



ANGIOFIBROMA NASOFARÍNGEO JUVENIL: SERIE DE CASOS DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO DEL CARIBE. CARTAGENA. COLOMBIA

JUVENILE NASOPHARYNGEAL ANGIOFIBROMA: CASE SERIES OF CARIBBEAN UNIVERSITY HOSPITAL. CARTAGENA. COLOMBIA

Padilla Luis Fernando¹

Torres Guerrero Arnulfo²

Milanés Pérez Rosa²

Vélez Duncan Carlos³

Torres Tabares Tonny³

Correspondencia: rmlanesp@unicartagena.edu.co

Recibido para evaluación: septiembre – 25 – 2010 – Aceptado para publicación: octubre – 15 – 2010

RESUMEN

Objetivo: describir el manejo y diferentes opciones quirúrgicas utilizadas en el servicio de Otorrinolaringología del Hospital Universitario del Caribe para el manejo del Angiofibroma Nasofaríngeo Juvenil (ANJ).

Metodología: serie de casos de pacientes con diagnóstico de ANJ, durante los años 2007-2010, los cuales fueron estadificados según la clasificación de FISCH (1983). Se evaluaron: la extensión tumoral, los estudios preoperatorios, el abordaje quirúrgico, los resultados y las complicaciones.

Resultados: seis pacientes masculinos fueron diagnosticados e intervenidos, con un rango de edad de 15 a 24 años. Se utilizaron dos abordajes quirúrgicos, para las lesiones en estadios I y II se realizó resección endoscópica transnasal y para el estadio III degloving mediofacial, con buenos resultados.

Conclusión: el abordaje quirúrgico más apropiado para el ANJ debe ser determinado considerando el tamaño y la localización del tumor, extensión a estructuras adyacentes y experiencia del equipo quirúrgico.

Rev.cienc.biomed.2010; 1 (2):259 - 265

PALABRAS CLAVES

Angiofibroma nasofaríngeo. Despegamiento mediofacial. Obstrucción nasal. Epistaxis.

SUMMARY

Objective: to describe the management and surgical options used in the service of Otorhinolaryngology, Hospital Universitario del Caribe for the management of juvenile nasopharyngeal angiofibroma (JNA).

Methodology: case series of patients with JNA, during the years 2007-2010, which were staged according to the classification of FISCH (1983). The extent of tumor,

¹ Médico. Especialista en Otorrinolaringología. Hospital Universitario del Caribe. Cartagena. Colombia

² Médico. Docente Otorrinolaringología. Facultad de Medicina. Universidad de Cartagena. Hospital Universitario del Caribe. Cartagena. Colombia

³ Médico. Estudiante de postgrado. Otorrinolaringología. Facultad de Medicina Universidad de Cartagena. Colombia.

preoperative studies, surgical approach, results and complications were evaluated.

Results: six male patients were diagnosed and treated, with an age range of 15 to 24. The surgical approaches were: endoscopic transnasal resection for lesions in stage I and II, and midfacial degloving for stage III, both of them with good results.

Conclusion: the surgical approach of ANJ must be determined considering the size and location of the tumor, extensión to surrounding tissues and the experience of the surgical team.

KEYWORDS

Nasopharyngeal angiofibroma. Midfacial degloving. Nasal obstruction. Epistaxis.

INTRODUCCIÓN

El Angiofibroma Nasofaríngeo Juvenil (ANJ) es una neoplasia vasoformativa benigna, de lento crecimiento, localmente agresiva. Este es un tumor relativamente raro y esporádico y representa aproximadamente el 0.5% de todos los tumores de cabeza y cuello (1). Consecuentemente la mayoría de los servicios de ORL tienen una limitada experiencia en el manejo de estos tumores. El ANJ es la neoplasia benigna más común de la nasofaringe, y se presenta casi exclusivamente en varones jóvenes. Es histológicamente benigna pero puede llegar a comprometer la vida por sangrado excesivo o extensión intracraneal. Las características clínicas son epistaxis y obstrucción nasal unilateral que ocurren en más del 80% de los pacientes. Otros síntomas asociados proptosis, tumefacción facial, efusión de oído medio unilateral, sinusitis y en estadios más avanzados, síntomas oculares como diplopía.

El diagnóstico se basa esencialmente en las manifestaciones clínicas del tumor y los estudios de imágenes (TAC, RM, angiografía). A pesar de su naturaleza histológicamente benigna, el ANJ tiene el riesgo potencial de complicaciones que amenazan la vida debido al sangrado y la extensión intracraneal. No se recomienda la biopsia debido al alto riesgo de sangrado.

El ANJ se origina del margen superior del agujero esfenopalatino. Este a menudo se extiende hacia la fosa pterigopalatina y la cavidad nasal, usualmente sigue un trayecto hacia la órbita y la fosa craneal. Las clasificaciones más aceptadas para su estadificación son las de Chandler (1984) y la de FISCH (1983). Tablas N° 1 y N° 2

TABLA 1. CLASIFICACIÓN DE CHANDLER PARA ANGIOFIBROMA NASOFARÍNCEO JUVENIL (1984)

| ESTADIO | DESCRIPCIÓN |
|---------|--|
| I | Tumor limitado a nasofaringe |
| II | Tumor con extensión a la cavidad nasal y/o seno esfenoidal |
| III | Tumor con extensión a uno o más de los siguientes: antrum, seno etmoidal, fosa pterigomaxilar o infratemporal, órbita o mejilla. |
| IV | Extensión intracraneal. |

TABLA 2. CLASIFICACIÓN DE FISCH PARA ANGIOFIBROMA NASOFARÍNCEO JUVENIL (1983)

| ESTADIO | DESCRIPCIÓN |
|---------|---|
| I | Tumor limitado a nasofaringe y cavidad nasal; destrucción ósea insignificante o limitada al agujero esfenopalatino. |
| II | Tumor que invade la fosa pterigopalatina, seno etmoidal o esfenoidal con destrucción ósea. |
| III a | Tumor que invade la fosa infratemporal o región orbital sin compromiso intracraneal. |
| III b | Tumor que invade la fosa infratemporal y región orbital con compromiso intracraneal extradural paraselar. |
| IV a | Tumor intracraneal intradural sin infiltración del seno cavernoso, fosa pituitaria, o quiasma óptico. |
| IV b | Tumor intradural intracraneal con infiltración del seno cavernoso, fosa pituitaria o quiasma óptico. |

La recurrencia es una característica importante del tumor. La resección incompleta puede conllevar a recurrencia, por lo tanto la planificación de la cirugía juega un rol importante en la falla local. La tasa de recurrencia reportada está entre el 6% y 27.5%.

El ANJ es tratado básicamente con cirugía, aunque se ha utilizado radioterapia en los casos de enfermedad con extensión

intracraneal significativa. La evaluación prequirúrgica incluye TAC y/o RM de los senos paranasales y angiografía. Esta última da información precisa del aporte vascular de la lesión antes de la cirugía, para posteriormente embolizar la mayor cantidad de vasos nutricios. La embolización usualmente se realiza 24-72 hrs previas a la cirugía para ayudar con la hemostasia durante el procedimiento quirúrgico. Generalmente los vasos nutricios se originan de la arteria carótida externa (arteria maxilar y faríngea ascendente) pero la arteria carótida interna también puede contribuir al riego sanguíneo de tumores grandes (2, 3, 4).

El tratamiento quirúrgico se lleva a cabo dependiendo del estadio del tumor. Varios abordajes abiertos se han realizado; tradicionalmente estos incluyen rinotomía lateral, y más recientemente la técnica de Degloving medio facial (5, 6,7). Si el tumor se extiende a la fosa infratemporal medial o seno cavernoso, se requiere una maxilectomía medial. Este abordaje proporciona acceso al seno esfenoidal y base craneal anterior (8, 9,10, 11). El abordaje transpalatino se utiliza cuando el tumor se expande hacia la rinofaringe y seno esfenoidal debido a que su exposición lateral es limitada. La técnica de Le Fort I proporciona exposición adicional de los senos paranasales, fosa pterigopalatina y fosa infratemporal.

En las últimas décadas, los avances tecnológicos en instrumentación han expandido la utilización de cirugía endoscópica para el manejo de casos seleccionados de ANJ. La resección endoscópica transnasal es ideal para tumores confinados a la nasofaringe, fosa nasal y seno etmoidal. Cirujanos altamente entrenados pueden operar endoscópicamente casos seleccionados en estadio III, aunque la endoscopia proporcione acceso y visibilidad limitada (12,13). La ventaja principal de este método es la mínima disección de tejidos, la ausencia de destrucción ósea facial y la no realización de incisiones faciales.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se revisaron las historias clínicas de pacientes atendidos de 2007 a 2010 en el Hospital Universitario del Caribe, con

diagnóstico de ANJ. Se evaluaron en cuanto a extensión tumoral, tipo de cirugía realizada, complicaciones y estudios imagenológicos. Se trataron quirúrgicamente seis pacientes, todos varones, con un rango de edad de 15-24 años y un promedio de 20. A todos ellos se les realizó examen otorrinolaringológico completo, naso-endoscopia, TAC contrastada de senos paranasales, resonancia magnética post gadolinio (Figuras N° 1 y N° 2), angiografía selectiva (Figura N° 3) y embolización prequirúrgica (72 horas previas) de las ramas de la arteria carótida externa comprometida.

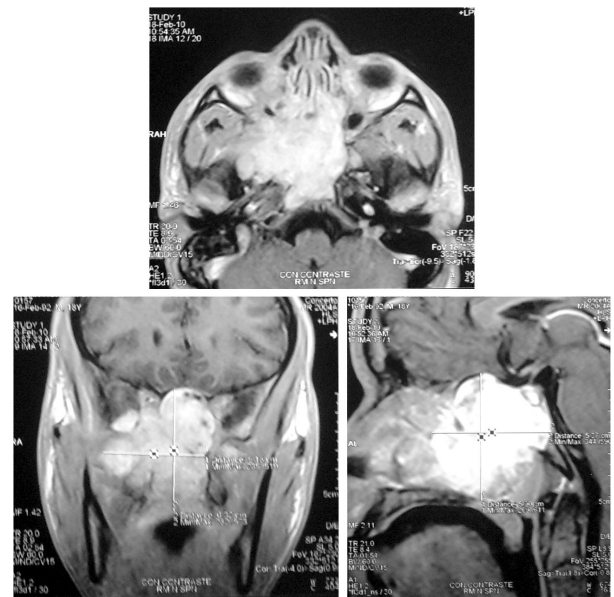


FIGURA 1. CORTE AXIAL (A), CORONAL (B) Y SAGITAL (C) DE RM (FASE T1 CONTRASTADA) EN UN PACIENTE MASCULINO DE 17 AÑOS QUE MUESTRA UN ANJ QUE COMPROMETE FOSA NASAL DERECHA, NASOFARINGE, FOSA PTERIGOMAXILAR E INFRATEMPORAL, EXTENSIÓN INTRACRANEAL QUE DESPLAZA LÓBULO TEMPORAL DERECHO.

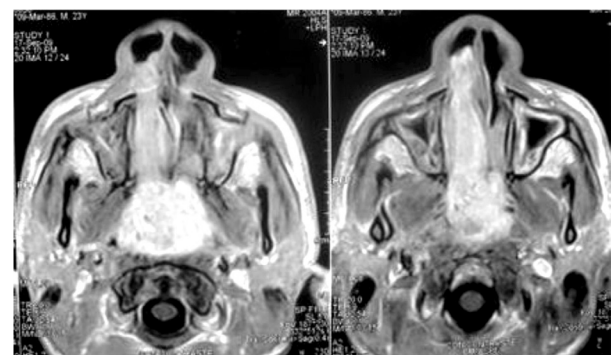


FIGURA 2. CORTE AXIAL DE RM (FASE T1 CONTRASTADA) EN UN PACIENTE MASCULINO DE 20 AÑOS QUE MUESTRA UN ANJ QUE COMPROMETE FOSA NASAL DERECHA Y RINOFARINGE.



FIGURA 3. ANGIOGRAFÍA DE ANJ ESTADIO III B QUE MUESTRA OVILLO VASCULAR DEL TUMOR.

Los tumores fueron clasificados según Fisch (1983) de acuerdo a la Tabla II y la extirpación quirúrgica se realizó bajo anestesia general con hipotensión controlada. Nunca se realizó biopsia preoperatoria por el riesgo de hemorragia.

Los pacientes con tumores en estadio I y II fueron manejados mediante abordaje endoscópico transnasal y los pacientes con lesiones estadio III a y III b mediante abordaje de Degloving mediofacial. Tabla N° 3.

TABLA 3. SERIE DE CASOS DE ANGIOFIBROMA NASOFARÍNCEO JUVENIL TRATADOS EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO DEL CARIBE (2007 - 2010)

| CASO | EDAD | ESTADIO | EMBOLIZACIÓN PREOPERATORIA | ABORDAJE |
|------|------|---------|----------------------------|---------------------------------|
| 1 | 24 | I | SI | ENDOSCÓPICO |
| 2 | 22 | II | SI | ENDOSCÓPICO |
| 3 | 18 | III b | SI | DEGLOVING + MAXILECTOMÍA MEDIAL |
| 4 | 21 | III b | SI | DEGLOVING + MAXILECTOMÍA MEDIAL |
| 5 | 15 | III a | SI | DEGLOVING + MAXILECTOMÍA MEDIAL |
| 6 | 18 | III a | SI | DEGLOVING + MAXILECTOMÍA MEDIAL |

TÉCNICAS QUIRÚRGICAS

ENDOSCÓPICA TRANSNASAL

Un abordaje endoscópico estructurado para el control vascular es importante para asegurar un campo quirúrgico en el que se pueda trabajar. El abordaje endoscópico es ideal para tumores pequeños limitados a la nasofaringe, cavidad nasal, etmoides y esfenoides. Todos los pacientes deben tener embolización preoperatoria y control endoscópico temprano de la arteria maxilar interna antes de la movilización del tumor. Se realiza infiltración de pared nasal lateral y transoral del foramen palatino mayor. El primer paso quirúrgico es una etmoidectomía completa para exponerlo. La remoción de la pared posterior del seno maxilar permite la resección de la diseminación local del angiofibroma y la coagulación de la arteria maxilar. La masa tumoral se desprende en dirección a la nasofaringe mediante movilización cuidadosa de la periferia del tumor con un elevador. Se realiza cauterización con mono o bipolar. La invasión al endocráneo, alas mayores del esfenoides impiden la realización de técnicas endoscópicas. La técnica endoscópica también es útil en combinación con los abordajes abiertos para determinar tanto la extensión del tumor como lo adecuado de la resección.

DEGLOVING MEDIOFACIAL

La intubación orotraqueal es realizada con el tubo en el lado contralateral al tumor, cotonoides con vasoconstrictor se introducen en las fosas nasales. La cara del paciente se limpia con solución antiséptica. Los ojos se ocluyen con cinta microporosa. Luego de retirar los cotonoides, se infiltran con Xylocaina al 2% + epinefrina 1:200.000 septum nasal, septum membranoso, cornetes inferiores y medios bilateral, punta nasal, espina nasal, piso nasal y vestíbulo nasal bilateralmente, infiltración intercartilagosas, pared anterior del seno maxilar, glabella, hueso frontal y región cantal media (las cuales se abordan por vía dorso nasal).

Se realiza infiltración sublabial desde el tercer

molar a lo largo de la línea media hasta el tercer molar contralateral y superiormente a lo largo de la cara anterior de la maxila hasta el reborde infraorbitario; la inyección transoral del foramen palatino mayor se realiza solo del lado comprometido por el tumor.

Se realiza una incisión de transfixión completa, la cual se conecta con las incisiones intercartilaginosas bilaterales. A través del espacio intercartilaginoso se realiza una elevación extensa de los tejidos blandos del dorso nasal. La elevación también se continúa hasta la glabella y hueso frontal, así como superior y lateralmente hasta la región cantal media. Las incisiones intercartilaginosas se extienden entonces lateral y caudalmente a lo largo del piso de la fosa nasal para conectarse con las incisiones transfixiantes (incisión circum-vestibular bilateral).

La incisión sublabial se realiza después de que las incisiones intranasales son completadas. La incisión se extiende desde el primer molar a través de la línea media hasta el primer molar contralateral. La incisión prosigue por debajo de la submucosa y músculos de la pared anterior del seno maxilar a ambos lados.

En la región de la apertura piriforme estas se conectan con las incisiones intranasales. Utilizando elevadores periosteales los tejidos blandos son elevados a ambos lados a nivel del reborde infraorbitario, mientras identificamos, protegemos y preservamos ambos paquetes neurovasculares infraorbitarios, a medida que la elevación continúa, toda la piel medio facial es separada de la maxila y la pirámide nasal. El colgajo incluye también los cartílagos alares así como la columela. La elevación se continúa superiormente hasta la glabella y regiones cantales. La pirámide ósea nasal con los cartílagos septolaterales son expuestos en su totalidad en la región media facial.

Dos drenes de Penrose son colocados a través de la fosa nasal y recuperados por debajo del labio lo cual se utiliza para retraer la piel medio facial superiormente. (Figura N° 4)

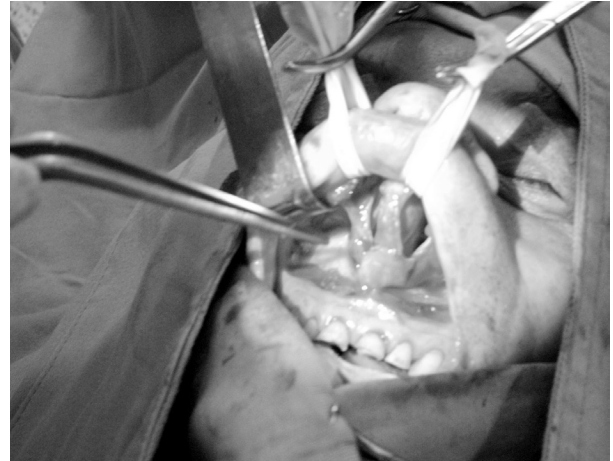


FIGURA 4. INCISIÓN SUBLABIAL QUE COMUNICA CON LAS INCISIONES ENDONASALES.

En este momento la parte de “desenguante” del procedimiento esta completa. Los pasos quirúrgicos adicionales dependen del tipo exacto y localización de la lesión. El procedimiento comúnmente realizado a través Degloving medio facial es la maxilectomía medial. Esta se realiza después de exponer la pared anterior del seno maxilar, la cual es extirpada dejando un puente óseo medial. Se pueden despegar los tejidos blandos de la pared nasal lateral y se realiza mediante corte superior e inferior maxilectomía medial para exponer la lesión. Cuando existe compromiso de la fosa ptérigomaxilar y/o infratemporal, se extirpan en continuo la pared posterior y lateral del seno maxilar, con exposición de apófisis pterigoides.

DISCUSIÓN

Cuatro pacientes fueron operados de acuerdo a su extensión tumoral por vía Degloving medio facial estándar. Este abordaje tiene la ventaja de una excelente exposición de la lesión, control directo de la arteria maxilar interna en la fosa pterigopalatina y además proporciona un resultado cosmético satisfactorio. Las posibles complicaciones inmediatas de este procedimiento son la hemorragia y la parestesia de la piel supradadyacente. Las costras de la fosa nasal son frecuentes pero generalmente se resuelven dentro de tres meses. Otras complicaciones incluyen fístula oroantral, epifora y estenosis vestibular.

Varias modificaciones de esta técnica han sido descritas para evitar la estenosis vestibular en las técnicas descritas por Buchwald y Krause, las incisiones intercartilaginosas y vestibulares circunferenciales no se realizan y la pirámide nasal es movilizada mediante osteotomías laterales. Jeon y colaboradores (2003) reportó la técnica de Degloving hemifacial realizando una incisión gingivobucal, incisión de la apertura piriforme y osteotomía unilateral la cual puede ser útil para lesiones unilaterales.

La pared anterior y medial del seno maxilar del lado afectado fueron removidas en los pacientes obteniéndose una amplia exposición. Esas paredes óseas no fueron reconstruidas. Las complicaciones encontradas con estas técnicas fueron: producción moderada de costras y parestesia facial.

Este abordaje proporciona una amplia exposición en la mayoría de los casos, y si es necesario estas pueden combinarse con translocación facial o técnicas transcraneales en los casos de extensión intracraneal de la lesión.

El abordaje por Maxilotomía Lefort I permite el acceso a tumores limitados a la nasofaringe, fosa nasal, senos paranasales, fosa pterigopalatina y para tumores con extensiones mínimas hacia la fosa infratemporal. Los tumores en la nasofaringe, órbita, etmoides, seno esfenoidal, fosa pterigopalatina, fosa infratemporal y la porción media del seno cavernoso pueden ser abordados vía maxilectomía medial. Lo anterior puede ser realizado a través de una rinotomía lateral, o abordaje de Weber-Ferguson, o Degloving mediofacial. Los abordajes de rinotomía lateral y de Weber-Ferguson tienen la desventaja de dejar cicatrices faciales, por lo tanto dicho inconveniente debe ser considerado.

El abordaje infratemporal es de elección para tumores que se extienden a la

fosa infratemporal, y para tumores que comprometen la fosa craneal media y la porción lateral del seno cavernoso. Este abordaje permite ligar la arteria maxilar interna antes de la disección tumoral lo que limita la pérdida sanguínea intraoperatoria. Se realizó embolización prequirúrgica en todos los pacientes. El propósito de la embolización no fue simplemente ocluir la arteria nutricia, sino provocar trombosis progresiva en los pequeños vasos dístales del tumor. Se cree que este procedimiento reduce sustancialmente el sangrado intraoperatorio y la necesidad de transfusión sanguínea. A ninguno de los pacientes con resección endoscópica se les practicó taponamiento nasal.

CONCLUSIONES

La cirugía es el tratamiento de elección para el ANJ. El diagnóstico temprano y la embolización preoperatoria son importantes. El abordaje quirúrgico más apropiado debe ser determinado considerando el tamaño y localización del tumor, extensión a estructuras adyacentes y la experiencia del equipo quirúrgico. Así, extirpación endoscópica transnasal para lesiones en estadio temprano y Degloving mediofacial con maxilectomía medial para la gran mayoría de las lesiones avanzadas. El Degloving mediofacial proporciona una amplia exposición tumoral, menor tiempo quirúrgico, buenos resultados cosméticos y poca morbilidad. Este puede ser combinado con endoscopia, con un abordaje infratemporal o craneotomía si es necesario.

CONFLICTOS DE INTERESES: ninguno que declarar.

FINANCIACIÓN: recursos propios de los autores. Estudios de laboratorios, material quirúrgico e insumos hospitalarios aportados dentro de la atención asistencial.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Giris IH, Fahmy SA. Nasopharyngeal fibroma: its histopathological nature. *J Laryngol Otol* 87: 1107–1123, 1973
2. Hendrix RA, Lenkinski RE, Vogeles K, Bloch P, McKenna WG. 31P localized magnetic resonance spectroscopy of head and neck tumours—preliminary findings. *Otolaryngol Head Neck Surg* 103: 775–783, 1990
3. L.D.R. Thompson, J.C. Fanburgh-Smith. Nasopharyngeal angiofibroma, in: L. Barnes, J.W. Eveson, P. Reichart, D. Sidransky (Eds.), *World Health Organization Classification of Tumours: Pathology & Genetics Head and Neck Tumours*, 1st ed., IARC Press, Lyon, 2005, pp. 102–103.
4. Jamal MN. Imaging and management of angiofibroma. *Eur ArchOtorhinolaryngol* 251: 241–245, 1994
5. R. Sivanandan, E.F. Willard. Benign and malignant tumors of the nasopharynx, in: C.W. Cummings, B.H. Haughey, J.R. Thomas, L.A. Harker (Eds.), *Cummings Otolaryngology: Head and Neck Surgery*, 4th ed., Mosby, Philadelphia, 2005, pp. 1669–1684.
6. Surgical approaches to juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Operative Techniques in Otolaryngology-Head and neck surgery*, Vol 12, N°4 (Dec), 2001: PP 214-218.
7. Buchwald C, Bonding P, Kirkby B, Fallentin E. Modified midfacialdegloving: a practical approach to extensive bilateral benign tumours of the nasal cavity and paranasal sinuses. *Rhinology* 33: 39–42, 1995
8. Fagan JJ, Snyderman CH, Carrau RL, Janecka IP: Nasopharyngeal angiofibromas: selecting a surgical approach. *Head Neck* 19: 391–399, 1997 Fisch U: The infratemporal fossa approach for nasopharyngeal tumours. *Laryngoscope* 93: 36–44, 1983
9. Jeon SY, Jeong JH, Kim HS, Ahn SK, Kim JP. Hemifacial degloving approach for medial maxillectomy: a modification of midfacial degloving approach. *Laryngoscope* 113: 754–756, 2003
10. Mann WJ, Jecker P, Amedee RG: Juvenile angiofibromas. changing surgical concept over the last 20 years. *Laryngoscope* 114: 291–293, 2004 Mishra SC, Shukla GK, Bhatia N, Pant MC: A rational classification of angiofibromas of the postnasal space. *J Laryngol Otol* 103: 912–916, 1989
11. Howard DJ, Lund VJ: The midfacial degloving approach to sinonasal disease. *J Laryngol Otol* 106: 1059–1062, 1992
12. Mitskavich MT, Carrau RL, Snyderman CH, Weissman JL, Fagan JJ. Intranasal endoscopic excision of a juvenile angiofibroma. *Auris Nasus Larynx* 25: 39–44, 1998
13. Exclusively endoscopic surgery for juvenile nasopharyngeal angiofibroma, *Otolaryngology-Head and Neck Surgery* (2007) 137, 492-496.



GRUPO DE INVESTIGACIÓN: GENÉTICA Y BIOLOGÍA MOLECULAR

LINEAS: Factores genéticos y ambientales de riesgo en cáncer. Genética y Biología Molecular de enfermedades infecciosas prevalentes en países en desarrollo. Genética y Biología Molecular de enfermedades inmunes

Email: niradiz@gmail.com