

Nasoangiofibroma juvenil: una revisión actualizada del diagnóstico, clasificación y tratamiento

Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: a current review of diagnosis, classification and treatment.

Víctor J. Hernández Alarcón, MD*; Santiago Hernández González, MD**

RESUMEN

Objetivo: Realizar una recopilación de datos acerca del nasoangiofibroma juvenil (NAF) permitiendo aclarar conceptos en cuanto al diagnóstico, clasificación y aproximación del manejo. **Diseño:** Revisión de la literatura. **Método:** Se recolectaron datos históricos, anatómicos, etiológicos, las múltiples clasificaciones adoptadas hasta el momento, los distintos tratamientos propuestos y las indicaciones sugeridas según la Rinología actual. **Conclusiones:** El NAF es un tumor de naturaleza benigna, ampliamente vascularizado, de comportamiento agresivo dada su propiedad de erosión y extensión, con pronóstico favorable cuando su diagnóstico y tratamiento es temprano. La embolización es un aspecto fundamental en el adecuado control vascular e intraquirúrgico de la lesión. El manejo endoscópico ha disminuido la morbilidad, la estancia hospitalaria y las complicaciones generadas por los abordajes externos. Ocasionalmente se requiere de abordajes quirúrgicos combinados o el uso de terapéuticas ablativas adicionales. El nasoangiofibroma juvenil requiere de un manejo interdisciplinario, pues plantea un reto diagnóstico, terapéutico intervencionista y quirúrgico.

Palabras clave: Nasoangiofibroma, Neoplasia Vascular, angiofibroma, neoplasia faríngea, cirugía base cráneo, abordajes quirúrgicos, cirugía endoscópica, laser.

* Otorrinolaringólogo, Servicio de Otorrinolaringología - Hospital Universitario Clínica San Rafael, Bogotá – Colombia, (S.A).

** Otorrinolaringólogo – Fellow Neuro otología – Hospital Universitario Clínica San Rafael, Bogotá – Colombia, (S.A)

Correspondencia:

Dr. Santiago Hernandez.
shernandezorl@hotmail.com

Recibido: 30-III-2011

Aceptado: 20.V.2011

ABSTRACT

Objective: To collect data about Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma (JNA), clarifying concepts about diagnosis, classification and management approach. **Design:** Review of the literature. **Method:** Data were collected historical, anatomical, etiological, multiple classifications adopted so far, the various proposed treatments and the indications suggested by the current Rhinology. **Conclusions:** The NAF is a benign tumor, extensively vascularized, aggressive behavior because of its ownership of erosion and extension, with a favorable prognosis when diagnosis and treatment is early realized. Embolization is a fundamental aspect of proper control and intraoperative vascular injury. Endoscopic treatment has decreased the morbidity, hospital stay and complications caused by external approaches. Occasionally requires combined surgical approaches or the use of additional ablative therapy. The Juvenile angiofibroma requires interdisciplinary management; it poses diagnostic, interventional and surgical challenge therapy.

Key words: Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma, nasopharyngeal fibroma, bleeding fibroma of adolescence, Vascular Neoplasia, angiofibroma, pharyngeal neoplasia, skull base surgery, surgical approaches, endoscopic surgery, laser

INTRODUCCIÓN

El nasoangiofibroma juvenil (NAF) es un tumor nasofaríngeo benigno, altamente vascularizado que es de presentación casi exclusiva de adolescentes masculinos (14-18 años), con alta morbi-mortalidad por la hemorragia que genera y por la destrucción local secundaria a su patrón de crecimiento. La presentación en mujeres exige de un estudio cromosómico o de otros diagnósticos diferenciales. El sitio de origen exacto aún es controversial. Se cree que se localiza en el bode posterosuperior del forámen esfenopalatino y de allí se extiende a la cavidad nasal, senos paranasales, fosa pterigomaxilar, infratemporal, intraorbitaria e intracraneal. Por el mismo comportamiento de la lesión y el interés que este genera se han creado varios sistemas de clasificación. La más acertada es la propuesta por Radkowski y cols. La incidencia reportada es casi del 0.5% al 0,05% (1,2) de todos los tumores de cabeza y cuello con una incidencia de 1:5000-60000. (3,4). Los pacientes manifiestan generalmente obstrucción nasal y epistaxis unilateral en estadios tempranos. Los demás signos son dependientes de la extensión y compresión de estructuras adyacentes. El uso de imágenes y la endoscopia diagnósticas son fundamentales para definir el estadiaje y planear el abordaje quirúrgico. La biopsia es contraindicada. La introducción de la embolización ha disminuido la morbi-mortalidad intraquirúrgica porque permite mayor control vascular de la lesión. Adicionalmente, el manejo es quirúrgico principalmente y se reserva el uso de otras terapias cuando la lesión se considera irreseccable. Los recientes avances en técnicas e instrumental endoscópico han facilitado la resección de estos tumores. También se han implementado otras técnicas quirúrgicas pero con

mayor morbilidad y posibilidad de recidiva. Este artículo revisa las contribuciones recientes en cuanto a diagnóstico, clasificación y manejo del Nasoangiofibroma Juvenil (NAF).

HISTORIA

Hipócrates, el padre de la medicina quien nació en Cos, Isla del Dodecanaso mencionó la existencia de una masa nasal aproximadamente en el siglo IV antes de Cristo. Este se refería al conocido Nasofibroma Juvenil como a un pólipo. Los tumores fibrosos de la cavidad nasal fueron reportados también desde la antigüedad; los griegos, árabes, romanos los denominaban “pólipos nasales” y hacían referencia a estos como pólipos nasofaríngeos que causaban obstrucción nasal.(5).

Muy posteriormente en el año de 1841, Liston describe la primera cirugía para resecar ésta masa vascular. En el año 1947 Chelius describe que este tipo de masa tiene relación con pacientes que están en la etapa de la pubertad. En el año de 1878, Verneuli reporta estas masas como de origen embriológico de consistencia fibrocartilaginosa.

Carnochan en el año de 1858 fue quien primero se acercó al abordaje de la fosa pterigopalatina, zona anatómica directamente relacionada con los tumores vasculares juveniles que invaden ésta área(5).

No fue sino hasta el año de 1906 que el Dr. Chauveau acuña el término de “nasofibroma”. Freeberg en 1940 denota las características vasculares e inicia el término “angiofibroma”.

Aurebuhk en 1936 reseco por primera vez el paladar duro para acceder a la fosa pterigomaxilar.

En 1944, se inicia la cirugía de la celda parotídea accediendo de forma transparotídea para la resección de los tumores ubicados en la fosa pterigomaxilar.

En 1971, Nomoura propone la técnica trans-sinusal accediendo de forma subperióstica a la fosa pterigomaxilar. Dos años después, en el año 1973 Grigis propone que las lesiones vasculares de la rinofaringe pueden surgir a partir de tejido paraganglionar adyacente a las ramas terminales de la arteria maxilar interna.

Desde ese momento se han propuesto un sin número de teorías etiológicas, abordajes quirúrgicos y clasificaciones, conjunto de información que estimula la revisión de este capítulo.

ANATOMÍA DE LA FOSA PTERIGOMAXILAR

Esta zona anatómica tiene numerosos sinónimos, algunos de ellos son citados a continuación(6).

- Fosa pterigomaxilar (FTM)
- Fosa pterigopalatina-maxilar
- Fosa pterigo-maxilar
- Fosa esfenopalatino maxilar
- Fosa pterigopalatina

Para la cirugía del Nasoangiofibroma Juvenil (NAF) es importante el conocimiento adecuado de esta zona anatómica pues en algunas ocasiones, no extrañas por demás, los tumores invaden esta área cambiando radicalmente el abordaje quirúrgico a realizar.

La fosa pterigomaxilar es un espacio virtual de aspecto piramidal que crea la tuberosidad del maxilar superior y la cara anterior de las apófisis pterigoideas propias del esfenoides (Figura 1).

Como parte importante para la ubicación quirúrgica es fundamental entender la localización exacta de la fosa pterigopalatina. Está situada debajo de la base del cráneo por dentro de la fosa cigomática y detrás de la pared posterior del Antro de Highmore (antro maxilar).

Nuevamente se recalca su forma piramidal con su base superior que corresponde al ala esfenoidal y hendidura

esfenomaxilar como base del cráneo. Su pared interna está construida por la lámina vertical del palatino. Su pared externa es abierta y se relaciona con la fosa cigomática y por último, la pared posterior está formada por las apófisis pterigoides en su cara anterior.(6)

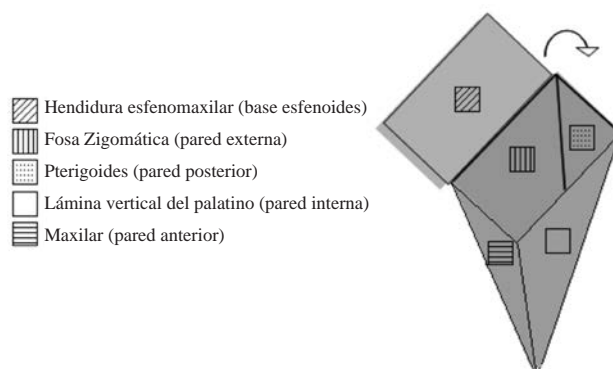


Figura 1. Reconstrucción tridimensional de la fosa pterigopalatina

En el interior de la fosa pterigopalatina están ubicadas estructuras vasculo- nerviosas como son el nervio maxilar superior, la arteria maxilar interna y algunas venas y plexos adyacentes al ganglio esfenopalatino, el nervio faríngeo de Bock y los palatinos.

CLASIFICACIÓN

Existen diferentes clasificaciones para el Nasoangiofibroma Juvenil (NAF) universalmente aceptadas. Estas clasificaciones pretenden la estadificación del tumor para plantear el abordaje quirúrgico, determinar la probabilidad de realizar una escisión completa y sus posibles dificultades y complicaciones.

Hacia 1980, Johns propone una clasificación para éste tipo de tumor pero no fue ampliamente aceptada. Posteriormente Chandler(7), se basa en la estadificación según el cáncer nasofaríngeo, pero por dicha razón no era viable su aceptación. Sessions(8) en 1981 realiza otra clasificación que posteriormente es modificada por Radkowski. También el doctor Ugo Fish en 1983(9) diseña otra clasificación que luego sería revisada por Andrews (10). En términos prácticos, la clasificación que es utilizada actualmente por ser completa y descriptiva es la reportada por Radkowski.

Las clasificaciones se basan en imágenes obtenidas mediante la tomografía computarizada así como la resonancia magnética nuclear (Tabla.1) (7,8,9,10,11,12)

Tabla 1. Clasificaciones del Nasoangiofibroma. Por convención, la mejor clasificación es la publicada por la Doctora Radkowski (1996), pues es la más descriptiva y completa. FPM: fosa pterigomaxilar

Clasificación del NASOANGIOFIBROMA JUVENIL		
Sessions y col 1981(8)	Chandler y col 1984(7)	Radkowski y col 1996(12)
IA Limitado a nariz y/o nasofaringe	I Tumor confinado a la bóveda nasofaríngea	IA Limitada a nariz y/o bóveda nasofaríngea
IB Extensión a un seno paranasal	II Tumor extendido a cavidad nasal o seno esfenoidal	IB Extensión a 1 ó más senos paranasales
IIA Mínima extensión a FPM	III Tumor extendido a seno maxilar, etmoides, FPM, órbita y/o mejilla	IIA Mínima extensión en la fosa FPM
IIB Extensión completa a la FPM con o sin erosión de hueso orbitario	IV Intracraneal	IIB Ocupación total de la FPM con o sin erosión del hueso orbitario
IIC Fosa infratemporal con o sin invasión de mejilla		IIC II B + erosión de apófisis pterigoides
III Extensión intracraneal		IIIA Erosión de base cráneo – mínima extensión intracraneal
		IIIB Erosión de base cráneo – extensa extensión intracraneal con o sin seno cavernoso
Fisch y col (1983)(9)	Andrews y col (1989)(10)	
I Tumor limitado a la cavidad nasal, nasofaringe, sin destrucción ósea	I Tumor se limita a la cavidad nasal	
II Invade la fosa pterigomaxilar, senos paranasales con destrucción ósea	II Tumor en fosa pterigopalatina o antro maxilar, esfenoides y seno etmoidal	
III Invade la fosa infratemporal, órbita y / o zona paraselar - región lateral del seno cavernoso	IIIa Tumor entre la órbita o fosa infratemporal sin compromiso intracraneal	
IV Invade del seno cavernoso, quiasma óptico y/o fosa pituitaria	IIIb IIIa + compromiso intracraneal extradural	
	IVa Intradural sin compromiso del seno cavernoso, hipófisis o quiasma óptico	
	IVb Compromete el seno cavernoso, hipófisis o quiasma óptico	

FISIOPATOLOGÍA

La etiología del Nasoangiofibroma Juvenil continua siendo motivo de controversia científica. Aun no es claro si el tumor es un hamartoma vascular verdadero o un hemangioma o simplemente una proliferación vascular local.

Parece claro que el flujo hormonal de la adolescencia tiene relación directa con el crecimiento de tumores de características vasculares en varones que cursan la pubertad. Estudios recientes de Bretani, han demostrado receptores estrogénicos y progestágenos, pero los niveles de gonadotropina en todos estos individuos fueron normales (4). Adicionalmente, Senes y col. Informaron que la relación entre la edad de los pacientes, el tamaño de los tumores y sus características histológicas no se podrían correlacionar

entre ellas. Otra teoría propuesta incluye su origen a partir de condrocartilago embrionario de la placa occipital (4)

El tumor crece a expensas de la mucosa nasofaríngea la cual luego de un acelerado proceso de angiogénesis invade diferentes cavidades. Inicia su crecimiento en el foramen esfenopalatino y por sus diferentes formas de extensión, puede llenar la nariz y nasofaringe u ocupar los senos paranasales incluyendo la fosa pterigopalatina.

Se postula también que el tumor crece hacia las zonas de menor resistencia y que los nasoangiofibromas tienen relación directa con el desplazamiento nasomaxilar durante el crecimiento. Al parecer las estructuras óseas durante el crecimiento facial se alargan llevando consigo los tejidos blandos faciales, en caso de presentarse un tumor en esta

zona de crecimiento éste se extenderá en el momento exacto en que se amplían las suturas.

La extensión superior hacia el seno esfenoidal puede producir erosión ósea accediendo como porción intracraneal. Por otro lado, el crecimiento lateral se dirige hacia la zona pterigopalatina ensanchando esta cavidad. En algunas oportunidades el ala mayor del esfenoides puede estar erosionada.

Histológicamente los NAF tienen en su interior dos componentes fundamentales; el primero es un componente de fibras colágenas y el segundo es un componente vascular. El componente colágeno conforma un tejido angiomatoso con conexiones colágenas finas(13); el componente vascular es de paredes delgadas, ausente de fibras elásticas y recubiertas de endotelio. La ausencia de elementos musculares contráctiles en la pared de sus vasos explica su propensión al sangrado(14).

El estroma del tumor presenta abundancia de células mastocíticas y ausencia de otras células inflamatorias, acompañado de áreas localizadas de degeneración mixomatosa. Observado al microscopio electrónico se observa un estroma tumoral construido en su gran mayoría por fibroblastos y muestra una tinción intensa con vimentina. Sin embargo, los miofibroblastos pueden tener conexiones locales con áreas fibróticas y se caracteriza por la coexpresión de vimentina y actina del músculo liso(14).

El análisis genético del Nasoangiofibroma Juvenil revela la delección del cromosoma 17 incluyendo regiones del tumor en el gen supresor p53 al igual que para el oncogén Her-2/neu(15).

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

A pesar que el Nasoangiofibroma es histológicamente benigno, tiene un comportamiento agresivo dado la alta morbilidad por su patrón de crecimiento destructivo y la mortalidad pre y perioperatoria generada por la hemorragia. Clásicamente, el NAF se presenta con la triada tradicional: Obstrucción nasal unilateral, epistaxis y masa nasofaríngea(3). Pero no solo se limita a estos hallazgos, pues de su extensión se presentarían los síntomas adicionales (edema facial, proptosis, neuropatía craneal, hemorragia masiva) (tabla 2) (4,14). La extensión intracraneal aparece en un 10-20% de los pacientes con NAF y es más frecuente en adolescentes(16).

Cuando ocurre la extensión del tumor hacia la órbita ésta se presenta por viarias vías: por extensión directa de la lesión vía etmoidal, a través de la fisura orbitaria inferior o superior, o por extensión de la lesión vía seno esfenoidal hacia a la silla

turca y el seno cavernoso. De allí la sintomatología exhibida (17,18). Puede generar adicionalmente pérdida visual como resultado de la compresión del nervio óptico.

Tabla 2. Síntomas relacionados a la presencia del nasoangiofibroma

Síntoma

Obstrucción nasal	(80-90%)
Epistaxis	(45-60%)
Cefalea	(25%)
Edema facial	(10-18%)
Otros síntomas	
Rinorrea unilateral	
Anosmia/hiposmia	
Rinolalia	
Hipoacusia conductiva	
Otalgia	
Edema del paladar	
Deformidad de la mejilla	
Diplopía	
Dolor ocular	

El examen físico revela una masa ubicada en la faringe nasal posterior, color gris-rojizo, de superficie lisa y lobulada, con tamaño variable y deflexión septal obstructiva contralateral. Los otros signos son dependientes de su naturaleza expansiva y obstructiva como proptosis, abombamiento del paladar, masa de la mucosa bucal intraoral, masa en la mejilla o una inflamación sobre el zigoma (tabla 3) (4,14).

Tabla 3. Signos relacionados a la presencia de nasoangiofibroma

Signos

Masa nasal	(80%)
Masa orbitaria	(15%)
Proptosis	(10-15%)
Otros signos	
Otitis media serosa (bloqueo trompa de Eustaquio)	
Edema región zigomática (extensión infratemporal)	
Disminución de agudeza visual (nervio óptico)	

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Para hacer el diagnóstico diferencial inicial en estos pacientes es necesario utilizar métodos no invasivos puesto que este tumor vascular puede llevar a un sangrado severo

durante la biopsia. El NAF debe ser diferenciado de otras masas en nasofaringe, causas de epistaxis y de aquellas otras causas de obstrucción nasal o de inflamación orbitaria - proptosis (Tabla 4).

Tabla 4. Diagnósticos diferenciales al nasoangiofibroma

Diagnósticos diferenciales

Obstrucción nasal

- Hipertrofia adenoidea
- Pólipo nasal
- Pólipo antrocoanal
- Pólipo angiomatoso
- Teratoma
- Encefalocele
- Quiste dermoide
- Quiste nasofaríngeo
- Papiloma invertido
- Granuloma piógeno
- Cordomas
- Carcinoma nasofaríngeo
- Carcinoma escamocelular
- Rabdomiosarcoma

Epistaxis:

- Locales
- Sistémicas

Otras causas de proptosis o inflamación orbitaria

DIAGNÓSTICO IMAGENOLÓGICO

Durante la evaluación inicial la endoscopia nasal, la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RMN) permiten definir la localización, el tamaño, la extensión del tumor y su estadificación (Figura 2). De igual manera permiten planear el abordaje quirúrgico.

La (TC) de senos paranasales simple y contrastada en el plano axial y coronal son confirmatorias y demuestran la extensión del tumor hacia el seno esfenoidal (Figura 3). También permiten evaluar la erosión del ala mayor del esfenoides, del paladar duro, la pared medial del seno maxilar, la invasión de la fosa pterigomaxilar y la fosa infratemporal.

En el plano axial permite visualizar el arqueamiento de la pared posterior del seno maxilar (signo radiológico patognomónico) y la deflexión septal (4,14,18). El uso de glóbulos rojos marcados con tecnecio 99 (99mTc-RBCs) asociado a la tomografía por emisión de fotones simple (SPECT) es muy útil, fácil de realizar y es otra alternativa imagenológica en la evaluación pre y postoperatoria para la detección del NAF(19).

La resonancia es útil para definir la extensión del tumor especialmente cuando se sospecha extensión intracraneal. También es útil en el seguimiento del tumor residual o recurrencia de la enfermedad (Figura 4)(18).

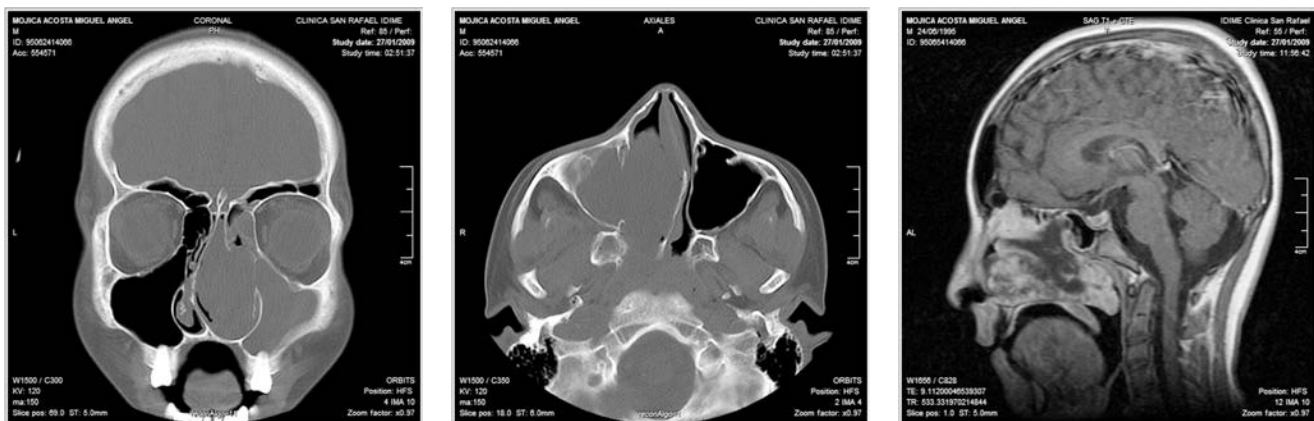


Figura 2. Imagen con densidad de tejidos blandos que ocupa la fosa nasal derecha. Nótese la deflexión por efecto de masa sobre el septum y la erosión de la pared medial del seno maxilar.

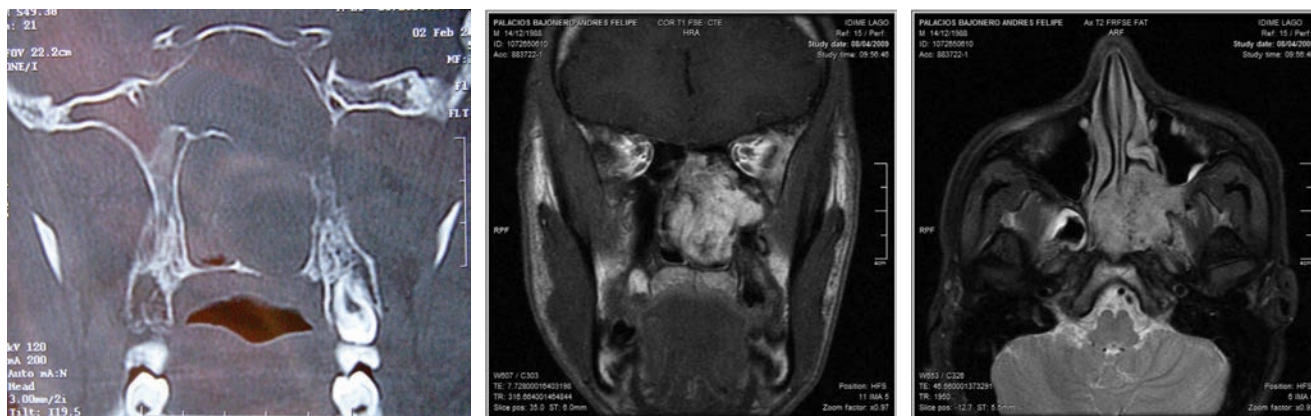


Figura 3. Nasoangiofibroma que ocupa la fosa nasal e insinúa extensión a la fosa pterigomaxilar e infratemporal medial. La adecuada interpretación de las imágenes es fundamental para definir el abordaje quirúrgico.

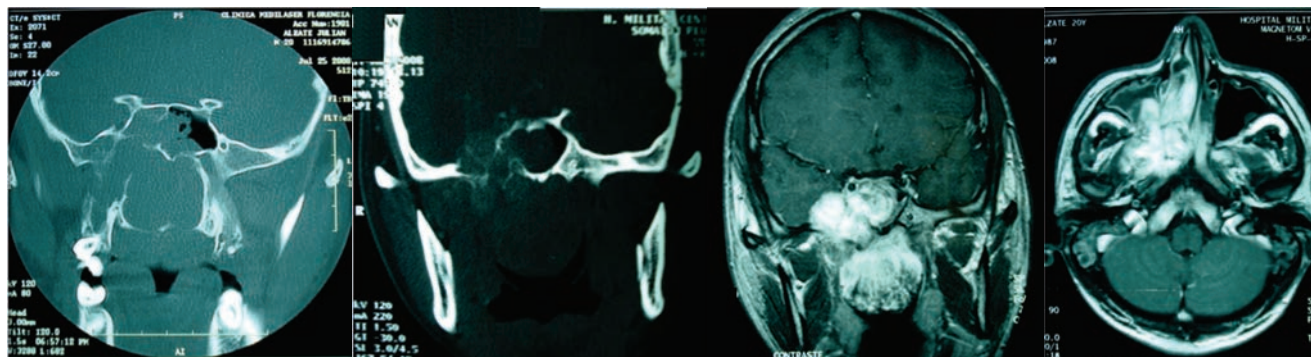


Figura 4. Nasoangiofibroma que ocupa la fosa nasal derecha y el seno esfenoidal ipsilateral. Hay erosión de la apófisis pterigoides. En cortes adicionales se evidencia el defecto de la pared lateral del seno esfenoidal por lo que la sospecha de extensión intracraneana es confirmada con resonancia magnética.

La angiografía carotídea (Figura 5), permite la identificación de vasos nutricios que en la mayoría de las veces derivan de la arteria maxilar interna, aunque también puede nutrirse de la arteria faríngea ascendente y de la vidiana. Rara vez proviene de otras arterias cuando se documenta extensión intracraneal (arteria meníngea media

y ramos meníngeos accesorios, ramos petrosos y cavernosos de la carótida interna)(18). Este procedimiento permite en el mismo acto la embolización de la lesión(20). Es importante la realización bilateral de la angiografía puesto que otros vasos nutricios pueden contribuir significativamente a la nutrición de tumores de gran tamaño(4).

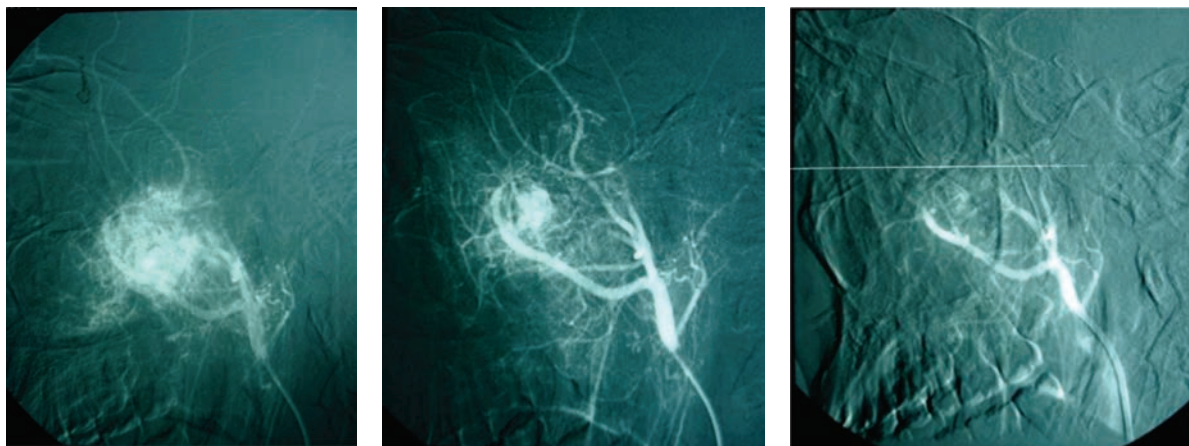


Figura 5. Secuencia de embolización de un Nasoangiofibroma. Una vez inyectado el medio de contraste se hace evidente la masa con vaso nutriente respectivo, en este caso dependiente de la arteria maxilar interna. Se procede a liberar las micropartículas para embolización del mismo.

TRATAMIENTO

A lo largo del tiempo, se han implementado varias opciones terapéuticas incluyendo la cirugía, la radiación, la radioterapia, quimioterapia, crioterapia y terapia hormonal(21). Sin embargo, la modalidad terapéutica que ofrece los mejores resultados es el manejo quirúrgico, aunque se hayan descrito alguna tasa de éxito con la radioterapia y los antineoplásicos(21).

La morbilidad derivada de los procedimientos es otro aspecto a considerar cuando se defina el abordaje quirúrgico. Estos incluyen el sangrado intraoperatorio, los riesgos de hemotransfusión, la localización anatómica de la masa y su limitada exposición, las incisiones de la piel y mucosas, la necesidad de realizar osteotomías y el daño generado a las estructuras adyacentes por el tumor y por el abordaje quirúrgico (vasculares, nerviosas, hueso, tejidos blandos)

Un abordaje ideal debe considerar la extensión del tumor, la suplencia vascular y permitir lograr buen control vascular(22). Adicionalmente, debe proveer una máxima exposición para la resección completa con mínima morbilidad. En aquellos casos que se considere irreseccable, la radiación es buena herramienta pero con riesgo carcinogénico. La quimioterapia está reservada para pacientes con tumores recurrentes que habrían recibido previamente cirugía y radiación. La terapia hormonal se usó para disminuir el tamaño del tumor y vascularidad pero actualmente no es recomendado por los efectos adversos y eficacia no demostrada.

Los avances en la cirugía de base de cráneo han permitido aumentar el éxito de la cirugía mejorando el acceso quirúrgico y el control vascular disminuyendo sobretodo la morbilidad(22).

Se han descrito múltiples abordajes quirúrgicos para remover el tumor (Tabla 5)(16). Para los tumores confinados a la nasofaringe, la cavidad nasal, etmoides y esfenoides, e inclusive de la fosa pterigomaxilar(16), el manejo endoscópico es el ideal, pero también se ha propuesto abordajes con degloving mediofacial, y transpalatal. Para tumores extendidos lateralmente, la exposición trans-antral es adecuada asociado a los abordajes antes mencionados(22). Cuando el tumor se extiende al espacio pterigomaxilar, la fosa infratemporal y la órbita se requiere una mayor exposición de la base de cráneo para una resección segura, combinados con exposición transzigomática. Adicionalmente, un abordaje preauricular combinado con craneotomía frontotemporal es útil en casos intracraneales. Los abordajes de fosa infratemporal post auricular sacrifican el espacio del oído medio mientras los abordajes de fosa infratemporal preservan dicho espacio(22).

El degloving mediofacial con o sin osteotomía tipo LeFort mejora el acceso posterior del tumor. La translocación facial se combina con una incisión Weber-Ferguson y extensión coronal para una craneotomía frontotemporal con osteotomías de tercio medio facial(14).

Tabla 5. Sitio de ubicación del Nasoangiofibroma y posible abordaje quirúrgico (16)

Localización del tumor	Endoscópico	Transpalatal	Rinotomía lateral/maxilectomía	Degloving mediofacial/transfacial	infratemporal
Forámen esfenopalatino	X	X	X	X	X
Cavidad nasal	X	X	X	X	
Nasofaringe	X	X	X	X	X
Fosa Pterigomaxilar	X		X	X	X
Fosa esfenoidal	X	X	X	X	X
Etmoides	X		X	X	
Seno maxilar			X	X	
Orbita			X	X	X
Fosa infratemporal medial			X	X	X
Fosa infratemporal lateral				X	X
Fosa cranial media				X	X
Seno cavernoso medial			X	X	
Seno cavernoso lateral				X	X

El procedimiento endoscópico fue descrito por Kamel en los años 90(20). Ha generado gran interés porque es útil para lesiones confinadas a un espacio de acceso limitado. También permite traccionar el tumor entre la cavidad nasal con mínima disección. Adicionalmente permite el acceso a los vasos nutrientes y valorar adecuadamente el sitio de tumor en búsqueda de tejido residual que podría llevar a recurrencia(16). Se requiere de buena iluminación, magnificación, y lentes de múltiples ángulos que faciliten la remoción del tumor adyacente a estructuras vitales. La hemorragia intraoperatoria, los porcentajes de complicación, y la estancia hospitalaria comparado con otras técnicas es mucho menor. Algunos autores han descrito casos en los que se utilizan abordajes combinados (endoscópico-abierto) con muy buenos resultados.

Los tumores que tienen extensión a la fosa infratemporal lateral, región paraselar y alrededor del nervio óptico presenta cambios significativos a la técnica de resección endoscópica. Sin embargo, la extensión del tumor entre estas regiones también es bastante difícil de exponer y remover por abordajes abiertos. Los nasofibromas que comprometen la órbita o la fosa craneal media no son ideales para la resección endoscópica y necesitan de procedimientos más extensos incluyendo abordajes combinados extra/intracraniales(16).

La maxilectomía medial a través de la rinotomía lateral o por degloving mediofacial, es usada como técnica quirúrgica para la resección de NAF extensos. Proveen una adecuada exposición de tumores localizados en la nasofaringe, la cavidad nasal, los senos paranasales, la fosa pterigomaxilar y la porción medial de la fosa infratemporal(21). Sin embargo, estos abordajes externos tienen el riesgo de retardo del crecimiento facial, asimetría facial, hemorragia, anestesia de la mejilla, diplopía, obstrucción del ducto nasolacrimal, otitis media serosa, infección de la herida y cefalea frontal entre otros(16,21,23).

Los abordajes infratemporales se recomiendan para tumores que comprometen la fosa infratemporal, la fosa craneal media y la parte lateral del seno cavernoso. Estos abordajes también permiten una adecuada exposición de la arteria carótida interna.

El abordaje transpalatal es de uso limitado a tumores confinados a la nasofaringe, la cavidad nasal y el seno esfenoidal. La extensión lateral del tumor no es viable para resección por esta vía. Una extensión lateral demanda el uso combinado con un abordaje externo(16).

Las osteotomías no solo alteran el potencial de crecimiento del hueso en los niños pues también se presenta la necesidad de removerlas posteriormente(16).

El uso del laser (YAG-LASER, KTP) también se ha propuesto en manejo conjunto al endoscópico para el manejo del NAF. Sus propiedades hemostáticas lo hacen ideal. En la mayoría de los casos son usados para realizar incisiones mucosas y ayudan dejándolas con el menor sangrado posible. La porción desvitalizada del tumor es luego removida con microdebridador. La disección continúa hasta que el tumor es totalmente resecado(3,16).

El uso de hormonas sexuales para inducir la regresión del NAF no es novedoso. Se creía que podrían disminuir el tamaño y la vascularización, pero el riesgo de feminización, la variabilidad de respuesta del tumor y el riesgo cardiovascular han prevenido su uso(3). Sin embargo los estudios continuaron y en los años 90 se desarrolló un andrógeno, la flutamida, bloqueador de receptores androgénicos. Este no disminuyó significativamente el tumor ni la pérdida sanguínea intraquirúrgica. A la fecha no tiene indicación para su uso en NAF(4). El dietietilbestrol (5mg v.o cada 12 horas x 6 semanas) usado prequirúrgicamente ha mostrado disminución de vascularización(4). Sin embargo, no se escapa de los efectos adversos de feminización. Su uso se ha destinado a estudios de investigación. La doxorubicina y la dacarbazina se han reservado para recurrencias (4).

La radiación también se ha relacionado al manejo para NAF con extensión intracraneana(29). Los estudios sugieren terapias de radiación con 3000-5500 cGy, reportando índices de cura del 80%(3) y recurrencia al 15% a 2-5 años. Otro 15% desarrolló complicaciones que incluyen retardo del crecimiento, radionecrosis del lóbulo temporal, panhipopituitarismo, cataratas y queratopatía radio-inducida(3). Los autores concluyen que el riesgo de complicaciones fatales tardías potencialmente fatales es menor que la morbilidad y posible mortalidad asociado a la resección quirúrgica. Actualmente se propone la radiación para aquellos tumores que se han denominado irreseccables por su proximidad al nervio óptico y al seno cavernoso, cuando pueden llevar a oftalmoplejía y posible ceguera y cuando el intento de resección no fue completo. La radioterapia estereotáxica (Gamma-knife) libera bajas dosis de radiación al tejido circundante. La radioterapia conformada tridimensional para el manejo de NAF extensos o con extensión intracraneal provee una buena alternativa a la radioterapia convencional(4).

COMPLICACIONES

Las complicaciones pueden ser originadas por el tumor o por la medida terapéutica adoptada. Puede ocurrir sangrado, pero con las nuevas técnicas imagenológicas y la embolización preoperatoria la necesidad de transfusión sanguínea se ha reducido, aunque el paciente no está exento de las

complicaciones derivadas de la hemorragia incontrolable y de la transfusión perioperatoria. La ceguera, cefalea, parálisis de nervios craneales, accidentes cerebrovasculares y reacciones alérgicas al material de contraste pueden ser resultado de la arteriografía y la embolización; afortunadamente son complicaciones raras(24). Puede ocurrir osteoradionecrosis y/o ceguera debido al daño del nervio óptico con la radiación. También se ha reportado la transformación maligna, gran parte de ellos secundarias a la radioterapia. Con el abordaje transpalatal puede ocurrir fístulas del paladar en la unión del paladar blando y duro, que puede ser prevenido con la preservación de los vasos palatinos mayores durante la elevación del flap. La anestesia de la mejilla es una queja frecuente con la incisión de Weber-Ferguson(14). Otras complicaciones derivadas del procedimiento son la muerte, el daño cerebral, meningitis, fístulas de líquido cefalorraquídeo, maloclusión, daño a los pares craneales especialmente de la rama frontal del nervio facial, infección de la herida, dehiscencia de suturas y cicatrices(24).

SEGUIMIENTO Y PRONÓSTICO

El seguimiento clínico es fundamental con el objetivo de identificar recidivas. El paciente deberá continuar con la irrigación nasal con solución salina permitiendo la humectación nasal y la disminución de acumulación de costras y fetidez local. El primer examen endoscópico nasal se deberá realizar al quinto día post operatorio y posteriormente a las 2- 3 semanas. Esto con el fin de retirar las costras y el material de empaquetamiento absorbible residual(20). Luego se realiza seguimiento con el mismo instrumento a intervalos de 6 meses durante 5 años consecutivos.

En cuanto al seguimiento imagenológico, se sugiere solicitar un nuevo set de tomografía y resonancia a los 3 meses del procedimiento, luego al año por los siguientes 4 años, vigilando adicionalmente a la recidiva tumoral la estructura facial(16,20).

La embolización y las nuevas técnicas quirúrgicas disminuyen la morbilidad y la recurrencia, con resultados de cura cercanas al 100% en casos de resección extracraneal, 70% en tumores con extensión intracraneal y del 90% en segundas cirugías por recurrencia(4).

La presencia de tumor en la fosa pterigomaxilar, basiesfenoides, erosión del clivus, extensión intracraneal, nutrición del tumor por ramas de la carótida interna, presencia de tumor residual o presentación a edad muy joven se han reconocido como factores de riesgo asociados a recurrencia(14). Una exploración meticolosa del basiesfenoides ha demostrado que pequeños lóbulos del

tumor se encontraban invaginando entre el hueso esfenoidal. La importancia de este hallazgo permite resaltar que la recurrencia no solo puede provenir de la edad del paciente, la extensión del tumor o de tratamientos previos(25).

Se han reportado remanentes tumorales luego de la extirpación de la masa que comúnmente involucionan progresivamente o se estabilizan sin crecimiento. Con la radioterapia ocurre de igual manera regresión de la lesión luego de varios años, pero existen reportes en la literatura médica de involuciones espontáneas(22,23,28)

REFERENCIAS

1. Herman P, Lot G, Chapot R, et al. Long-term follow-up of juvenile nasopharyngeal angiofibromas: analysis of recurrences. *Laryngoscope* 1999;109:140-7.
2. 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.
3. Danny J. Enepekides. Recent advances in the treatment of juvenile angiofibroma, *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2004; 12:495-499.
4. Eric Mansfield. Angiofibroma. Article Last Updated: Jun 26, 2006. www.emedicine.com
5. Martin H, Ehrlich H, *Annals Of Surgery*, Mar1948.
6. Pardes J, en *Microcirugía endonasal de la fosa pterigomaxilar y del meato medio*, Cap2 11-22. Ed Salvat 1980
7. Chandler JR, Goulding R, Moskowitz L, Quencer RM. Nasopharyngeal angiofibromas: staging and management. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1984;93:322-329.
8. Sessions RB, Bryan RN, Naclerio RM, Alford BR. Radiographic staging of juvenile angiofibroma. *Head Neck Surg* 1981;3:279-283
9. Fisch U. The infratemporal fossa approach for nasopharyngeal tumors. *Laryngoscope*. Jan 1983;93(1):36-44
10. Andrews JC, Fisch U, Valavanis A, et al. The surgical management of extensive nasopharyngeal angiofibromas with the infratemporal fossa approach. *Laryngoscope* 1989; 99:429-437
11. WM Mendenhall, JW Werning, Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma, *J HK Coll Radiol* 2003;6:15-19
12. Radkowski D, McGill T, Healy GB, Ohlms L, Jones DT. Angiofibroma: Changes in staging and treatment. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1996;122:122-129.
13. Sih Tania, en *Otorrinolaringología pediátrica*, ed. Spinger pg. 322
14. Ted L Tewfik. Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma. Article Last Updated: Feb 23, 2007. www.emedicine.com
15. Schick B, Veldung B, Wemmert S, et al. p53 and Her-2/neu in juvenile angiofibromas. *Oncol Rep*. 2005;13(3):453-7
16. Arne W. Scholtz, Elisabeth Appenroth, Keren Kammen-Jolly, Lars U. Scholtz, Walter F. Thumfart. Juvenile Nasopharyngeal angiofibroma: Management and Therapy. *Laryngoscope* 2001; 111(4): 681-7

17. A. V. Cruz, João M. C. Atique, Francisco V. Melo-Filho. Orbital Involvement in Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma: Prevalence and Treatment. *Ophthalmic Plastic and Reconstructive Surgery* 2004; 20(4): 296-300.
18. Charles W. Cummings. *Otolaryngology, head and neck surgery*. 4 ed.pg 1669.Elsevier Mosby. 2006
19. Celil Uslua, Mustafa Yildirim, Hatice Usluc, Yavuz Sutbeyaz, Erhan Varoglu, Bedri Sevenb, Umran Yildirime and Mecit Kantarci. 99mTc-labelled red blood cell single-photon emission computed tomography for the diagnosis and follow-up of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Nuclear Medicine Communications*. 2006, 27(6):489-94
20. Pryor SG, Moore EJ, Kasperbauer JL. Endoscopic versus Traditional Approaches for Excision of Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma. *Laryngoscope* 2005; 115 (7): 1201-7
21. Fuat Tosun, Cem Ozer, Mustafa Gerek, Sertac Yetiser. Surgical Approaches for Nasopharyngeal Angiofibroma: Comparative Analysis and Current Trends. *The journal of craniofacial surgery* 2006; 17(1): 15-20
22. Dale Browne, Sera L. Jacob. Temporal Approach for Resection of Juvenile Nasopharyngeal Angiofibromas. *Laryngoscope* 2000; 110:1287-1293
23. Richard Douglasa and Peter-John Wormald. Endoscopic surgery for juvenile nasopharyngeal angiofibroma: where are the limits? *Current Opinion in Otolaryngology & Head and Neck Surgery*. 2006, 14:1-5
24. Zhang Ming, Garvis William, Linder Thomas, Fisch Ugo. Update on the Infratemporal Fossa Approaches to Nasopharyngeal Angiofibroma. *The American Laryngological, Rhinological & Otolological Society, Inc.* 1998; 108 (11): 1717-1723.
25. David J. Howard, Glyn Lloyd, Valerie Lund. Recurrence and Its Avoidance in Juvenile Angiofibroma. *Laryngoscope* 2001, 111:1509-1511
26. Weprin LS, Siemers PT. Spontaneous regression of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1991;117:796-799
27. Dohar JE, Duvall AJ 3rd. Spontaneous regression of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1992;101:469-471
28. Fuat Tosun, Metin Onceri, Abdullah Durmaz, Sahin Ugurel. Brief Clinical Notes. Spontaneous Involution of Nasopharyngeal Angiofibroma. *The Journal of Craniofacial Surgery* 2008; 19(6):1686.1689
29. William J. McAfee, Christopher G. Morris, Robert J. Amdur, John W. Werning, and William M. Mendenhall. Definitive Radiotherapy for Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma. *Am J Clin Oncol* 2006;29: 168-170
30. Radkowski D, McGill T, Healy GB, et al. Angiofibroma. *Archives of Otolaryngology* 1996; 122(2): 122-129
31. Reddy KA, Mendenhall WM, Amdur RJ, Stringer SP, Cassisi NJ. Long-term results of radiation therapy for juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Am J Otolaryngol* 2001; 22(3):172-175.
32. Onceri TM, Yucel OT, Ogretmenoglu O. Endoscopic surgery in treatment of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2003;67(11):1219 -25.
33. Fagan JJ, Snyderman CH, Carrau RL, et al. Nasopharyngeal angiofibromas: selecting a surgical approach. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1997;19(5):391-9.
34. Laurenzo JF, Canady JW, Zimmerman MB et al. Craniofacial growth in rabbits: effects of midfacial surgical trauma and rigid plate fixation. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1995;121:556-61.
35. Lowlicht RA, Jassin B, Kim M et al. Long-term effects of Le Fort I osteotomy for resection of juvenile nasopharyngeal angiofibroma on maxillary growth and dental sensation. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;128:923-7.
36. Lloyd G, Howard D, Phelps P, et Schick B, Kahle G, Hassler R, Draf W. Chemotherapy of juvenile angiofibroma--an alternative? *HNO*. 1996 Mar;44(3):148-152. German.
37. Tosun F, Ozer C, Gerek M, Yetiser S. Surgical approaches for nasopharyngeal angiofibroma: comparative analysis and current trends. *J Craniofac Surg*. 2006 Jan;17(1):15-20.

