

Caso Clínico

Fibroangioma nasofaríngeo juvenil en el adulto: Revisión de literatura y reporte de un caso clínico

Juvenile nasopharyngeal angiofibroma in adults: Literature's review and a clinical case report

Dres. Gustavo Bravo C., Camila Seymour M., Daniela Gutiérrez C., Carlos Celedón L.

Abstract

The juvenile nasopharyngeal angiofibroma (JNA) is a benign vascular tumor that typically presents with symptoms like nasal obstruction, bleeding or nasal tumor in male adolescent patients, with exceptional presentation in females and older people. The aim of this paper is to present a case of JNA in an adult.

The case is a male patient of 53 years with obstructive symptoms and nasal congestion associated with headache. Through imaging and histological study, it was diagnosed a JNA, with extension to sphenoid sinus and right cavernous sinus. Surgery was performed by midfacial degloving after arterial embolization.

We conclude that in cases where the JNA doesn't presents with the typically manner, it is important a complete study through the clinical history, nasal endoscopy, imaging as magnetic resonance angiography, and even histology to certify a correct diagnosis preoperatively.

Key words: nasopharyngeal angiofibroma, adult angiofibroma, juvenile angiofibroma.

Resumen

El fibroangioma nasofaríngeo juvenil (FNJ) es un tumor vascular benigno que clásicamente se presenta con un cuadro de obstrucción nasal, epistaxis o tumor nasal, en pacientes adolescentes de sexo masculino, siendo excepcional en el sexo femenino y edades mayores. El objetivo de este trabajo es dar a conocer un caso clínico de FNJ en un adulto.

El caso corresponde a un paciente de sexo masculino de 53 años, con cuadro de obstrucción y congestión nasal, asociado a cefalea. A través de estudio imagenológico e histológico se diagnostica FNJ, con extensión a seno esfenoidal hasta seno cavernoso derecho. Se realiza cirugía mediante degloving mediofacial, previa embolización arterial.

Se concluye que en aquellos casos en que el FNJ no se presenta de manera clásica, es importante su estudio acabado a través de la historia clínica, endoscopía nasal, imágenes como angiorrresonancia, e incluso estudio histológico para certificar un diagnóstico correcto preoperatorio.

Palabras claves: fibroangioma nasofaríngeo, fibroangioma adulto, fibroangioma juvenil.

Introducción

El fibroangioma nasofaríngeo juvenil (FNJ) es una neoplasia vascular benigna poco frecuente, constituyendo entre el 0,05 al 0,5% de los tumores de cabeza y cuello (1). Este tumor se presenta casi exclusivamente en adolescentes de sexo masculino (2) (3) (4) (5), con un rango de presentación entre 7 y 19 años (6) y un promedio de edad de 15 años (7) (8) (9), siendo excepcional su presentación en el sexo femenino y en edades mayores. La lesión se origina habitualmente en la pared posterolateral de la fosa nasal adyacente al agujero esfenopalatino (2) (10). Clínicamente se manifiesta como un cuadro de obstrucción nasal unilateral, epistaxis recurrente o tumor nasal; otras formas de presentación se relacionan con la extensión tumoral existente (11) (12). Si bien el FNJ tiene histología benigna, su invasión local puede producir importantes problemas y ser bastante agresiva. Según su localización y extensión existen múltiples clasificaciones, de las cuales la más reciente corresponde a la clasificación de Radkowski (Ver tabla 1). Generalmente, el FNJ se

encuentra irrigado por ramas de la arteria maxilar interna, rama de la carótida externa; sin embargo también puede provenir directamente de esta última u otra de sus colaterales, de la carótida interna o de la arteria carótida común (1) (13).

Tabla 1. Clasificación de FNJ según Radkowski

IA	Tumor limitado a cavidad nasal y/o nasofaringe
IB	Igual que IA pero con compromiso de al menos una cavidad paranasal
IIA	Extensión mínima a través del agujero esfenopalatino y compromiso lateral mínimo hacia la fosa pterigomaxilar
IIB	Ocupación completa de la fosa pterigomaxilar, desplazando hacia anterior la pared posterior del antro maxilar. Extensión superior con o sin erosión de los huesos orbitarios
IIC	Extensión hacia la fosa infratemporal o hacia posterior hasta los procesos pterigoideos
IIIA	Erosión de base de cráneo con mínima extensión intracraneana
IIIB	Erosión de base de cráneo. Compromiso intracraneal extenso con o sin extensión al seno cavernoso

Adaptado de: Angiofibroma. Changes in staging and treatment. Radowski D, McGill T, Healy GB, et al. 1996, Arch Orolaryngol Head Neck Surg, págs. 122:122-9.

Dentro de la evaluación preoperatoria es importante determinar la extensión tumoral, para lo cual se utilizan imágenes como la tomografía computada con contraste o la resonancia nuclear magnética (2). En general se recomienda evitar la realización de biopsia de este tumor, debido al riesgo de sangrado importante que tiene (14), además del diagnóstico evidente que se obtiene ante un cuadro clínico compatible e imágenes patognomónicas.

Respecto a su manejo, la alternativa más aceptada es la cirugía. Las vías de acceso incluyen la cirugía abierta, la vía endoscópica y modos combinados, dependiendo del estadio del tumor, con tendencia al uso universal de la embolización arterial preoperatoria. Esta última ha sido de gran utilidad para evitar pérdidas sanguíneas y para facilitar la cirugía (2) (9) (15) (16) (17) (18).

Descripción de caso clínico

Paciente de sexo masculino de 53 años, sin antecedentes previos; presenta cuadro de dos años de evolución caracterizado por obstrucción nasal y congestión en fosa nasal derecha, asociado a cefalea frontal intermitente. Consulta con médico, manejándose como cuadro de rinitis. Dada la persistencia y la acentuación de la sintomatología, consulta nuevamente y se realiza una nasofibroscopía que muestra una lesión tumoral en rinofaringe. Se decide la toma de biopsia quirúrgica, la cual informa un fibroangioma de rinofaringe.

Con estos antecedentes, el paciente es derivado al Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Clínico de la Universidad de Chile, donde es evaluado y se realiza una nueva nasofibroscopía rígida, observándose una masa rojiza bien delimitada en ambas fosas nasales, con compromiso de coanas. El resto del examen otorrinolaringológico en rangos normales. El paciente ingresa al hospital para completar su estudio y realizar el manejo del cuadro.

Se solicita angiorresonancia nuclear magnética de fosas nasales que muestra un proceso expansivo con importante extensión hacia base de cráneo comprometiendo el seno esfenoidal y el cuerpo del esfenoides, extendiéndose hacia seno cavernoso derecho. El estudio angiográfico demuestra múltiples estructuras vasculares en el interior de esta masa, que provienen predominantemente de la arteria maxilar derecha, evidenciándose también irrigación de la arteria faríngea ascendente de este lado y de la arteria maxilar contralateral (Ver figura 1). Con el estudio mencionado, se clasifica como fibroangioma de rinofaringe en estadio IIIB según Radkowski.

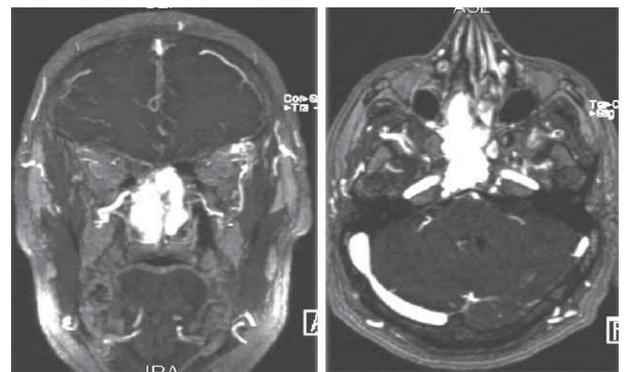


Figura 1. Angiorresonancia nuclear magnética de fosas nasales preoperatoria.

Se realiza una exitosa embolización prequirúrgica del tumor FNJ con partículas pequeñas desde ramas de arteria carótida externa derecha e izquierda, persistiendo un aporte vascular menor al tumor por finas aferencias dependientes de los segmentos petrosos de ambas arterias carótidas internas, que no fueron embolizados. El procedimiento no tuvo complicaciones.

Luego se realiza resección tumoral mediante degloving mediofacial, a través de una incisión gingival bilateral esqueletizando la pared anterior del seno maxilar hasta ambos agujeros infraorbitarios. Se realiza incisión nasal intracartilaginosa bilateral, se levanta el colgajo mediante dos sondas nelaton que pasan a través de las fosas nasales. Se abren las paredes anteriores y mediales de ambos senos

maxilares, se identifican ambas arterias maxilares, las cuales se clavian y se seccionan. Se identifica y decora todo el tumor, el cual se extrae en una sola pieza, la que es enviada a biopsia. Se realiza hemostasia y se cierran los distintos planos (Ver figura 2). Paciente queda con taponamiento anterior, el cual se retira al sexto día postoperatorio, completa 7 días de terapia antibiótica, tras lo cual es dado de alta, dada la buena evolución postoperatoria.



Figura 2. Fotos de la cirugía de fibroangioma por degloving medifacial

Discusión

En este trabajo se presentó el caso de un paciente de 53 años de edad, sexo masculino, con diagnóstico histológico de fibroangioma de rinofaringe. Como mencionamos anteriormente, en general este tumor se presenta casi exclusivamente en hombres adolescentes, por lo que su rara ocurrencia en el sexo femenino es ampliamente cuestionada e incluso algunos plantean la realización de un cariotipo en toda paciente con este diagnóstico (19). Por otro lado, en la literatura existen pocos casos reportados acerca de pacientes de mayor edad con diagnóstico de FNJ (20) (21) (22) (23). En un estudio de Llorente y cols. se presentó una serie de 43 casos de FNJ del servicio de otorrinolaringología de un hospital de Asturias, de los cuales 42 correspondían a varones y 1 mujer, y una edad media al momento del diagnóstico de 16 años (rango: 8 – 26 años) (24).

La etiología del FNJ aún es controversial; se ha postulado la participación de factores genéticos y hormonales que sugerirían un papel androgénico en su fisiopatología. Esto podría explicar su mayor incidencia en el sexo masculino (25).

Como se expuso previamente, es importante la realización de un acabado estudio en todos los pacientes con un posible FNJ, siendo indispensables una buena historia y examen clínico, endoscopia nasal, y exámenes complementarios como la angiografía. En aquellos casos en que el cuadro clínico no es patognomónico de FNJ, podría ser de utilidad la realización de una biopsia de la lesión

bajo las condiciones adecuadas. Por otra parte, es importante tener en mente otras lesiones como diagnóstico diferencial, dentro de las cuales considerar tumores malignos, además de otras lesiones como pólipos angiomasos, hemangiopericitomas, hemangiomas, angiomiolipomas, leiomiomas, paragangliomas, displasia fibrosa, fibromas, tumores neuroectodérmicos, papiloma invertido, ameloblastoma, cordomas y condroblastomas, entre otras patologías de fosas y senos paranasales (20).

Conclusión

El FNJ tiene una presentación clínica patognomónica, pero excepcionalmente existen casos en que el cuadro no se comporta de manera clásica. En estos pacientes es importante su estudio acabado previo a la cirugía, a través de una completa historia clínica y examen físico, endoscopia nasal, imágenes como angiografía, e incluso estudio histológico para certificar un correcto diagnóstico.

Bibliografía

- Hauptman G, Ullalp S, Quinn F. Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma. Grand Rounds Presentation, UTMB, Dept. of Otolaryngology. 2007.
- Walker J, Muñoz S, Gaete F, Celedón L. Fibroangioma nasofaríngeo juvenil. Experiencia de 12 años en el Hospital Clínico de la Universidad de Chile. Rev. Otorrinolaringol. Cir. Cabeza Cuello. 2010; 70: 17-24.
- Bremer JW, Neel HB III, De Santo LW. Angiofibroma: Treatment trend in 150 patients during 40 years. Laryngoscope. 1986; 96: 1321-9.
- Kau R, Tanna M, Misra S, Contreras AL. Nasopharyngeal angiofibroma. Ear Nose Throat J. 2008; 87(5): 256.
- Montero X, Platzer L, Castillo M. Actualizaciones en tumores de rinofaringe. Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello. 2005; 65: 221-32.
- Tewfik TL, Al Garni MA. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma. eMedicine. 2009.
- Park CK, Kim DG, Paek SH, Chung HT, Jung HW. Recurrent juvenile nasopharyngeal angiofibroma treated with gamma knife surgery. J Korean Med Sci. 2006; 21:773-7.
- Andrade NA, Andrade JSC, Silva PDM, Oliveira VB, Andrade BB. Nasopharyngeal angiofibroma: review of the genetic and molecular aspects. Intl. Arch. Otorhinolaryngol, Sao Paulo. 2008; 12:442-9.
- Mendenhall WM, Werning JW, Hinerman RW, Amdur RJ, Villaret DB. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: Review article. J HK Coll Radiol. 2003; 6:15-9.
- Mulbury PE. Recurrent epistaxis. Pediatr Rev. 1991; 12(7):213-7.
- Yadav SP, Singh I, Chanda R, Sachdeva OP. Nasopharyngeal angiofibroma. J Otolaryngol. 2002; 31(6): 346-50.

12. Paris J, Guelfucci B, Moulin G, Zanaret M, Triglia JM. Diagnosis and treatment of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2001; 258(3): 120-4.
 13. Sennes LU, Butugan O, Sánchez TG, Bento RF, Tsuji DH. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: the routes of invasion. *Rhinology.* 2003; 41(4): 235-40.
 14. English GM, Hemenway WG, Cundy RL. Surgical treatment of invasive angiofibroma. *Arch Otolaryngol.* 1972; 96(4):312-8.
 15. Mehmet Fatih Garça, Sevil Ari Yuca, Köksal Yuca. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Eur J Gen Med.* 2010; 7(4):419-425.
 16. Mann WJ, Jecker P, Amedee RG. Juvenile angiofibromas: changing surgical concept over the last 20 years. *Laryngoscope.* 2004; 114: 291-3.
 17. Tang IP, Shashinder S, Gopala Krishnan G, Narayanan P. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma in a tertiary centre: Ten-year experience. *Singapore Med J.* 2009; 50 (3): 261-4.
 18. Enepekides DJ. Recent advances in the treatment of juvenile angiofibroma. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2004; 12(6):495-499.
 19. Ewing JA, Shively E. Angiofibroma: a rare case in an elderly female. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1981; 89:602-603.
 20. Marcos M, Pino V, Pardo G, Trinidad G, Pando JM, Blasco A. Angiofibroma nasal en mujer de 60 años. Caso clínico y revisión de la literatura. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2004; 55: 195-197.
 21. Łukomski M, Danilewicz M, Pajor A. Juvenile angiofibroma in adults. *Otolaryngol Pol.* 2008; 62(1): 20-6.
 22. Szymanska A, Korobowicz E, Golabek W. A rare case of nasopharyngeal angiofibroma in elderly female. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2006; 263: 657-660.
- Ordóñez-Ordóñez L, Vergara-Hernández C, Silva-Rueda R. Angiofibroma nasofaríngeo juvenil: un caso atípico. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2008; 59(8): 424.
- Llorente JL, López F, Suárez V, Costales M, Suárez C. Evolución en el tratamiento de los angiofibromas nasofaríngeos juveniles. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2011; 62(4): 279-286.
- Coutinho-Camilo CM, Brentani MM, Nagai MA. Genetic alterations in juvenile nasopharyngeal angiofibromas. *Head Neck* 2008; 30: 390-400.