que invade la fosa pterigomaxilar o los senos paranasales con invasión ósea.

Estadío III a: Tumor que invade la fosa subtemporal o la órbita sin ataque endocraneano.

Estadío IIIb: Tumor con invasión intracraneana extradural.

Estadío IVa: Tumor con invasión intracraneana extradural e intradural sin invasión del nervio óptico, la silla turca o el seno cavernoso.

Estadío IVb: tumor con invasión intracraneana extradural e intradural con invasión del nervio óptico, la silla turca o el seno cavernoso.

En la mayoría de casos, los pacientes con Nasoangiofibroma Juvenil se presentan con síntomas menores. Sin embargo, el tumor puede constituir una amenaza para la vida del paciente en casos de hemorragia excesiva aún con extensión intracraneal inicial aparentemente menor. Las invasiones intracraneales se presentan en el 10 -20% del total de pacientes y aparecen más frecuentemente en la adolescencia. Para la mayoría de casos en estas situaciones particulares, el tumor permanece con escasa probabilidad de regresión espontánea (30). Sin tratamientos farmacológicos o terapias radiológicas establecidos, la cirugía es inevitable para pacientes los pacientes con Nasoangiofibroma Juvenil. Aunque existen reportes de buena respuesta a la radioterapia y quimioterapia, incluso en el control a corto plazo de estadios avanzados después de la resección

quirúrgica (5,7,31,32), la cirugía es inevitable en los estadios avanzados y continúa siendo el *gold standard* para el tratamiento del Nasoangiofibroma Juvenil y las modernas técnicas de imágenes permiten un diagnóstico y estadiaje precisos (14). El abordaje quirúrgico está determinado por la localización del tumor, tamaño del tumor, y efectividad de la embolización tumoral. Para los pacientes con extensión tumoral que compromete la nasofaringe, la cavidad nasal, los senos paranasales y la fosa pterigopalatina, la técnica endoscópica transnasal ofrece una resección mínimamente invasiva del total de la masa tumoral con mínimo deterioro morfológico (30), teniendo como ventaja sangrado mínimo, mejor estética sin alterar el crecimiento facial, acceso directo a la base del cráneo con morbilidad mínima y menor tiempo operatorio (26,33). Con una apropiada selección de pacientes, la resección endoscópica es factible y preferible al abordaje quirúrgico tradicional, principalmente para tumores pequeños y medianos (34-36), sin incrementar las recurrencias (27). Las lesiones más grandes, especialmente aquellas con diseminación intracraneal, requieren cirugía abierta para la resección completa (35).

El pronóstico siempre es serio en razón de las complicaciones que sobrevienen: infecciones, endocraneanas o graves hemorragias; y es favorable si se lo reconoce tempranamente y se lo extirpa. También es favorable cuando la edad del paciente supera los 25 años de edad, debido a que después de esta edad el crecimiento del tumor tiene a regresionar (1,14). La transformación maligna de estos tumores es excepcional; pudiendo establecerse no sólo la transformación sarcomatosa, sino también la carcinomatosa (6,9).

CAPITULO III

Objetivos

Objetivos General

- Determinar las características del manejo quirúrgico del Nasoangiofibroma Juvenil en el Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen, *ESSALUD* de Lima - Perú durante el período comprendido entre el 01 de junio de 1997 y el 31 de mayo del 2000.

2.2.2 Objetivos Específicos

- Determinar los signos y síntomas clínicos más frecuentes observados en pacientes con Nasoangiofibroma Juvenil.
- Determinar la distribución por grupos etáreos de los pacientes diagnosticados de Nasoangiofibroma Juvenil.
- Determinar la clasificación de los casos de Nasoangiofibroma Juvenil de acuerdo a los estadios de Fish y Chandler.
- Determinar los tipos de cirugía más frecuentemente utilizados en el tratamiento quirúrgico del Nasoangiofibroma Juvenil.
- Determinar las principales complicaciones asociadas con el tratamiento quirúrgico del Nasoangiofibroma Juvenil.
- Determinar la frecuencia de persistencia tumoral, recaída tumoral, progresión de la enfermedad, respuesta parcial o respuesta completa al tratamiento quirúrgico del Nasoangiofibroma Juvenil.
- Determinar la frecuencia de reintervención quirúrgica y su causa en pacientes con Nasoangiofibroma Juvenil.

CAPITULO IV

Material y métodos

En el Hospital Nacional Guillermo Almaenara Irigoyen, *ESSALUD*, se realizó un estudio observacional, descriptivo, transversal y retrospectivo con el total de pacientes con diagnóstico histológico confirmado de Nasoangiofibroma Juvenil hospitalizados e intervenidos quirúrgicamente en el Servicio de Cirugía de Cabeza y Cuello entre el 1° de junio de 1997 y el 31 de mayo del 2000, habiéndose determinado los pacientes con Nasoangiofibroma Juvenil por identificación de casos consecutivos.

Aquellos pacientes con antecedente de tratamiento con radioterapia, quimioterapia y/o cirugía previas documentadas en la historia clínica, o con hallazgos clínicos, radiológicos y quirúrgicos sugestivos de Nasoangiofibroma Juvenil sin confirmación histológica, y con historia clínica no disponible y/o con información requerida incompleta fueron excluidos del estudio.

Se consideró como persistencia tumoral la demostración clínica y/o radiológica del tumor dentro de las primeras 4 semanas después del tratamiento o informe específico en la descripción quirúrgica de tumor residual o resección incompleta, mientras que la recaída tumoral fue la demostración clínica y/o radiológica de nuevo crecimiento tumoral después de 4 semanas de realizado el tratamiento en el cual se obtuvo respuesta completa.

Se definió como respuesta completa a la desaparición clínica y radiológica del tumor al menos 4 semanas después del tratamiento, con el paciente asintomático; y como respuesta parcial a la persistencia tumoral con una disminución mayor del 50% en el tamaño de la lesión inicial, después de instaurado el tratamiento.

Para el estadio clínico se utilizó la clasificación de Fish.

La persistencia tumoral con un crecimiento de la lesión mayor del 25% de su tamaño inicial o aparición de nuevas lesiones dentro de las primeras 4 semanas de realizado el tratamiento constituyó progresión de la enfermedad

Se consideró complicaciones de la cirugía la presencia de alguna de las siguientes condiciones: fistula, infección del sitio operatorio, sangrado, lesión nerviosa, dehiscencia de herida operatoria u alguna otra a consecuencia de la cirugía, documentada en la historia clínica.

Los datos fueron recolectados por el propio investigador y se registraron en una base elaborada en la hoja de cálculo del programa *SPSS 13.00* tomando en cuenta todas las variables e indicadores, previa autorización de la Gerencia General del Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen.

En el análisis descriptivo o univariado para las variables cuantitativas edad y sangrado intraoperatorio se determinarán medidas de tendencia central (promedio y desviación estándar). Para las restantes variables cualitativas: grupo etéreo, tiempo de evolución a la enfermedad, signos y síntomas clínicos, vaso nutricio tumoral, estadiaje, tipo de cirugía, presencia de complicaciones, tipo de complicaciones, reintervención, persistencia tumoral, recaída tumoral, respuesta completa, respuesta parcial y progresión de la enfermedad se determinará frecuencias y porcentajes.

CAPITULO V

Resultados

Del total de 14 pacientes con confirmación histopatológica de Nasoangiofibroma Juvenil, diagnosticados en el Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen, *ESSALUD*, durante el período comprendido entre el 1° de junio de 1997 y el 31 de mayo del 2000, once pacientes tuvieron manejo quirúrgico. El promedio de edad de los pacientes fue de 17,2 años +/- 4,0 (rango de 13 a 27 años) y todos eran de sexo masculino. El 63,6% (n = 7) de pacientes se concentró en el grupo etáreo de 15 -19 años, el 27,3% (n = 3) tenía entre 10 -14 años y sólo un paciente (9,1%) perteneció al grupo etáreo > 24 años. Ver gráfico 1.

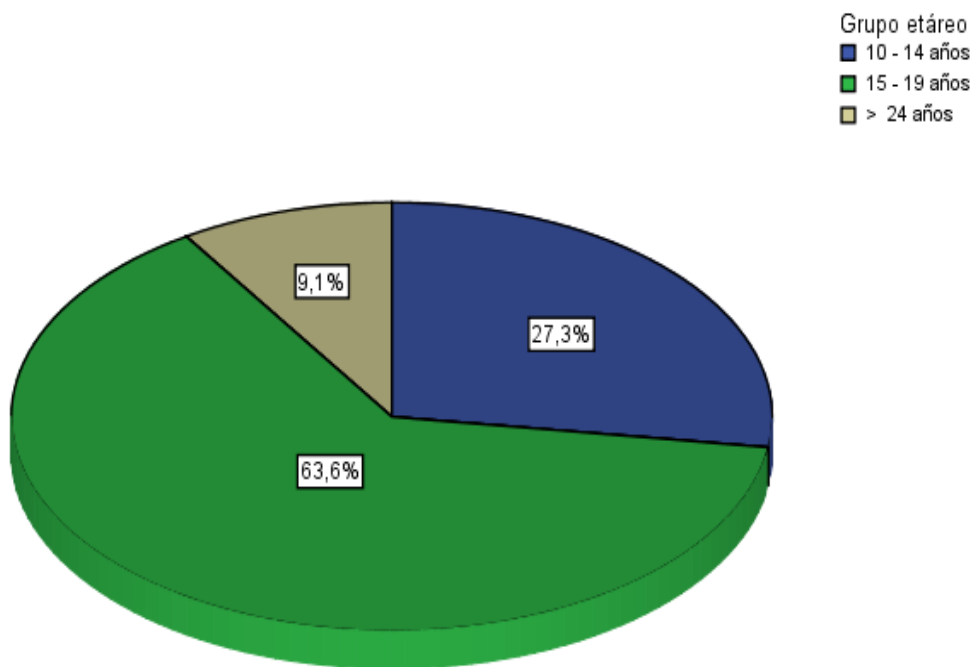


Gráfico 1. Distribución de los pacientes con Nasoangiofibroma Juvenil manejados quirúrgicamente según grupo etáreo

El gráfico 2 muestra que el 45,5% (n = 5) de pacientes tuvo un tiempo de evolución de enfermedad entre 24 – 35 meses, en el 36,4% (n =4) el tiempo de enfermedad fue de 12 – 23 meses, y en el 9,1% (n = 1) el tiempo de evolución fue de 36 – 47 meses y > de 47 meses; respectivamente.

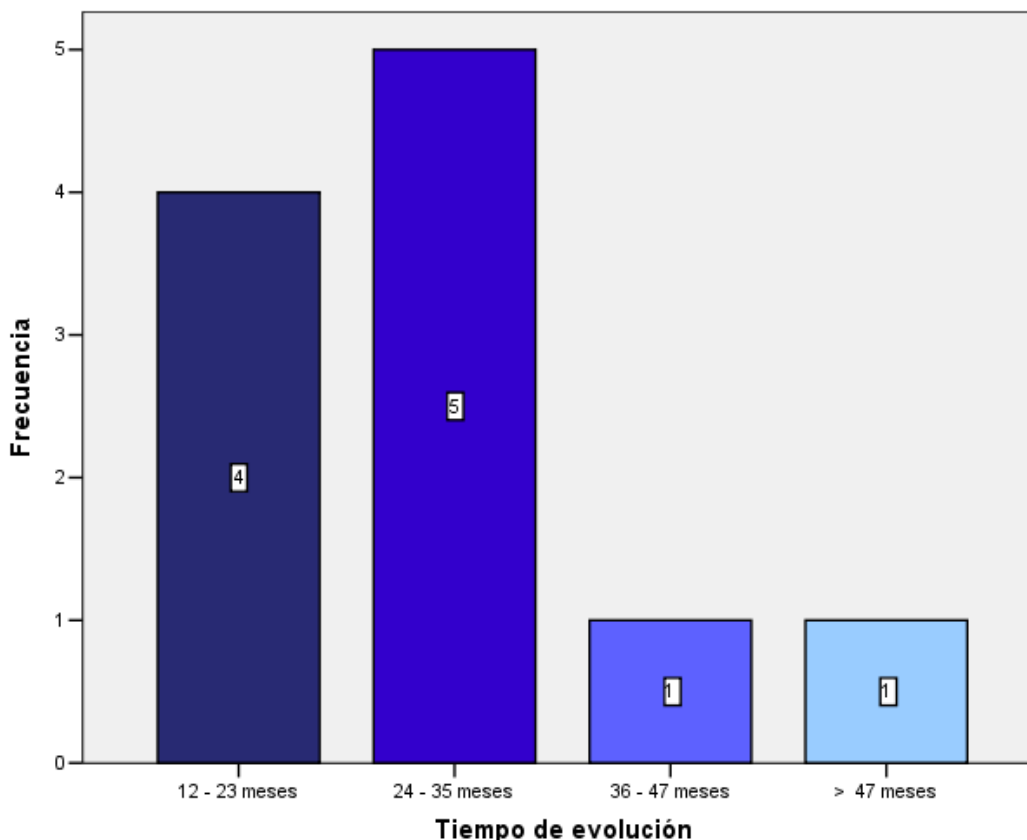


Gráfico 2. Distribución de pacientes con Nasoangiofibroma Juvenil con manejo quirúrgico según el tiempo de evolución de la enfermedad

Los signos y síntomas más frecuentes en pacientes con Nasoangiofibroma Juvenil fueron la obstrucción nasal con epistaxis, seguido por la obstrucción nasal con epistaxis y con rinolalia (tabla 1). Con menor frecuencia se observó pérdida ponderal, aumento de volumen del pómulo y cefalea asociada a obstrucción nasal.

Tabla 1. Signos y síntomas observados en pacientes con Nasoangiofibroma Juvenil

Signos y síntomas	Frecuencia	Porcentaje (%)
Obstrucción nasal + epistaxis	5	45,5
Obstrucción nasal + epistaxis + rinolalia	3	27,3
Obstrucción nasal + epistaxis + pérdida ponderal	1	9,1
Obstrucción nasal + cefalea + pérdida ponderal	1	9,1
Obstrucción nasal + epistaxis + aumento de volumen del pómulo	1	9,1
Total	11	100,0

La arteriografía por vía femoral fue utilizada en todos los pacientes. El procedimiento documentó nutrición del tumor principalmente por 2 vasos principales: la arteria carótida externa izquierda (63,6%) y la arteria carótida externa derecha (36,4%).

La tabla 2 muestra la distribución por estadios de los casos de Nasoangiofibroma Juvenil. Ocho de los tumores (72,7%) se presentaron en Estadio III y tres (27,3%) en Estadio II. No se observó casos en Estadios I y IV.

Tabla 2. Estadio clínico de pacientes con Nasoangiofibroma Juvenil según clasificación de Fish

Estadio	Frecuencia	Porcentaje (%)
Estadio II	3	27,3
Estadio III	8	72,7
Total	11	100,0

A 4 pacientes (36,4%) se les practicó resección quirúrgica por vía transpalatina, a 3 (27,3%) por vía transpalatina asociada a la vía antral izquierda, a 2 (18,2%) por vía transpalatina con ligadura temporal de la arteria carótida externa, a 1 (9,1%) por vía

transpalatina asociada a la vía antral derecha y a 1 (9,1%) se le practicó rinotomía lateral (tabla 3).

Tabla 3. Tipo de cirugía en pacientes con Nasoangiofibroma Juvenil

Tipo de cirugía	Frecuencia	Porcentaje (%)
Transpalatina	4	36,4
Transpalatina + vía antral izquierda	3	27,3
Transpalatina + ligadura temporal de Art. Carótida Externa	2	18,2
Transplatina + vía antral derecha	1	9,1
Rinotomía lateral	1	9,1
Total	11	100,0

El gráfico 3 muestra que el 81,8% (n = 9) de pacientes no presentó complicaciones. Sólo dos pacientes (18,2%) presentaron complicaciones, correspondiendo un caso a infección del sitio quirúrgico y otro a dehiscencia de herida operatoria.

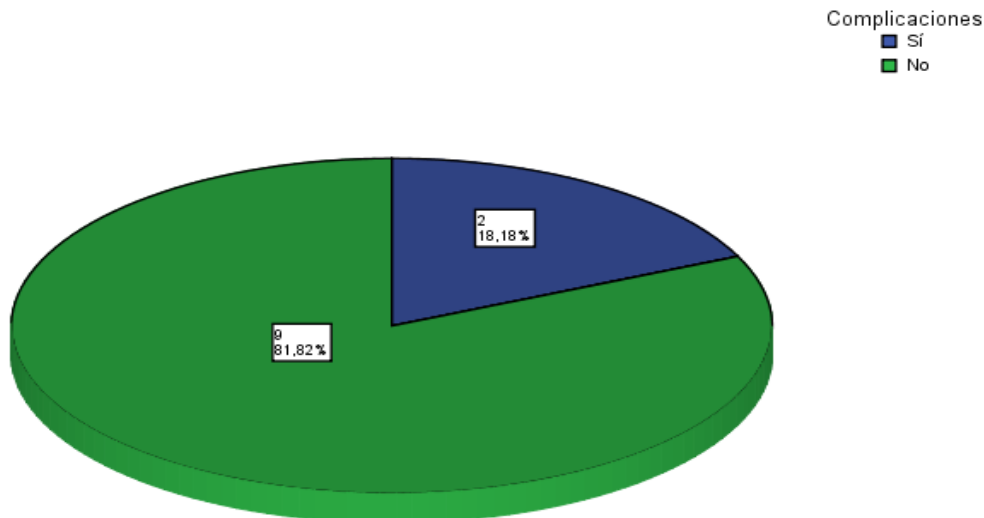


Gráfico 3. Distribución de pacientes operados de Nasoangiofibroma Juvenil según presencia de complicaciones

Al evaluar el sangrado intraoperatorio se encontró un promedio de 727,3 +/- 319,7 ml (rango 500 – 1500 ml).

El total de pacientes tuvo respuesta completa al tratamiento. No se registró casos de reintervención quirúrgica, persistencia tumoral, recaída tumoral, repuesta parcial al tratamiento o progresión de la enfermedad.

CAPITULO VI

Discusión

El Nasoangiofibroma Juvenil fue conocido y tratado por Hipócrates, pero el primer caso auténtico tratado por cirugía fue reportado por Liston en 1841, y verificado como angiofibroma por Myhre y Michaels en 1987, en cortes histológicos realizados de la pieza operatoria original (4,10).

La edad de presentación del tumor de 17,2 +/- 4,0 años, fue similar a lo reportado por otros autores (6,37,38), confirmando el hecho de que el Nasoangiofibroma Juvenil, como su nombre lo sugiere es una enfermedad de personas jóvenes. Todos los casos en el presente estudio correspondieron a pacientes varones, demostrando que es una enfermedad que afecta principalmente a los hombres (39). Estudios genéticos han revelado una fuerte expresión de receptores androgénicos, sugiriendo que el Nasoangiofibroma Juveniles un tumor dependiente de andrógenos, lo que probablemente puede explicar su predilección por el sexo masculino (40).

En un estudio de 60 casos de Nasoangiofibroma Juvenil manejados en el Instituto Nacional de Cancerología, Santafé de Bogotá, Colombia; todos los pacientes eran hombres adolescentes con un promedio de edad de 15 años, con un tiempo de evolución de 12 meses (41); a diferencia de este estudio, donde el tiempo de evolución de enfermedad más frecuentemente varió entre 24 – 35 meses.

La triada de obstrucción nasal, epistaxis, y masa en la nasofaringe sugiere fuertemente el diagnóstico de angiofibroma. La incidencia de epistaxis y obstrucción nasal ha sido reportada en más del 90% de estudios en el pasado (42). En el presente estudio, la obstrucción nasal y la epistaxis fueron los síntomas predominantes en casi la totalidad

de casos, mientras que también se observó rinolalia, cefalea y aumento de volumen del pómulo, concordando con lo publicado por Salazar (44) y Radkowski *et al* (45). Otros síntomas y signos reportados son la descarga nasal, deformidad facial, sordera, protuberancia palatina, proptosis, respiración bucal, pólipo nasal sangrante y ceguera (42,43), los cuales no fueron observados en esta serie. Puede haber también hemorragias excesivas, e invasión intracraneal entre el 10% - 20% de pacientes, sobretodo en adolescentes entre los 13 y 15 años de edad (1,23).

Al inicio la sintomatología es insidiosa y se caracteriza por un síndrome de obstrucción nasal progresiva, por lo general unilateral, que termina por bloquear la coana (1,6). La rinolalia es acentuada y existe una hidrorrea nasal también progresiva. El tumor suele producir una combinación de obstrucción nasal crónica y epistaxis de variada intensidad, pero también suelen agregarse signos de invasión. El desarrollo ilimitado del tumor no sólo destruye los tabiques óseos invadiendo los senos paranasales, la órbita, etc., sino también llega a deformar la cara; la pirámide nasal se ensancha, se aplasta, y por lo general se desvía. La voz puede estar desafinada o muerta en calidad y se trastorna la deglución y respiración (10,22). La sintomatología generalmente es mixta, pero pueden destacarse, de acuerdo con el síntoma de consulta, diferentes formas clínicas: obstructiva, epistáxica, deformante, oftalmológica, neurológica y mixta (14).

A pesar de que las arteriografías diagnósticas han demostrado variabilidad en el vaso nutricio tumoral, la literatura (41,46,47) coincide en reportar que la arteria nutricia tumoral más frecuente es la maxilar interna. Sin embargo, es importante anotar que en el 28% de los casos existe más de un vaso principal y ocasionalmente se presenta suplencia sanguínea en forma bilateral; posibles causas de falla en la embolización o de complicaciones del mismo procedimiento. Esto hace pensar en la necesidad de realizar

el estudio de los cuatro vasos carotídeos rutinariamente, al menos a partir del Estado II (46,47). En este estudio, la nutrición del tumor principalmente dependió de las arterias carótidas externas izquierda y derecha.

La baja frecuencia de presentación del Nasoangiofibroma Juvenil y la falta de criterios unificados en su diagnóstico y manejo, así como en la información de los resultados lo hacen una patología de difícil estudio. Por esto, a pesar de ser una patología benigna, se han utilizado clasificaciones semejantes a las propuestas por la Organización Mundial de la Salud para el reporte de resultados en el tratamiento del cáncer (48). La importancia de escoger una u otra clasificación radica en que las controversias actuales sobre el manejo del Nasoangiofibroma Juvenil con invasión intracraneana oscilan entre la cirugía radical (aproximación infratemporal y resección craneofacial) (41,48) y la radioterapia (2,14,49), conductas que tienen muchos seguidores y opositores a la vez, por los índices de persistencia y recaída de los tumores avanzados, así como las posibles complicaciones derivadas de cada tratamiento.

En este estudio, el 72,7% de pacientes se presentaron en Estadío III. Por ello, concordamos con lo reportado por Yadav *et al* (10) quienes precisaron que los pacientes frecuentemente se presentan con estadios avanzados de la enfermedad.

A diferencia del sangrado intraoperatorio encontrado en esta población que fue de 727,3 +/- 319,7 ml (rango 500 – 1500 ml), Ungkanont *et al* (50) en una revisión de 43 casos de Nasoangiofibroma Juvenil en un período de 38 años, informaron un promedio de pérdida sanguínea de 1775 ml (rango 100 - 5000 ml) con transfusión sanguínea promedio de 3,7 unidades en pacientes no embolizados mientras que en el grupo de pacientes embolizados el promedio de pérdida sanguínea fue de 675 ml (rango 250 - 5500 ml) con un promedio de 1.7 unidades de transfusión. Sin embargo, Petruson *et al*

(51) encontraron una pérdida sanguínea intraoperatoria similar en pacientes con y sin embolización preoperatoria (1300 and 1250 ml, respectivamente) y tampoco observaron diferencias respecto al sangrado intraoperatorio y recurrencia cuando compararon los diferentes tipos de cirugía. La fragilidad de los vasos del tumor es característica, lo que justifica que estos tumores sangren espontáneamente, a la inspección y en la intervención, por lo que también reciben el nombre de angiomas sangrantes (39).

Históricamente, varios métodos se han usado para el tratamiento del Nasoangiofibroma Juvenil, los que incluyen: crioterapia, terapia esclerosante, hormonoterapia, irradiación, embolización y cirugía (35). Aunque ningún tipo de cirugía es aplicable a todos los casos, y ningún estudio ha demostrado mayor beneficio de una u otra cirugía en términos de morbilidad y tiempo libre de enfermedad (41); la cirugía continúa siendo el tratamiento de elección para este tipo de tumores, lo que quedó demostrado en este estudio, ya que los 11 pacientes fueron tratados con resección quirúrgica primaria.

Se confirmó que el abordaje quirúrgico más frecuentemente utilizado es el transpalatino, solo o asociado a otras vías. Este abordaje se limita a tumores de la nasofaringe, la cavidad nasal, y el seno esfenoidal debido a que la exposición para una resección completa de tumores laterales extensos no es posible. Si un tumor de gran extensión requiere un acceso lateral adicional, el cirujano optará por un abordaje paranasal o infratemporal. Asimismo; el abordaje paranasal permite una extensión adicional, particularmente dentro de la región palpebral inferior (30).

La elección del abordaje se basa en la topografía y el volumen del tumor; pueden distinguirse además los siguientes: **transmaxilonasal** (realizado con microscopio quirúrgico y permite el abordaje de las partes blandas por rinotomía lateral o por una

incisión sublabial; con esta última puede lograrse un campo igual que con la incisión cutánea sin la desventaja de la cicatriz facial; sus indicaciones son tumores de tipo I, II y IIIa, situaciones en que se usa como único abordaje, y tumores de tipo IIIb y IV, en los que es aconsejable combinarlo con otros abordajes), **infratemporal** (permite el control de las prolongaciones laterales intracraneanas y extracraneanas; sus indicaciones específicas son tumores tipo IIIb y IV, combinado con el abordaje transmaxilofacial y en ocasiones con el neuroquirúrgico) y **neuroquirúrgico** (permite el acceso al seno cavernoso y la zona selar; está indicado en tumores de Tipo IV y en recidivas intracraneanas intradurales y sintomáticas; usándose en forma variable combinado con los abordajes anteriores, embolización y radioterapia posoperatoria) (1,35).

La resección consta de los siguientes pasos genéricos: ligadura del pedículo tumoral (paso esencial que asegura un campo operatorio menos sangrante), despegamiento de las prolongaciones, desprendimiento de la implantación, exploración de la cavidad operatoria (para evitar la persistencia de alguna prolongación tumoral, controlar la hemostasia y observar la indemnidad de la duramadre y otros elementos nobles en los casos invasivos; en general, una cavidad operatoria exangüe, denota la extirpación total del tumor) y taponamiento (usando venda vaselinada o con balones inflados con agua destilada o suero fisiológico) (30,35).

Un abordaje craneofacial combinado es apropiado para el Nasoangiofibroma Juvenil que se extiende intracranealmente, pudiendo esperarse una remoción completa del tumor con morbilidad aceptable (29). La rinotomía lateral, usada también en esta serie; es efectiva para la exposición de la nasofaringe, los senos paranasales, y la fosa pterigopalatina y la parte medial de la fosa intratemporal, así como al seno cavernoso. Este abordaje externo puede permitir el acceso óptimo con tumores extensos, aún con

detrimento significativo porque interfiere con el desarrollo facial o causa disfunciones diversas (10,30), que se han reducido exitosamente con la introducción del abordaje endoscópico transnasal (30,35,36).

La variedad de abordajes quirúrgicos para el tratamiento del Nasoangiofibroma Juvenil descritos en la literatura demuestran la complejidad de la resección del tumor en esta región y la dificultad de exponer las importantes estructuras anatómicas (1,14,30,34,35,52,53). Además, la experiencia del cirujano es el factor clave que permite la resección de tumores de gran tamaño (30).

A pesar de que se han reportado recurrencias en el 48% de los casos, de los cuales un 28% fueron múltiples (35,54), en esta serie no se observó casos de reintervención quirúrgica, persistencia tumoral, recaída tumoral, repuesta parcial al tratamiento o progresión de la enfermedad. Esto se podría explicar por una remoción meticulosa del tumor cuando haya infiltrado el canal pterigoideo y basiesfenoides es de suma importancia para evitar las recidivas (35,41,54).

Estos resultados nos indican la necesidad de realizar ensayos clínicos con el fin de definir las indicaciones para la cirugía y fomentar investigaciones en campos como la cirugía endoscópica, embolización intratumoral directa, quimioterapia y hormonoterapia, que se utilizan muy poco en nuestro medio; lo que contribuirá en la implementación de medidas y el diseño de estrategias para un mejor manejo del Nasoangiofibroma Juvenil.

CAPITULO VII

Conclusiones

1. El Nasoangiofibroma Juvenil es un tumor que afecta predominantemente adolescentes varones.
2. Los pacientes se presentan con mayor frecuencia en estadios clínicos avanzados.
3. Ningún tratamiento quirúrgico es aplicable a todos los casos.
4. El abordaje quirúrgico debe ser determinado por la localización y el tamaño del tumor.
5. La vía de abordaje más frecuente es la transpalatina, sólo o asociada.

CAPITULO VIII

Referencias Bibliográficas

1. Hong Y, Liang Z, Lin P. The diagnosis and treatment of nasopharyngeal angiofibroma. *Lin Chuang Er Bi Yan Hou Ke Za Zhi* 2004; 18: 33 - 4 .
2. Hendriksz T, Van den Berg R. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *JBR-BTR* 2001; 84: 64.
3. Pino V, Alvarez J, Carrasco F, Rejas E; Blasco A. Nasopharyngeal angiofibroma. Our experience. *An Otorrinolaringol Ibero Am* 2003; 30: 257 –64.
4. Lloyd G, Howard D, Phelps P, Cheesman A. Juvenile angiofibroma: The lessons of 20 years of modern imaging. *The Journal of laryngology and Otology* 1999; 113: 127 – 35.
5. Cummings B, Blend R, Fitzpatric P, *et al.* Primary radiation therapy for juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Laryngoscope* 1984; 94: 1599 –1605.
6. Zito J, Fitzpatrick P, Amedee R. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *La State Med Soc* 2001; 153: 395 – 8.
7. Gates G, Rice D, Koopman C, *et al.* Flutamine induced regression of angiofibroma. *Laryngoscope* 1992; 102: 641 - 4.
8. Dohar J, Duvall A. Spontaneous regressions of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1992; 101: 469 – 71.
9. Szmeja Z; Nowak K; Kaczmarek J. Angiofibroma juvenile in the clinical material of Department of Otolaryngology in Poznan in the years 1977-2000. *Otolaryngol Pol* 2003; 57: 199 – 202.
10. Yadav S, Singh I, Chanda R, Sachdeva O. Nasopharyngeal angiofibroma. *J Otolaryngol* 2002; 31: 346 – 50.

11. Vinaitheerthan M, Guneseckaran S, Gilbert-Barness E. Pathology teach and tell: nasopharyngeal angiofibroma. *Pediatr Pathol Mol Med* 2003; 22: 363 – 7.
12. Sennes L, Butugan O, Sanchez T, *et al.* Tissue maturation during the growth of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2004; 113: 34 – 8.
13. Zhang P, Weber R, Liang H, Pasha T, Li Volsi V. Growth factors and receptors in juvenile nasopharyngeal angiofibroma and nasal polyps: an immunohistochemical study. *Arch Pathol Lab Med* 2003; 127: 1480 - 4.
14. Paris J, Guelfucci B, Moulin G, Zanaret M, Triglia J. Diagnosis and treatment of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2001; 258: 120 – 4.
15. Guertl B, Beham A, Zechner R, *et al.* Nasopharyngeal angiofibroma: an APC-gene-associated tumor?. *Hum Pathol* 2000; 31: 1411 – 3.
16. Gautham K, Ogale S, Shraddha R, Ajay D. Expression of GSTM1 in angiofibromas. *J Laryngol Otol* 2002; 116: 352 – 4.
17. Beham A, Beham-Schmid C, Regauer S, Aubock L, Stammberger H. Nasopharyngeal angiofibroma: true neoplasm or vascular malformation? *Adv Anat Pathol* 2000; 7: 36 –46.
18. Brunner C, Urbschat S, Jung V, Praetorius M, Schick B, Plinkert P. Chromosomal alterations in juvenile angiofibromas. *HNO* 2003; 51: 981 – 5.
19. Chandler J, Goulding R, Moskowitz L, *et al.* Nasopharyngeal angiofibroma: Staging and management. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1984; 93: 322 - 29.
20. Farag M, Ghanimal S, Ragaie A, *et al.* Hormonal receptors in juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Laryngoscope* 1987; 97: 208 – 11.

21. Makek M, Andrewa J, Fisch U. Malignant transformation of a nasopharyngeal angiofibroma. *Laryngoscope* 1989; 99: 1088 - 92.
22. Goodenberger J, Ross P. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Radiol Technol* 2000, 71: 595 – 8.
23. Rao B, Shewalkar B. Clinical profile and multimodality approach in the management of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Indian J Cancer* 2000; 37: 133 - 9.
24. Sessions R, Bryan R, Naclerio R, *et al.* Radiographic staging of Juvenile angiofibroma. *Head Neck Surg* 1981; 3: 279.
25. Fisch U. The infratemporal fossa approach for nasopharyngeal tumors. *Laryngoscope* 1983; 93: 36 - 44.
26. Mair E, Battiata A, Casler J. Endoscopic laser-assisted excision of juvenile nasopharyngeal angiofibromas. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2003; 129: 454 – 9.
27. Mann W, Jecker P, Amedee R. Juvenile angiofibromas: changing surgical concept over the last 20 years. *Laryngoscope* 2004; 114: 291 – 3.
28. Howard D, Lloyd G, Lund V. Recurrence and its avoidance in juvenile angiofibroma. *Laryngoscope* 2001; 111: 1509 – 11.
29. Sennes L, Butugan O, Sanchez T, Bento R, Tsuji D. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: the routes of invasion. *Rhinology* 2003; 41: 235 – 40.
30. Scholtz A, Appenroth E, Kammen-Jolly K, Scholtz L, Thumfart W. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: management and therapy. *Laryngoscope* 2001; 111: 681 – 7.

31. Goepfert H, Cangir A, Ayala A, *et al.* Chemoterapy of locally agressive head and neck tumors in the pediatric age group. Desmoid fibromatosis and nasopharyngeal angiofibroma. *Am. J Surg* 1982; 144: 437 - 44.
32. Dare A, Gibbons K, Proulx G, Fenstermaker R. Resection followed by radiosurgery for advanced juvenile nasopharyngeal angiofibroma: report of two cases. *Neurosurgery* 2003; 52: 1207 – 11.
33. Xu H, Fan Z. Endoscopic treatment of nasopharyngeal angiofibroma. *Lin Chuang Er Bi Yan Hou Ke Za Zhi* 2003; 17: 659 – 60.
34. Roger G, Tran Ba Huy P, Froehlich P, *et al.* Exclusively endoscopic removal of juvenile nasopharyngeal angiofibroma: trends and limits. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002; 128: 928 – 35.
35. Enepekides D. Recent advances in the treatment of juvenile angiofibroma. ***Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*** 2004; 12: 495 – 9.
36. Sarria R, Capitan A, Sprekelsen C, *et al.* Endoscopic surgery of nasopharyngeal angiofibroma by double embolization. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2000, 51: 259-62.
37. Yang P, Sheen T, Ko J, Liu H, Hsu M. Nasopharyngeal angiofibroma: A reappraisal of clinical features and treatment at National Taiwan University Hospital. *J Formos Med Assoc* 1998; 97: 845 - 9.
38. Montalván L. Evolución del tratamiento de Nasoangiofibroma en el Hospital Dos de Mayo, Lima – Perú, desde la primera vez que se realizó, 1979 hasta mayo del 2002. Tesis para optar el Grado Académico de Especialista en Cirugía de Cabeza y Cuello. Universidad Nacional Mayor de San Marcos, 2003.
39. Rajesh M, Qureshi S, Gupta S, Gupta S. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: A single institution study. *Ind J Cancer* 2005; 42. 31- 5.

40. Schick B, Rippel C, Brunner C, Jung V, Plinkert P, Urbschat S. Numerical sex chromosome aberrations in juvenile angiofibromas: Genetic evidence for an androgen-dependent tumor? *Oncol Rep* 2003; 10: 1251 - 5.
41. Sánchez de Guzmán G. Experiencia en el manejo de Nasoangiofibroma Juvenil en el Instituto Nacional de Cancerología. *Acta de Otorrinolaringología – Cirugía cabeza y cuello* 1999; 27. 3.
42. Zaidi S, Jafri J. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Pakistan J Otolaryngol* 1988; 4: 77 – 84.
43. Singh S, Singh I, Chanda R, Parkash O. Nasopharyngeal Angiofibroma. *J Otolaryngol* 2002; 31: 347 – 50.
44. Salazar R. Angiofibroma nasofaríngeo juvenil: Revisión de casos en el Hospital Cayetano Heredia entre 1988 – 1993. Tesis para optar el título de Médico – cirujano. Universidad Peruana Cayetano Heredia; 1994.
45. Radkowski D, McGill T, Healy G, Ohlms L, Jones D. Angiofibroma. Changes in Staging and Treatment. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1996; 122: 122 – 9.
46. Harrison D. The natural history, pathogenesis and treatment of juvenile angiofibroma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1987; 113: 936.
47. Economou T, Abemayor E. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: An update of the UCLA experience, 1960-1985. *Laryngoscope* 1988; 98: 170 – 5.
48. Myers E, Suen J. Cancer of the head and neck. WB Saunders Company, Philadelphia, USA 1996; 242 – 5.
49. Lee J, Chen P, Safa A, Juillard G, Calcaterra T. The role of radiation in the treatment of advanced juvenile angiofibroma. *Laryngoscope* 2002; 112: 1213 – 20.

50. Ungkanont K, Byers RM, Weber RS et al. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: An update of therapeutic management. *Head Neck Surg* 1996; 18: 60 – 6.
51. Petruson K, Rodriguez-Catarino M, Petruson B, Finizia C. Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma: Long-term Results in Preoperative Embolized and Non-embolized patients. *Acta Otolaryngol* 2002; 122: 96 – 100.
52. Browne J, Jacob S. Temporal approach for resection of juvenile nasopharyngeal angiofibromas. *Laryngoscope* 2000; 110: 1287 – 93.
53. Danesi G, Panizza B, Mazzoni A, Calabrese V. Anterior approaches in juvenile nasopharyngeal angiofibromas with intracranial extension. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2000; 122: 277 – 83.
54. Bales C, Kotapka M, Loevner L, et al. Craniofacial resection of advanced juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002; 128: 1071 – 8.