

Angiofibroma Nasofaríngeo Juvenil Grado IV

Guillermo Antonio Castillo Quezada¹, Yolanda Marisol Benavides Cerros¹, Clara Isabel González Moncada², Dr. Hugo Hawkins³.

¹Estudiante de Medicina. Facultad de Ciencias Médicas. UNAN-Managua. ²Departamento de Microbiología y Parasitología, Facultad de Ciencias Médicas, UNAN-Managua. ³Departamento de Otorrinolaringología, Hospital Escuela Antonio Lenín Fonseca, Managua.

Palabras Clave:

Angiofibroma nasofaríngeo
Benigna
Agresiva
Epistaxis recidivante
Obstrucción nasal unilateral

Key words:

Nasopharyngeal angiofibroma
Benign
Aggressive
Recurrent epistaxis
Unilateral nasal obstruction

RESUMEN

El angiofibroma nasofaríngeo juvenil es una neoplasia vasoformativa benigna de lento crecimiento, localmente agresiva. Este es un tumor relativamente raro y esporádico el cual representa aproximadamente el 0,5% de todos los tumores de cabeza y cuello. Las características clínicas son epistaxis y obstrucción nasal unilateral que ocurren en más del 80% de los pacientes. Se presenta el caso de un masculino de veintiún años, estudiante, el cual presentó epistaxis anteroposterior, cefalea intensa y obstrucción nasal derecha. Se realizó tomografía de senos paranasales contrastada y se visualiza masa de tejidos blandos nasosinusal que ocupa cavidad nasal y nasofaringe derecha, senos etmoidales y esfenoides, fosa pterigopalatina ipsilateral con reforzamiento vascular postcontraste con zonas de necrosis. El paciente fue intervenido quirúrgicamente y tuvo una evolución satisfactoria. A través de la presentación de este caso clínico se da a conocer las manifestaciones clínicas y el manejo de esta entidad, ya que siendo benigna puede llegar a comprometer la vida por sangrado excesivo o extensión intracraneal.

ABSTRACT

Juvenile nasopharyngeal angiofibroma is a benign slow-growing, locally aggressive vasoactive neoplasia. This is a relatively rare and sporadic tumor and accounts for about 0.5% of all head and neck tumors. The clinical features are unilateral epistaxis and nasal obstruction, occurring in more than 80% of patients. We present the case of a 21-year-old male student, who presented with posterior and anterior epistaxis, severe headache and right nasal obstruction. A contrast-enhanced tomography of the sinuses was performed and a mass of nasosinusal soft tissue was visualized, occupying the nasal and cavity, sphenoidal and ethmoidal sinuses and postcontrast ipsilateral pterygopalatine fossa with vascular reinforcement and areas of necrosis was observed. The patient underwent surgery and had a satisfactory outcome. Through the presentation of this clinical case the clinical manifestations and the management of this entity are disclosed, since, being benign it can end up compromising life by excessive bleeding or intracranial extension.

Introducción

El angiofibroma nasofaríngeo juvenil es un tumor benigno que se origina en la nasofaringe no encapsulado, muy vascularizado, con diseminación por orificios naturales y localmente destructivos. Tiende a crecer a lo largo de los agujeros y fisuras naturales relacionados con su sitio de origen que aún sigue siendo controversial, este afecta el agujero esfenopalatino, todos los senos paranasales (en especial el maxilar), las fosas pterigomaxilar y media, y la órbita. Su irrigación depende sobre todo de las arterias maxilar interna, faríngea ascendente y oftálmica¹.

El angiofibroma nasofaríngeo es un pólipo nasal fibroso que se presenta durante la pubertad. Constituye el 0,05% de todos los tumores de cabeza y cuello. Predomina casi en su totalidad en varones, aunque hay informes aislados en mujeres en las publicaciones médicas. Aparece entre la edad escolar y el adulto joven, con una media en el momento del diagnóstico de 15 años. En términos clínicos, la tríada de obstrucción nasal unilateral o bilateral, epistaxis y tumoración en nasofaringe o nariz en un adolescente debe hacer pensar en esta entidad, hasta no demostrarse lo contrario. El uso de imágenes y la endoscopia diagnóstica son fundamentales para definir el estadio y planear el abordaje quirúrgico (está contraindicada la biopsia)².

Es necesario un diagnóstico temprano debido a complicaciones terribles para el paciente, ya que por su modalidad de crecimiento puede alterar estructuras vecinas, sobre todo cerebral, aumentando la mortalidad y cuyo mejor tratamiento en la actualidad es la resección quirúrgica.

A través de la presentación de este caso clínico se da a conocer las manifestaciones clínicas y el manejo de esta entidad, ya que siendo benigna puede llegar a comprometer la vida por sangrado excesivo o extensión intracraneal.

Descripción de caso clínico

Paciente de veintinueve años, estudiante, del sexo masculino, originario de Nueva Guinea, remitido de atención primaria de la ciudad de Granada a emergencia de otorrinolaringología del Hospital Escuela Antonio Lenín Fonseca (HEALF) de Managua, por presentar epistaxis anteroposterior, cefalea intensa y obstrucción nasal derecha de seis días de evolución.

Inicialmente el cuadro empezó con cefalea frontooccipital de intensidad moderada de siete años de evolución; posteriormente presentó obstrucción nasal. Fue manejado en atención primaria de la ciudad de Granada, como rinitis alérgica tratado con loratadina. Presentó epistaxis de seis meses de evolución últimamente ésta era más frecuente, abundante, bilateral, y se dificultaba su control a pesar de los tratamientos impuestos. Seis días antes de acudir a la consulta presentó odinofagia, fiebre no cuantificada, obstrucción nasal y corizas frecuentes con cefalea intensa holocraneana; niega otalgia u otros síntomas.

El paciente no tiene antecedentes de enfermedades infecciosas. El interrogatorio por aparatos y sistemas no aportó datos de interés. Su tensión arterial fue de 120/80 mmHg, el pulso de 84/min, la frecuencia respiratoria de 16/min. y la temperatura axilar de 36,5 °C. Entre los parámetros que se recogieron, se encuentran los datos relativos a la edad, ocupación, sexo, sintomatología referida en el momento de la entrevista, no presenta antecedentes personales ni familiares relacionados a esta enfermedad.

La parte primordial del examen físico una vez controlado el sangrado estuvo orientado hacia la esfera de otorrinolaringología y se encontró lo siguiente:

- Rinoscopia anterior: mucosa nasal hiperémica y con restos sanguíneos.
- Rinoscopia posterior: se observó una tumoración blanco-rosada, pediculada, insertada en la parte derecha de la nasofaringe, proyectándose detrás del velo del paladar y con secreción rojiza.
- Otoscopia: de aspecto normal.
- Orofaringe: mucosa congestiva, amígdalas crípticas.
- Laringoscopia indirecta: hipofaringe y laringe de aspecto normal.

El resto del examen físico fue normal. En la esfera psíquica, el paciente acudió irritable y tuvo convulsiones tónico-clónicas en emergencias que se controlan con anticonvulsivos.

En el servicio de emergencias se le realizó taponamiento nasal anteroposterior y se logra detener el sangrado. Posteriormente, se realizó tomografía de senos paranasales contrastada y se visualizó masa de tejidos blandos nasosinusal que ocupa cavidad nasal y nasofaríngea derecha, senos etmoidales y esfenoides, fosa pterigopalatina ipsilateral con reforzamiento vascular postcontraste con zonas de necrosis, con dimensiones de 72x37x56mm (Ver Figura 1). También se efectuó el análisis de la evolución clínica del caso, así como su pronóstico. Los exámenes complementarios tomados en emergencia reportaron biometría hemática completa, hemoglobina: 14,7 g/dL, hematócrito: 39,4 %, leucocitos: 5,960 x mm³, segmentados: 43,9%, eosinófilos: 0,1 %, linfocitos: 48,3 %, tiempo de protrombina: 14 seg., tiempo parcial de tromboplastina: 30 seg.

El abordaje del paciente fue sintomático con diazepam 2 g IV inmediatos para controlar las convulsiones.

Se realizó manejo quirúrgico con incisión transpalatina para revisión primaria de senos maxilares y celdillas etmoidales. Posteriormente se realizó incisión neuroquirúrgica, craneotomía frontal con sección bicoronal. (Figura 2). Se evidenció la extensión a fosa craneal anterior con aproximadamente 100cc de sangre, lo cual se drenó y se realizó extirpación del tumor sin resección de estructuras adyacentes, debido a que la revisión no mostró infiltración y se realizó hemostasia por

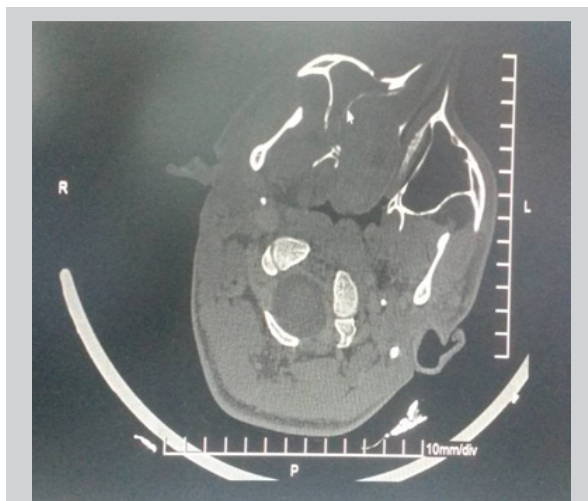


Figura 1. Imagen de TAC de senos paranasales.
Fuente: Departamento de Imagenología. HEALF.

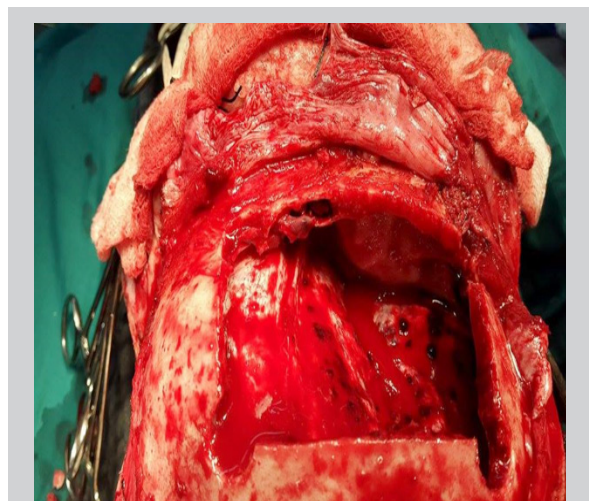


Figura 2. Craneotomía frontal con sección bicoronal.
Fuente: Departamento de Otorrinolaringología. HEALF.

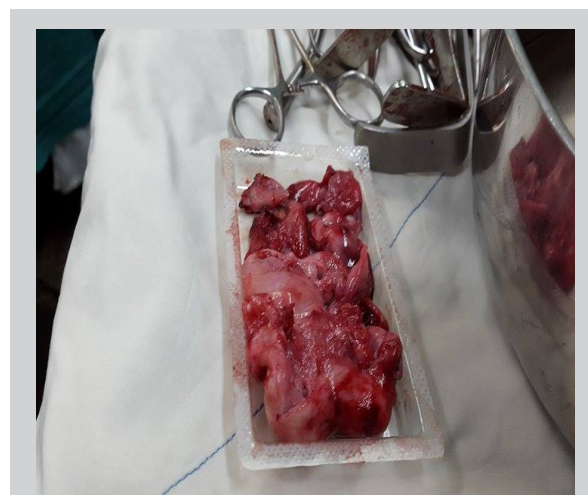


Figura 3. Masa tumoral extirpada.
Fuente: Departamento de Otorrinolaringología. HEALF.



Figura 4. Herida quirúrgica sin signos de infección.
Fuente: Departamento de Otorrinolaringología. HEALF.

cauterización de los vasos circundantes (Ver Figura 3).

La evaluación posterior a la cirugía en doce horas reflejó a un paciente consciente, con estado neurológico adecuado sin evidencia de secuelas postquirúrgicas. Se realiza valoración cinco días posteriores, observando herida quirúrgica sin signos de infección local ni dolor (Ver Figura 4).

Comentarios

El angiofibroma nasofaríngeo juvenil representa menos del 1% de los tumores de cabeza y cuello, es de especial

importancia reconocerlo debido a que personas jóvenes con epistaxis crónica están muy susceptibles al padecimiento de esta patología de origen vascular y controversial². La presentación típica es en jóvenes de diecisiete a veinticinco años, pero puede presentar a edades menores o mayores, aunque representan casos mucho más esporádicos³. Es un padecimiento poco común, pero con alta morbimortalidad por la hemorragia que genera y por la destrucción local secundaria a su patrón de crecimiento. El sitio de origen exacto aún es controversial. Se cree que

se localiza en el borde posterosuperior del forámen esfenopalatino, extendiéndose a la cavidad nasal, senos paranasales, fosa pterigomaxilar, infratemporal, intraorbitaria e intracraneal⁴.

Hay varias teorías sobre el origen del angiofibroma, una teoría defiende que se trata de una respuesta desmoplásica del periostio nasofaríngeo o del fibrocartilago embrionario entre el basioccipucio y el basiesfenoides⁵.

La teoría hormonal defiende que hay receptores de estrógeno (25%), progesterona (58%) y andrógenos (25%) en el tumor. No obstante, las concentraciones de gonadotropina son normales, y se han descrito casos de involución espontánea en la adolescencia. Beham et al. defienden un origen vascular del angiofibroma a partir de neovasos de formación en la adolescencia⁶.

Otra teoría sostiene que hay células paragangliónicas no cromafinas de ramas terminales de la arteria maxilar, concretamente un remanente de la rama del primer arco branquial (atavismo vascular), que no se ha acabado de reabsorber con células endoteliales vasculares, capaces de proliferar y de formar tejido sangrante⁵.

La teoría genética se mantiene al haberse demostrado por hibridación genómica, por delección del cromosoma 17, incluidas regiones del gen supresor p53 y el oncogén Her-2/neu. Además, esta teoría ha logrado encontrar asociaciones con el síndrome hereditario de Gardner y aberraciones cromosómicas⁵. A pesar de la alteración de protooncogenes está demostrado que no tiene potencial malignizante, pero sí un gran poder de expansión debido a su rapidez para la síntesis de matriz extracelular a partir de colágeno tipo III, fi-

bras reticulares y neovascularización inducidas por el factor de crecimiento endotelial vascular⁷.

Discusión de caso clínico

El angiofibroma nasofaríngeo juvenil en su naturaleza benigna, es un tumor expansivo dentro de los senos paranasales e incluso fosas craneales², en el presente caso se observa una tomografía con evidencia de infiltración del techo de la cavidad nasal, seno maxilar derecho y tejido blandos circundantes, en el transquirúrgico se observó una prolongación vascular tumoral con extensión a fosa craneal anterior, lo cual apoya la evidencia previa de nula propagación maligna, probablemente debido a que no altera genes del ciclo celular en su historia natural. Debido a este hallazgo transquirúrgico se clasificó al tumor en estadio IV, según la clasificación de Chandler y estadio IIIA según la clasificación de Radkowski et al. (Ver Tabla 1).

La epistaxis continúa siendo el signo y síntoma más común en la presentación clínica, el paciente inicia con sangrado que se torna crónico², acompañado de obstrucción nasal y sensación de masa intranasal, el presente caso acudió por una epistaxis no cesante que se tornaba progresivamente más intensa debido a la progresión del tumor y su naturaleza vascular. 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 facial⁴. Si el tumor se extiende a la fosa infratemporal medial o seno cavernoso, se requiere una maxilectomía medial.

Tabla 1. Clasificación de Chandler para angiofibroma nasofaríngeo juvenil 1984⁴

| ESTADIO | DESCRIPCIÓN |
|---------|---|
| I | Tumor limitado a nasofaringe |
| II | Tumor con extensión a la cavidad nasal y/o 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 Radkowski et al. 1996⁴

| ESTADIO | DESCRIPCIÓN |
|---------|---|
| IA | Tumor limitado a nariz y/o bóveda nasofaríngea |
| IB | Tumor con extensión a uno o más senos paranasales |
| IIB | Mínima extensión en la fosa FPM |
| IIC | Ocupación total de la FPM con o sin erosión del hueso orbitario |
| IIC | IIB más erosión de apófisis pterigoides |
| IIIA | Erosión de base del cráneo-mínima extensión intracraneal |

Este abordaje proporciona acceso al seno esfenoidal y base craneal anterior. 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 quirúrgica "Le Fort I", proporciona exposición adicional de los senos paranasales, fosa pterigopalatina y fosa infratemporal⁸.

En las últimas décadas, los avances tecnológicos en instrumentación han expandido la utilización de cirugía endoscópica para el manejo de casos seleccionados de angiofibromas. La resección endoscópica transnasal es ideal para tumores confinados a la nasofaringe, fosa nasal y seno etmoidal. La ventaja principal de este método es la mínima disección de tejidos, la ausencia de destrucción ósea facial y la no realización de incisiones faciales⁸. A pesar de la embolización preoperatoria, la hemorragia durante la cirugía es en promedio de 1000 a 1500mL. Los tumores con extensión intracraneal se tratan con un acceso mixto, neuroquirúrgico y rinológico. La frecuencia de recidivas es variable, de 15 a 20% cuando no hay extensión intracraneal y 30 a 50% cuando si la hay; son obvias entre los doce a quince meses del posoperatorio¹⁰.

El abordaje transpalatino fue el de elección. Se ha evidenciado que brinda mayor visualización de las bases del tumor y las extensiones del mismo⁹. En este caso en el transquirúrgico se observó una extensión intracraneal que indicó craneotomía frontal, obteniendo buena visualización y comodidad para drenaje, hemostasia y sección del tejido afectado. Se drenaron aproximadamente 300mL de sangre; se transfundieron dos paquetes globulares de 250mL cada uno. No se realizó embolización preoperatoria.

Referencias

- Escajadillo J, editor. Oídos, nariz, garganta y cirugía de cabeza y cuello. El Manual Moderno [Online]. México; Booksmedicos; 2014 [Citado 06 jun 2017]. 120 p. Disponible en: <http://booksmedicos.org/oidos-nariz-garganta-y-cirugia-de-cabeza-y-cuello-escajadillo-4a-edicion/>
- Herrero M, De Leyva P, Sagüillo K, et al. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: Presentation of a case. *Rev Esp Cir Oral Maxilofac* [Online]. 2015 abr [Citado 10 jun 2017]; 37:114-6. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.maxilo.2014.03.010>
- Cherekaev V, Golbin D, Kapitanov D, et al. Advanced craniofacial juvenile nasopharyngeal angiofibroma. Description of surgical series, case report, and review of literature. *Acta Neurochir* [Online]. 2011 mar [Citado 10 jun 2017]; 153:499-508. Disponible en: <https://link.springer.com/article/10.1007/s00701-010-0922-0>

- Hernández V, Hernández S. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: a current review of diagnosis, classification and treatment. *Revista colombiana de otorrinolaringología* 2011; 39(3):147-157.
- Schick B, Wemmert S, Bechtel U, et al. Comprehensive genomic analysis identifies MDM2 and AURKA as novel amplified genes in juvenile angiofibromas. *Head and Neck* 2007; 29:479-8.
- Beham A, Beham-Schmid C, Regauer S. Nasopharyngeal angiofibroma: true neoplasm or vascular malformation? *Adv Anat Pathol* 2000; 7:36-46.
- Brieger J, Wierzbicka M, Sokolov M, et al. Vessel density, proliferation, and immunolocalization of vascular endothelial growth factor in juvenile nasopharyngeal angiofibromas. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* [Online]. 2004 jun [Citado 20 jul 2017]; 130:727-731. Disponible en: [doi:10.1001/archotol.130.6.727](https://doi.org/10.1001/archotol.130.6.727)

- Padilla L, Torres A, Milanés R, et al. Angiofibroma nasofaríngeo juvenil: serie de casos del Hospital Universitario del Caribe. Cartagena. Colombia. *Rev.cienc.biomed* [Online]. 2010 [Citado 20 jul 2017]; 1 (2):259-265. Disponible en: <http://revistas.unicartagena.edu.co/index.php/ciencias-biomedicas/article/view/979>
- Midilli R, Karci B, Akyildiz A. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: Analysis of 42 cases and important aspect of endoscopic approach. *Int J Ped Otorhinolaryngol* [Online]. 2009 [Citado 25 jul 2017]; 73:401-408. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2008.11.005>
- Hyun D, Ryu J, Kim Y, et al. Treatment outcomes of juvenile nasopharyngeal angiofibroma according to surgical approach *Int J Ped Otorhinolaryngol* [Online]. 2011 ene [Citado 25 jul 2017]; 75:69-73. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2010.10.010>

Conclusiones

El angiofibroma nasofaríngeo juvenil por ser uno de los tumores poco frecuentes de cabeza y cuello, sus manifestaciones clínicas y de manejo son poco conocidas dentro de la atención primaria en medicina general. Su causa aún es desconocida, sin embargo, se conocen muchas teorías acerca de su origen. Es de suma importancia realizar una historia clínica y examen físico exhaustivo y completo debido a que existen muchas causas de epistaxis que pueden complicar el diagnóstico en primera instancia.

Hacer los exámenes complementarios radiológicos y clínicos pueden brindar visualización y medición de la extensión del tumor, ya que representa el principal parámetro para la elección del procedimiento quirúrgico a usar, el diagnóstico definitivo continúa siendo patológico. Debido a las complicaciones que se pueden presentar es necesario tratarlo tempranamente. El tratamiento definitivo consiste en la extirpación quirúrgica.

Recomendaciones

Al personal de salud, realizar un adecuado diagnóstico diferencial ante pacientes con epistaxis recurrente.

Agradecimientos

Se agradece la colaboración en este trabajo del Dr. Santiago Hernández (Médico y Cirujano general); a nuestros tutores y al servicio de otorrinolaringología del Hospital Antonio Lenín Fonseca por permitirnos recopilar los datos necesarios acerca del paciente.