

Angiofibroma nasofaríngeo juvenil: a propósito de un caso



Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: Presentation of a case

Maria Herrero*, Patricia de Leyva, Kora Sagüillo, Diana Villegas, Manuel Picón y Julio Acero

Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 3 de marzo de 2013

Aceptado el 24 de marzo de 2014

Discusión

El angiofibroma nasofaríngeo juvenil (ANJ) es un tumor que representa entre el 0,05-0,5% de los tumores de cabeza y cuello y es considerado la más común de las neoplasias benignas de la nasofaringe. Histológicamente benigno, mesenquimal y vascular. Se origina de manera general en el margen superior del foramen esfenopalatino, lugar de recorrido de la arteria esfenopalatina rama de la arteria maxilar interna, con extensión hacia fosa pterigopalatina¹.

A pesar de su naturaleza benigna, con un patrón de crecimiento localmente expansivo que suele presentar una remodelación ósea, en ocasiones puede generar una destrucción local. Debido a esta remodelación, el tumor puede presentar una alta morbilidad con complicaciones como epistaxis fatal, extensión intracraneal o hemorragia masiva intraoperatoria, llevando al paciente incluso a la muerte. No afecta a ganglios linfáticos ni da metástasis a distancia².

Típicamente los pacientes presentan en su clínica obstrucción nasal unilateral y epistaxis recurrente. Si la enfermedad se presenta de forma avanzada puede llegar a haber deformidad facial, proptosis, diplopía, rinolalia, otalgia, cefaleas e incluso ceguera y afectación de pares craneales.

Se han descrito varios sistemas de clasificación de acuerdo a la localización y la extensión del ANJ, pero los más utilizados son la estadificación de Andrews (tabla 1) y el sistema de clasificación de Chandler y Radkowski (tabla 2). En nuestro caso clínico, según la primera clasificación, el tipo II hablaría de un tumor que invade la fosa pterigopalatina o maxilar, seno

etmoidal y esfenoidal con destrucción ósea. En la clasificación de Radkowski, en un IIb encontramos un tumor con ocupación completa de fosa pterigomaxilar con o sin erosión de huesos orbitarios³ (tablas 1 y 2).

El diagnóstico del ANJ está basado en una historia clínica y un examen físico preciso del paciente, junto con evaluaciones complementarias de imagen como el TAC o la RMN. Las biopsias de tejido tumoral deben evaluarse de forma particular debido a la naturaleza vascular del tumor. La angiografía es utilizada como prueba diagnóstico-terapéutica para definir las arterias nutricias del tumor y para la embolización prequirúrgica de los vasos al mismo tiempo.

Uno de los aspectos más interesantes del caso que presentamos es el diagnóstico diferencial, que contempla entidades como:

1. Pólipos antrocoanales: se caracterizan por ser pálidos, blandos, móviles, no sangrantes y son raros en los jóvenes.
2. Pólipo sinucoanal solitario o pólipo de Killiam: el pólipo no sangra, es fácil de diferenciar por su aspecto.
3. Tumores malignos: son raros en la adolescencia y se caracterizan por ser ulcerados, con fetidez, infiltrantes, con gran base de implantación y generalmente acompañados de adenopatías cervicales. Los sarcomas que pueden adquirir gran tamaño son los que más se prestan a confusión, pero su rápida evolución contrasta con este tipo de tumor.
4. Sífilis o tuberculosis podrían ser confundidas solo en las formas vegetantes, pero son excepcionales. Los estudios radiológicos y las reacciones serológicas aclaran la duda en el diagnóstico.
5. Vegetaciones adenoideas. En los comienzos del desarrollo tumoral pueden tener una sintomatología muy similar, y esto ha llevado a intervenir a paciente supuestos ade-

Véase contenido relacionado en DOI:
<http://dx.doi.org/10.1016/j.maxilo.2014.03.009>

* Autora para correspondencia.

Correo electrónico: ana.zaragoza@hotmail.com (M. Herrero).

Tabla 1 – Estadificación de Andrews para el angiofibroma nasofaríngeo juvenil (1989)

Estadio I	Tumor limitado a cavidad nasal y nasofaringe
Estadio II	Tumor que invade fosa pterigopalatina o maxilar, senos etmoidal y esfenoidal, con destrucción ósea
Estadio III	Tumor que invade fosa infratemporal o región orbitaria: (a) sin compromiso intracraneal y (b) con compromiso extradural
Estadio IV	Tumor con compromiso intracraneal intradural: (a) sin o (b) con infiltración de seno cavernoso, pituitaria o quiasma óptico

Tabla 2 – Estadificación de Radkowski para el angiofibroma nasofaríngeo juvenil

Ia. Limitado a nariz y/o nasofaringe
Ib. Extensión hacia uno o más senos
IIa. Mínima extensión hacia fosa pterigopalatina
IIb. Ocupación completa de fosa pterigopalatina con o sin erosión de huesos orbitarios
IIc. Invasión posterior a alas esfenoidales
IIIa. Erosión de base de cráneo con mínima extensión intracraneal
IIIb. Erosión de base de cráneo con extensión amplia intracraneal con o sin invasión de seno cavernoso

noideos con las consiguientes hemorragias, error que solo se justifica por realizar exámenes incompletos. En caso de duda debe realizarse biopsia.

La escisión quirúrgica precedida por la embolización del tumor se considera la modalidad de tratamiento de elección en la actualidad^{4,5}.

Tradicionalmente las vías de abordaje para la resección del ANJ han sido la transpalatina, transmaxilar (rinotomía lateral o degloving medio facial), osteotomía de Le Fort I, translocación centro-facial, a veces combinadas con abordajes transcraneales como la craneotomía de fosa infratemporal^{2,6}.

El abordaje transpalatino es el más favorable si los tumores están limitados a nasofaringe, cavidad nasal y seno esfenoidal, porque no se requieren incisiones faciales. Sin embargo, es el más desfavorable en muchos de los casos por la falta de accesibilidad que presenta para tumores de amplia extensión, lo que origina recurrencias con gran facilidad. Otra de las complicaciones más frecuentes que presenta es la fístula palatina.

El abordaje transmaxilar, incluyendo rinotomía lateral y degloving medio-facial (este último está ganando popularidad, por su clara exposición y la disminución en cicatrices faciales), es el de elección para tumores de gran extensión incluyendo fosa pterigopalatina e infratemporal, senos paranasales, órbita, seno etmoidal y parte medial de seno cavernoso.

El abordaje transoral mediante osteotomía Le Fort I ofrece una amplia exposición y buena visibilidad de los márgenes del tumor sin cicatrices faciales.

En el manejo de grandes tumores con extensión intracraneal, con riesgo de hemorragia incontrolada y déficits neurológicos han sido propuestas varios tipos de craneotomía con abordajes infratemporales y/o abordajes anteriores y laterales⁷.

Gracias a su mínima invasividad, baja morbilidad y bajos niveles de recurrencia, esta técnica está ganando popularidad. Sin embargo, el consenso es que el abordaje endoscópico tiene sus limitaciones y puede no ser recomendable para tumores con gran extensión intracraneal o extensiones laterales hacia el seno cavernoso.

En nuestro caso, por la extensión del tumor y la localización del mismo, se decidió un abordaje de Weber-Ferguson que ofrece una amplia exposición del complejo esquelético maxilomalar, con osteotomía de dicho complejo por encima del proceso alveolar del maxilar superior y reposición del mismo una vez realizada con seguridad la resección completa del tumor.

La mayoría de los autores coinciden en la realización de la embolización previa a la cirugía^{3,8,9}. La embolización selectiva preoperatoria de las arterias nutricias del ANJ ha disminuido la hemorragia intraoperatoria. Otros métodos, como la radioterapia y quimioterapia, han sido utilizados como primera elección en el tratamiento¹⁰.

A pesar de la resección amplia los porcentajes de recurrencia en algunas series han llegado hasta el 50% (con un rango del 6-50%)^{11,12}.

El estudio y la comprensión de la angiogénesis del ANJ en esta última década han permitido también el desarrollo de nuevas sustancias terapéuticas. Algunos estudios defienden que las terapias antiangiogénicas (selecoxib, talidomida, etopósido) deben ser consideradas como opción terapéutica en casos determinados¹³.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Harper C, Morris J, Lee P, Cloft H. Progressive epistaxis in two young males: Classic presentations of juvenile nasopharyngeal angiofibroma in unusual locations. *Neuroradiology*. 2010;52:419-20.
2. Midilli R, Karci B, Akyildiz S. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: Analysis of 42 cases and important aspect of

- endoscopic approach. *Int J Ped Otorhinolaryngol.* 2009;73:401-8.
3. Hyun DW, Ryu JH, Kim YS, Kim KB, Kim WS, Kim CH, et al. Treatment outcomes of juvenile nasopharyngeal angiofibroma according to surgical approach. *Int J Ped Otorhinolaryngol.* 2011;75:69-73.
 4. Ungkanont K, Byers RM, Weber RS, Callender PF, Wolf PF, Goepfert H. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: An update of therapeutic management. *Head Neck.* 1996;18:60-6.
 5. Herman P, Lot G, Chapot R, Salvan D, Huy PT. Long-term follow-up of juvenile nasopharyngeal angiofibromas: Analysis of recurrences. *Laryngoscope.* 1999;109:140-7.
 6. Yiotakis I, Eleftheriadou A, Davilis D, Giotakis E, Ferekidou E, Korres S, et al. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma stages I and II: A comparative study of surgical approaches. *Int J Ped Otorhinolaryngol.* 2008;72:793-800.
 7. Andrews JC, Fisch U, Valavanis A, Aeppli U, Makek MS. The surgical management of extensive nasopharyngeal angiofibromas with the infratemporal fossa approach. *Laryngoscope.* 1989;99:429-37.
 8. Renkonen S, Hagstrom J, Vuola J, Niemela M, Porras M, Kivivuori SM, et al. The changing surgical management of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2010;268:599-607.
 9. Tranbahuy P, Borsik M, Herman P, Wassef M, Casasco A. Direct intratumoral embolization of juvenile angiofibroma. *J Otolaryngol.* 1994;15:429-35.
 10. Lee JT, Chen P, Safa A, Juillard G, Calcaterra TC. The role of radiation in the treatment of advanced juvenile angiofibroma. *Laryngoscope.* 2002;112:1213-20.
 11. Howard DJ, Lloyd G, Lund V. Recurrence and its avoidance in juvenile angiofibroma. *Laryngoscope.* 2001;111:1509-11.
 12. Tyagi I, Syal R, Goyal A. Recurrence and residual juvenile angiofibromas. *J Laryngol Otol.* 2007;121:460-7.
 13. Brieger J, Wierzbicka M, Sokolov M, Roth Y, Szyfter W, Mann WJ. Vessel density, proliferation, and immunolocalization of vascular endothelial growth factor in juvenile nasopharyngeal angiofibromas. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2004;130:727-31.
- <http://dx.doi.org/10.1016/j.maxilo.2014.03.010>