



Nasoangiofibroma juvenil en un paciente adulto masculino

Juvenile nasopharyngeal angiofibroma in an adult male

Jaime Ramírez Salcedo, MD* , Diana Milena Velosa Buitrago, MD* *

RESUMEN

El nasoangiofibroma juvenil es un tumor infrecuente, que comprende el 0,05% de los tumores de cabeza y cuello, histológicamente es benigno, pero localmente se comporta como invasivo, tiene una predilección especial por la nasofaringe y pacientes adolescentes de sexo masculino. Es un tumor altamente vascular, la epistaxis recurrente y la obstrucción nasal son los dos síntomas más comúnmente referidos por los pacientes y puede comprometer la vida secundaria al sangrado o la extensión intracraneana. Aunque generalmente se presenta en adolescentes de sexo masculino, se han descrito algunos casos en mujeres y adultos. Este artículo presenta un caso inusual de nasoangiofibroma juvenil en un paciente masculino de 39 años, quien se presenta al servicio de urgencias del Hospital Central de la Policía por presencia de epistaxis aguda abundante, que lo lleva a choque hipovolémico, requiriendo transfusión, estabilización, arteriografía con embolización y resección de la lesión.

Palabras clave: Nasoangiofibroma juvenil, adultos.

* Especialista en Otorrinolaringología y Cirugía Plástica Facial. Hospital Central de la Policía.

** Residente de Otorrinolaringología. Universidad Nacional de Colombia.

Correspondencia:

Jaime Ramírez
info@jaimeramirez.com

Recibido: 3-VIII-2010

Aceptado: 18-XI-2010

ABSTRACT

The Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma is a rare tumor, which comprises 0.05% of head and neck tumors, histologically benign, but locally is invasive, has a special predilection for the nasopharynx and male adolescent patients, is highly vascular, the recurrent epistaxis and nasal obstruction are the two most common symptoms reported by patients. These tumors can compromise the life secondary to bleeding or intracranial extension. Although it usually occurs in male adolescents have been few cases in women and adults, this article presents an unusual case of juvenile nasoangiofibroma in a 39 years old male patient, who presents to the emergency department of the Central Police Hospital by the presence of abundant and acute epistaxis, which leads to hypovolemic shock, requiring transfusion, stabilization, arteriography with embolization and resection of the lesion.

Key words: Juvenile nasopharyngeal angiofibroma, adults.

INTRODUCCIÓN

El nasoangiofibroma juvenil, corresponde a un tumor vascular benigno que ha recibido varias denominaciones entre ellas: angiofibroma nasofaríngeo, fibroma juvenil o hemangioma nasofaríngeo, se presenta especialmente en población adolescente de género masculino, de ahí que se ha asociado a la presencia de receptores androgénicos específicos (1).

Aunque existe preferencia por el sexo masculino y adolescentes, se han descrito casos en adultos, incluso en mujeres, una de ellas de 57 años, cuya principal sintomatología fue la epistaxis recurrente y la obstrucción nasal requiriendo manejo quirúrgico previa embolización (4, 7, 8, 12, 14).

Existe debate acerca de las células que originan este tumor; el sitio de origen puede ser considerado en el borde superior del agujero esfenopalatino, desde donde el tumor puede crecer medialmente dentro de la cavidad nasal o la nasofaringe, lateralmente dentro de la fosa pterigopalatina o la fosa infratemporal; puede crecer verticalmente desde la fosa pterigopalatina a través de la fisura orbitaria o inferiormente dentro de la órbita. Desde la fosa infratemporal el tumor puede crecer superiormente a través de la base de la apófisis pterigoides y alcanza la fosa craneal media. Las paredes lateral y posterior del seno esfenoidal pueden ser erodadas y comprometer el seno cavernoso y la hipófisis (5).

Existen varias clasificaciones, de las más utilizadas están las de Fish y la de Radowski (1,5). Ver tablas 1 y 2.

Tabla 1 clasificación de Andrew (modificación de Fish)

Tipo	Descripción
I	Limitado a la nasofaringe y cavidad nasal, no destrucción ósea, o limitado al agujero esfenopalatino.
II	Invade la fosa pterigopalatina o uno de los senos maxilar, etmoides o esfenoides con destrucción ósea.
IIIa	Invade la fosa infratemporal o la órbita sin compromiso intracraneal.
IIIb	Invade la fosa infratemporal o la órbita con invasión intracraneal extradural, parasellar.
IVa	Tumor intracraneal intradural sin infiltración del seno cavernoso, fosa pituitaria o quiasma óptico.
IVb	Tumor intracraneal intradural con infiltración del seno cavernoso, fosa pituitaria o quiasma óptico.

Tabla 2 Clasificación de Radowski

Clasificación de Radowski	
Ia	Limitada a las coanas y/o nasofaringe.
Ib	Compromiso de las coanas y/o nasofaringe con compromiso de uno de los senos paranasales.
IIa	Extensión lateral mínima a la fosa pterigomaxilar.
IIb	Ocupación completa de la fosa pterigomaxilar con o sin erosión de la órbita.
IIc	Extensión dentro de la fosa infratemporal o extensión a la apófisis pterigoides.
IIIa	Erosión de la base del cráneo fosa craneal media, con mínima extensión intracraneana.
IIIb	Extensión intracraneal con o sin extensión al seno cavernoso.

La resección completa de los nasoangiofibromas pueden curarlos completamente, varios abordajes quirúrgicos han sido advocates en la literatura, incluyendo el transfacial a través de la rinotomía lateral o incisiones de degloving facial, transmaxilar y el abordaje infratemporal tipo C o D de Fish. Los recientes avances en las técnicas e instrumentos de cirugía endoscópica han permitido la resección de estas lesiones. Entre los abordajes endoscópicos se encuentra la técnica descrita por el Doctor Ramírez (1) en la cual se realiza uncinectomía y osteotomía maxilar posterior, para retirar la pared anterior de la fosa pterigomaxilar y de esta manera reseca totalmente la masa. Dentro de las ventajas de este abordaje endoscópico se incluyen la ausencia de incisiones faciales, mínima remoción ósea por tanto menos crecimiento asimétrico facial, mejor visión del tumor y de las estructuras vecinas. Las opciones tradicionales de cirugía abierta con o sin radioterapia han sido recientemente cambiadas por el uso de cirugía endoscópica (9-11).

La recurrencia se debe al patrón de crecimiento multilobular del nasoangiofibroma juvenil, a las rutas potenciales de invasión, al compromiso del techo de la fosa infratemporal, del seno cavernoso y del esfenoides así como a la compleja anatomía de la región que favorece la resección incompleta de la lesión y la presencia de recurrencia. Se ha reportado una tasa de recurrencia hasta del 50% (4).

PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO

Corresponde a un paciente de sexo masculino de 39 años de edad, con antecedente de epistaxis recurrente de 3 meses de evolución, quien ingresa por el servicio de urgencias del

Hospital Central de la Policía por epistaxis anterior y posterior severas con choque hipovolémico. El paciente es llevado de inmediato a salas de cirugía donde se realiza taponamiento anterior y posterior con satisfactorio control del sangrado y transfusión de 4 unidades de glóbulos rojos empaquetados GRE.

Una vez estabilizado al paciente se le realiza tomografía axial computarizada (Tac) de nariz y senos paranasales, identificándose la lesión en cavidad nasal y nasofaringe. También se realiza Resonancia Magnética Nuclear para evidenciar extensión y compromiso de la fosa temporal y/o fosa pterigopalatina. Ver figuras 1 y 2.

Ante los hallazgos de masa en nasofaringe que realiza con el medio de contraste y ante sospecha de masa hipervascularizada se realiza arteriografía carotídea izquierda, la cual demuestra lesión neoplásica hipervascularizada dependiente de ramas de la arteria maxilar interna y faríngea ascendente, por lo que se realiza embolización con partículas de polivinil.

Tres días después es llevado a cirugía donde se realiza resección completa de la lesión vía endoscópica transnasal con la técnica descrita por el Doctor Ramírez (1). Véase figura 3 nasosinuscopia intraoperatoria, se realiza uncinectomía izquierda, antrostomía posterior maxilar, resección de la pared anterior de la fosa pterigomaxilar y resección completa de la lesión, sin complicaciones intraoperatorias. Se deja taponamiento anterior bilateral con merocel número 8, de acuerdo al protocolo de la institución permanece en la unidad de cuidados intensivos por 24 horas, luego de lo cual es trasladado a piso, el retiro del taponamiento anterior bilateral se realiza 5 días después de la cirugía.



Figura 1. RMN T1. Cortes sagitales, se observa masa hiperintensa en nasofaringe, seno esfenoidal fosa infratemporal y pterigopalatina izquierda, con pequeños focos de hipointensidad. Oclusión de las fosas nasales, coanas y nasofaringe por elementos terapéuticos de taponamiento nasal.

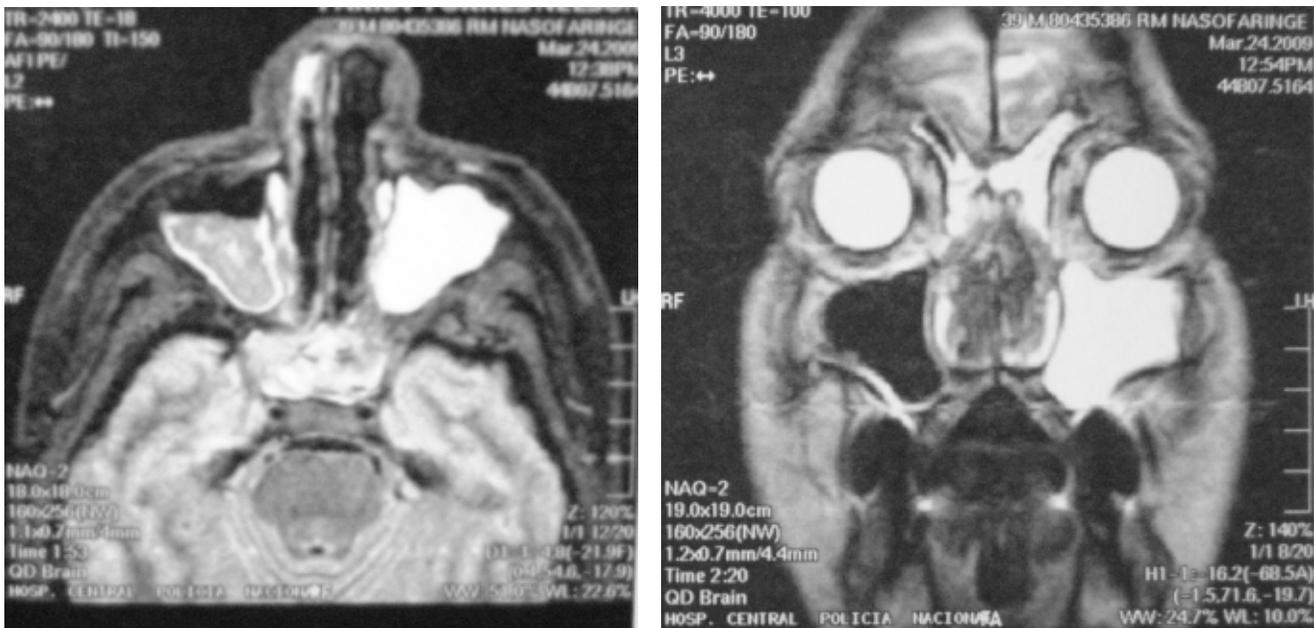


Figura 2. RMN T2. Se observa masa hipervascular de 25X30X28 mm, localizada en seno maxilar izquierdo, nasofaringe, alcanzando el seno esfenoidal ipsilateral y parte de la nasofaringe. Oclusión de ambas fosas nasales, coanas y nasofaringe por elementos terapéuticos del taponamiento nasal.

El reporte histopatológico confirmó lesión hiper-vascularizada de tipo fibromatoso, compatible con angiofibroma.

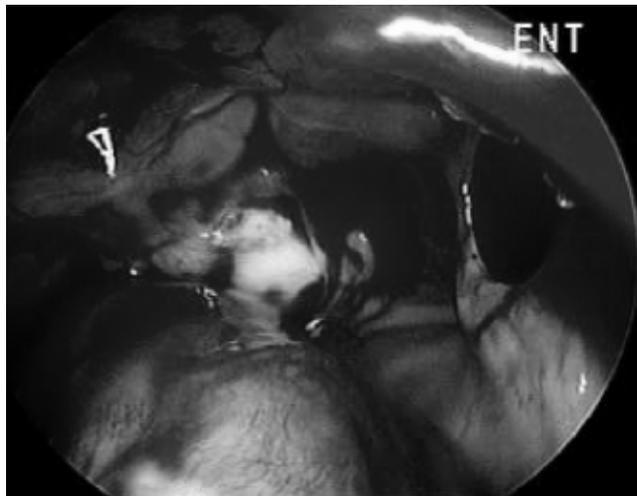


Figura 3. Imagen endoscópica transnasal izquierda hasta la coana, *corresponde al nasofibrofibroma.

En las valoraciones posquirúrgicas a la semana, 1, 3, 5 y 12 meses después, no se evidencia secuelas ni recidivas tumorales. Ver figuras 3, 4 y 5.



Figura 4. TAC simple de senos paranasales realizada un año después de la cirugía, corte donde se observa ausencia de recidivas, cambios posquirúrgicos.



Figura 5. TAC simple de senos paranasales realizada un año después de la cirugía, en un corte alto donde se observa un pequeño quiste de retención.

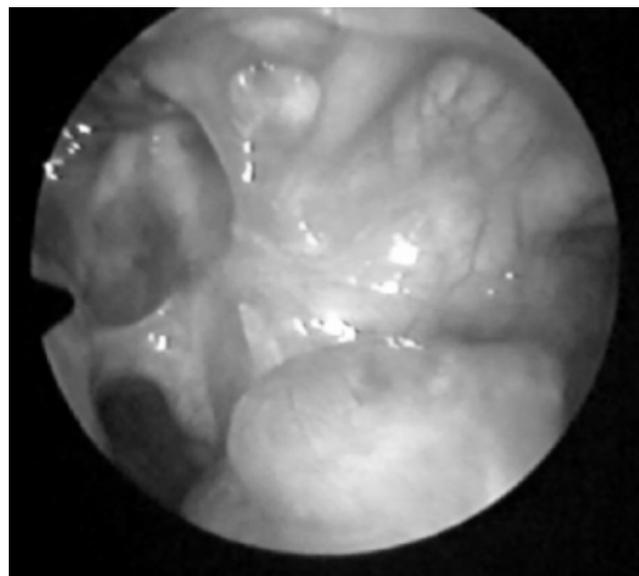


Figura 6. Nasosinucopia realizada un año después de la cirugía, donde se evidencia un pequeño quiste de retención, el cual fue observado en el TAC simple de senos paranasales de 1 año de posoperatorio.

DISCUSIÓN

Desde 1968 Rominger CJ, Santore (12) describieron en la literatura médica casos de nasofibrofibroma en pacientes adultos y de sexo femenino. Pradillo (10) describió el caso de un paciente de sexo masculino de 62 años en 1975. Lukomski M, Danilewicz (2) han descrito algunos casos de

edades de 34, 49 y 68 años, uno de ellos con recidiva a los 2 años. Szymańska A, Korobowicz E (4) describieron el caso de una mujer de 57 años cuya patología fue un nasoangiofibroma. En Colombia la experiencia descrita en el Hospital Central de la Policía por los doctores Ramírez y Amado (1) en su serie de casos el paciente de mayor edad fue de 25 años y en la serie de casos en el Hospital Militar Central de Bogotá realizada por los doctores Trujillo, Silva y Caraballo, los rangos de edad encontrados fueron entre 16 y 22 años. Como es de resaltar el encontrar esta patología en rangos de edad mayor de 26 años siguen siendo casos inusuales que ameritan alta sospecha clínica previa para un manejo inmediato ya que pueden convertirse en mortales. Por tanto, ante la sospecha de masas o lesiones hipervascularizadas independientemente de la edad y género del paciente es importante realizar una historia clínica completa, una nasosinuscopia e imágenes diagnósticas.

Este caso se presentó con uno de los síntomas usuales del nasoangiofibroma, el sangrado nasal abundante. Por la edad del paciente dentro de los diagnósticos diferenciales estaban los pólipos angiomatosos, hemangiopericitoma, hemangiomas, angiomiolipomas, leiomiomas, paragangliomas, displasia fibrosa, fibromas, tumores neuroectodérmicos, papiloma invertido, ameloblastoma, cordomas, condroblastomas y tumores malignos. De acuerdo a la clasificación de Fish corresponde a un nasoangiofibroma IIIa por el compromiso de la fosa infratemporal. Su abordaje fue endoscópico previa realización de arteriografía con embolización y hasta el momento con una evolución satisfactoria. Amerita la realización de nasosinuscopia de seguimiento de manera regular, para vigilar la presencia de recidivas.

CONCLUSIONES

Este caso permite ilustrar cómo una lesión hipervascularizada a nivel nasal no diagnosticada puede llevar alto riesgo en la vida de un paciente por choque hipovolémico, siendo necesario un manejo rápido y eficaz. Aunque la edad de presentación del nasoangiofibroma es principalmente durante la pubertad y adolescencia, este caso permite ilustrar que puede estar presente a cualquier edad, especialmente en el género masculino.

Ante las epistaxis recurrentes o abundantes agudas sin una causa evidente se hace necesaria la realización de estudios complementarios independientemente de la edad y el género.

El tratamiento quirúrgico de elección se decide de acuerdo a la localización y extensión del tumor, la irrigación del tumor, la efectividad de la embolización, la edad del paciente y la experiencia del equipo médico. El uso de tratamiento adyuvante debe ser basado en la experiencia clínica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ramírez J, Amado S. Abordaje endoscópico de la fosa pterigomaxilar (Nasoangiofibroma Juvenil). *Acta de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello*. 2004; 32: 101-109.
2. Lukomski M, Danilewicz M, Pajor. Juvenile angiofibroma in adults. *Otolaryngol Pol*. 2008; 62 (1): 20-26.
3. Spielmann PM, Adamson R, Chang K, Sanderson RJ. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: spontaneous resolution. *Ear Nose Throat J*. 2008 Sep; 87 (9): 521-523.
4. Szymańska A, Korobowicz E, Go³abek W. A rare case of nasopharyngeal angiofibroma in an elderly female. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2006 Jul; 263 (7): 657-660.
5. Wormald PJ and Douglas R. Endoscopic surgery for juvenile nasopharyngeal angiofibroma: where are the limits? *Current Opinion in Otolaryngology & Head and Neck Surgery*. 2006; 14: 1-5.
6. Marshall A. and H. Bradley PJ. Management Dilemmas in the Treatment and Follow-Up of Advanced Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma. *ORL* 2006; 68: 273-278.
7. García M. M, Rivero Pino V, *et al*. Nasal angiofibroma in a 60 year-old female. A clinical case and literature review. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2004; 55: 195-197.
8. Madhavan Nirmal R, Veeravarmal V, Santha Devy A, Ramachandran CR. Unusual presentation of nasopharyngeal (juvenile) angiofibroma in a 45 year old female. *Indian J Dent Res*. 2004 Oct-Dec; 15 (4): 145-148.
9. Piquet J, Chevalier D. Surgical treatment of angiofibromas of the nasopharynx—34 cases. *Rhinology*. 1989 Sep; 27 (3): 149-154.
10. Pradillo JA, Rodríguez HA, Arroyo JF. Nasopharyngeal angiofibroma in the elderly: report of a case. *Laryngoscope*. 1975 Jun; 85 (6): 1063-1065.
11. Kwik SS, Thomas E, de Wit G. Occurrence of juvenile angiofibroma in middle age. *ORL. J Otorhinolaryngol Relat Spec*. 1975; 37 (4): 237-243.
12. Rominger CJ, Santore FJ. Juvenile nasopharyngeal fibroma in female adult. Report of a case. *Arch Otolaryngol*. 1968 Aug; 88 (2): 85-87.
13. Cardozo Trujillo MD, Silva Rueda R, Caraballo Arias JA. Cirugía endoscópica transnasal en nasoangiofibromas tempranos: reporte de cuatro casos en el Hospital Militar Central de Bogotá. *Acta de Otorrinolaringología & Cirugía de Cabeza y Cuello*. 2007 Marzo; 35 (1): 14-19.
14. Mena C, Bogado G, Klassen Clavigo. Nasoangiofibroma juvenil: nuestra experiencia en los últimos 10 años y revisión de la literatura. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello Paraguay*. 2009; 69: 243-248.