

Caso Clínico y Actualización

Manejo quirúrgico del angiofibroma nasofaríngeo juvenil. Presentación de un caso y revisión de la literatura

Surgical management of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. A case report and review of the literature

Dr. Gustavo T. Montyn (1), Dra. Natacha Boyallian (2), Dr. Gustavo J.C. Montyn (3)

Abstract

Introduction: Juvenile nasopharyngeal angiofibroma is a benign neoplasm that represents 0.05% of tumors of the head and neck. It occurs mostly in young men with an average age of onset at 15 years. Patients presenting with unilateral nasal obstruction and recurrent epistaxis. Facial malformations, ocular proptosis, paralysis, blindness and cranial nerve involvement may occur as the disease progresses. There are a number of therapeutic options, but surgical removal preceded by embolization remains today as the primary treatment modality in angiofibroma.

Objetivos: To report a case of nasopharyngeal angiofibroma with extension to skull base surgery and show his resolve in the Department of Head and Neck Surgery Sanatorio Allende, Córdoba.

Conclusion: Surgical treatment of juvenile angiofibroma remains a challenge today. Should be planned by an experienced surgeon as part of a multidisciplinary team. Surgical resection of juvenile nasopharyngeal angiofibroma is dependent on tumor stage.

We recommend using an endoscopic approach in early tumor stages as well as the midface degloving with or without osteotomy in cases with extension into pterygopalatine fossa or skull base.

In more advanced cases, aggressive surgery is preferable to ensure complete tumor resection.

Keywords: juvenile nasopharyngeal angiofibroma, nasal obstruction, epistaxis, embolization Le fort I osteotomy, midface degloving.

Resumen

Introducción: El angiofibroma juvenil nasofaríngeo es una neoplasia benigna que representa el 0,05% de los tumores de la cabeza y cuello. Se presenta principalmente en los adolescentes varones, con una edad media de inicio a los 15 años. Los pacientes se presentan con obstrucción nasal unilateral y epistaxis recurrentes. Las malformaciones faciales, la proptosis ocular, parálisis, ceguera y la afectación de los nervios craneales pueden ocurrir a medida que la enfermedad avanza. Hay una serie de opciones terapéuticas, pero la extirpación quirúrgica precedida por la embolización se mantiene en la actualidad como la modalidad del tratamiento primario en el angiofibroma.

Objetivos: Presentación de un caso clínico de angiofibroma nasofaríngeo con extensión a la base del cráneo y mostrar su resolución quirúrgica en el Servicio de Cirugía de Cabeza y Cuello del Sanatorio Allende, Córdoba.

Conclusión: El tratamiento quirúrgico del angiofibroma juvenil sigue siendo un reto en la actualidad. Debe ser planificado por un experimentado cirujano como parte de un equipo multidisciplinario. La resección quirúrgica del angiofibroma juvenil nasofaríngeo depende del estadio del tumor.

Recomendamos la utilización de un abordaje endoscópico en los estadios tumorales tempranos, así como también el degloving medio facial -con o sin osteotomía- en aquellos casos con extensión hacia la fosa pterigo-palatina o base del cráneo.

En los casos más avanzados, una cirugía agresiva es preferible para garantizar una resección completa del tumor.

(1) Residente de Cirugía de Cabeza y Cuello. Sanatorio Allende, Córdoba, Argentina.

(2) Médica de staff del Servicio de Cirugía de Cabeza y Cuello. Sanatorio Allende. Córdoba, Argentina.

(3) Jefe del Servicio de Cirugía de Cabeza y Cuello. Sanatorio Allende. Córdoba, Argentina.

Dirección: Olmos 15,4o piso Q, CP: 5000. Córdoba, Argentina. Tel.: 351-156519759. Mail: gustavomontyn@hotmail.com.

Servicio de Cirugía de Cabeza y Cuello. Sanatorio Allende. Córdoba, Argentina.

Palabras claves: Angiofibroma juvenil nasofaríngeo, obstrucción nasal, epistaxis, embolización osteotomía Lefort I, degloving medio facial.

Introducción

El angiofibroma juvenil nasofaríngeo (AJN) es una neoplasia benigna que representa el 0,05% de los tumores de la cabeza y cuello [1]. Es un tumor histológicamente benigno, pero muy vascularizado y localmente invasivo, que se presenta principalmente en los adolescentes varones, con una edad media de inicio a los 15 años [2, 3]. Este tumor se origina en la pared posterolateral de la cavidad nasal en las proximidades de la cara superior del foramen esfenopalatino. Es posible su extensión desde la cavidad nasal a la nasofaringe, los senos paranasales, la órbita y la fosa pterigopalatina, e incluso puede invadir la base del cráneo o diseminarse por vía intracraneal [4]. Aproximadamente el 20% de los pacientes tienen la invasión de la base del cráneo en el momento del diagnóstico [5].

Por lo general, los pacientes se presentan con obstrucción nasal unilateral y epistaxis recurrentes. Las malformaciones faciales, la proptosis ocular, la parálisis, la ceguera y la afectación de los nervios craneales pueden ocurrir a medida que la enfermedad avanza [6].

Hay una serie de opciones terapéuticas, pero la extirpación quirúrgica precedida por la embolización se mantiene en la actualidad como la modalidad del tratamiento primario en el angiofibroma [6, 7]. Diversos métodos quirúrgicos se han utilizado para tratar esta condición; desde un abordaje endoscópico, transpaladar, transmaxilar, degloving del tercio medio facial con o sin osteotomía tipo Lefort I a una rinotomía lateral [8]. Para otros pacientes, también se requieren abordajes más complejos por medio de una maxilectomía (maxillary swing) o un abordaje a través de la fosa infratemporal cuando la invasión intracraneal se encuentra afectada.

El objetivo de este estudio es la presentación de un caso clínico de angiofibroma nasofaríngeo con extensión a la base del cráneo y mostrar su resolución quirúrgica en el Servicio de Cirugía de Cabeza y Cuello del Sanatorio Allende, Córdoba.

Caso clínico

Paciente de sexo masculino de 23 años de edad, estudiante con antecedente personales de rinitis alérgica de varios años de evolución y tabaquista de 5 cigarrillos diarios; presenta episodios de obstrucción nasal de 2 meses de evolución. Dicha obstrucción se localiza en fosa nasal izquierda y se acompaña de apneas nocturnas, rinolalia y epistaxis episódicas. Consulta al servicio de guardia médica

por presentar epistaxis anteroposterior, en donde se le realiza taponaje con sonda Foley y se decide su posterior internación para estabilización hemodinámica.

Al examen físico el paciente presentaba palidez generalizada, taquicardia e hipotensión ortostática.

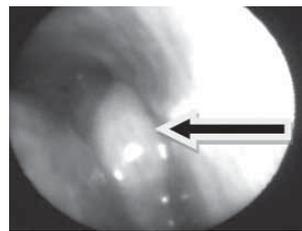
Rinoscopia: tabique desviado hacia la derecha, mucosa congestiva, cornetes hipertróficos y epistaxis antero-posterior con sangrado activo por cavum.

Lab: hb: 10, hto: 35.

Luego de 48 hs el paciente presenta buen estado general y sin sangrado activo.

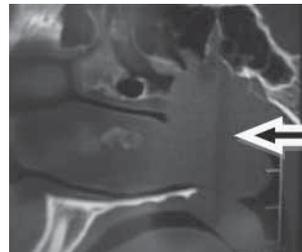
Estudios complementarios

Fibroendoscopia



Flecha: en región posterior de fosa nasal izquierda se visualiza lesión ocupante de aspecto pálido, con las mismas características de la mucosa nasal.

TAC



Flecha: Imagen polilobulada, homogénea, que compromete la totalidad de la fosa nasal izquierda con extensión posterior hacia la coana y rinofarinx.



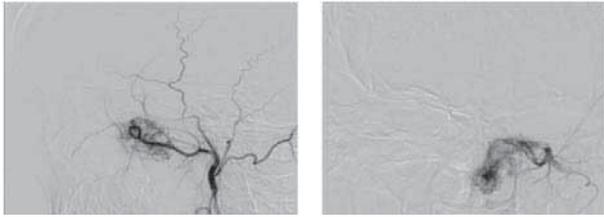
Flecha: Aspecto lítico e infiltrativo de la apófisis pterigoidea izquierda.

RMN

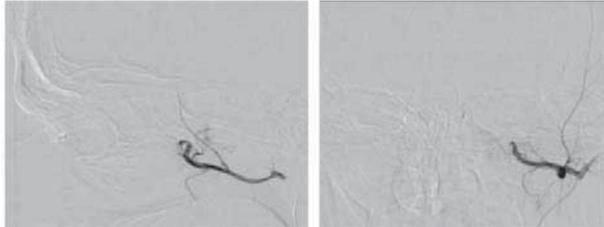


Lesión expansiva localizada en la base del cráneo y en la totalidad de la fosa pterigoidea izquierda, con una señal iso-intensa al músculo en las secuencias T1 y en las secuencias T2 refuerza de manera intensa con la inyección de contraste.

Angiografía



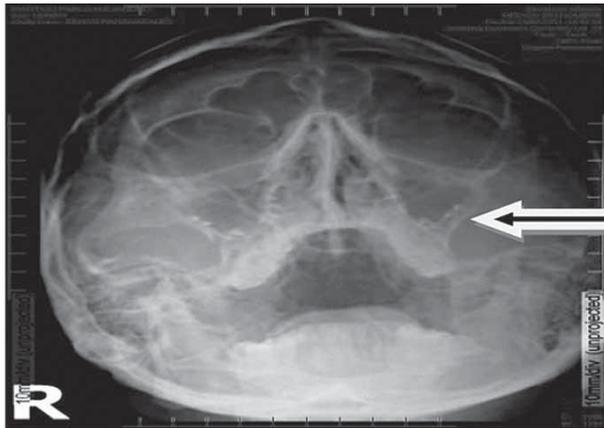
Postembolización con goifan



Se realizó el tratamiento quirúrgico del angiofibroma nasofaríngeo con extensión a la base del cráneo mediante un abordaje endobucal con midface degloving y osteotomía de maxilar superior tipo lefort I. La reducción y la osteosíntesis para la reconstrucción fue con miniplacas de titanio 1,5 mm.

El paciente presentó un postoperatorio sin complicaciones. El alta sanatorial fue a los 3 días con fijación intermaxilar durante 2 semanas, presentando buena apertura y cierre bucal y sin cicatrices visibles.

Postoperatorio



Rx postoperatoria mostrando la correcta osteosíntesis y fijación con miniplacas 1,5 mm.

Discusión

Aunque existe un amplio número de opciones terapéuticas para tratar el angiofibroma nasofaríngeo, la cirugía es el tratamiento primario de elección.

La selección del enfoque quirúrgico depende del lugar de origen, la extensión del tumor y de la preferencia del cirujano. El principio más importante

en la cirugía es ser capaz de exponer el tumor para la eliminación completa y segura sin complicaciones peri y postoperatorias [21].

Existen múltiples sistemas de estadificación de los angiofibromas; el más usado por ser el más representativo y simple para clasificar a los angiofibromas juveniles nasofaríngeos es el de Radkowski [10]. (Tabla 1).

Sistema de estadificación de Radkowski para angiofibroma nasofaríngeo.

- IA Limited to the nose or nasopharynx
- IB Same as IA but with extension into one ore more paranasal sinuses
- IIA Minimal extension through the sphenopalatine foramen, into and including a minima part of the medialmost part of th pterygomaxillary fossa
- IIB Full occupation of the pterygomaxillary fossa, displacing the posterior wall of maxillary antrum forward. Lateral or anterior displacement of branches of the maxillary artery. Superior extension may occur, eroding orbital bones
- ICC Extension through the pterymaxillary fossa into the cheek and temporal fossa or posterior to pterygoid plates
- IIA Erosion of skull base- minimal intracranial extension
- IIIB Erosion of skull base- extensive intracranial extension with or without cavernous sinus

Tabla 1

El caso clínico presentado pertenece -de acuerdo a la clasificación- al estadio II B.

Tradicionalmente, el abordaje transoral o transpalatal es el utilizado con mayor frecuencia y es eficaz para aquellos tumores limitados a la cavidad nasal o nasofaríngea. A su vez, la rinotomía lateral también se utiliza en lugar de la transpalatal para aquellos angiofibromas que se extendían lateralmente al foramen esfenopalatino. Sin embargo, la principal desventaja del abordaje transpalatal es el riesgo de desarrollar fístula palatina y la rinotomía lateral también tiene una desventaja inherente; es decir la presencia de una cicatriz en el rostro visible [6]. El enfoque del tercio medio facial con osteotomía Lefort tipo I fue adoptado como una alternativa de la rinotomía lateral [8]. Esta técnica fue la utilizada en este caso clínico, proporcionando una excelente exposición quirúrgica con buena visibilidad de los márgenes del tumor y evitando así las cicatrices faciales. Este abordaje es el más apropiado para tumores que afectan la base del cráneo y la órbita con mínimas complicaciones y un índice de recurrencia bajo [22]. Después de la introducción del abordaje endoscópico en la década de 1990, su uso en la cirugía para la resección del JNA se han reportado en algunas series como una alternativa de tratamiento [14,15].

Aunque la cirugía endoscópica se está convirtiendo en popular debido a su eficacia y la seguridad, todavía tiene limitaciones en aquellos tumores que se extienden lateralmente al foramen esfenopalatino y hacia la base del cráneo. Radkowski et al. observaron que las extensiones de angiofibroma juvenil nasofaríngeo posterior a las apófisis pterigoideas hace que sea difícil la extirpación quirúrgica completa y aumente el riesgo de erosión de la base del cráneo y también aumenta el riesgo de recurrencia (10, 11, 18). De hecho, sólo hay unos pocos informes en la literatura sobre el tratamiento del AJN con extensión fosa infratemporal exclusivamente por vía endoscópica [3, 16], siendo utilizados con mayor frecuencia en los estadios tempranos (IA y IB); es decir, aquellos tumores limitados a la fosa nasal o nasofarinx [21].

En las etapas muy avanzadas del AJN (el estadio IIC, III) pueden ser completamente eliminados y controlados los tumores, ya sea por una osteotomía tipo Lefort I, una maxillectomía y otros enfoques neuroquirúrgicos; como un abordaje a la fosa infratemporal o una resección cráneo facial cuando la afectación intracraneal está presente. Sin embargo las complicaciones postoperatorias posibles son muy graves, teniendo en cuenta que la mayoría de los pacientes con angiofibroma nasofaríngeo son adolescentes y el crecimiento del esqueleto craneofacial del hombre continúa hasta los 20 años de edad, con un desarrollo del 40% del maxilar después de los 12 años [17].

Por lo tanto, el tratamiento quirúrgico es modalidad utilizada para reseccionar JNA y deben ser seleccionados sobre la base de la capacidad del cirujano para lograr la resección completa del tumor, así como evitar posibles complicaciones [21].

Conclusión

A pesar de los avances técnicos y quirúrgicos durante las últimas décadas el tratamiento quirúrgico del angiofibroma juvenil sigue siendo un reto.

El tratamiento debe ser planificado por un experimentado cirujano como parte de un equipo multidisciplinario.

La resección quirúrgica del angiofibroma juvenil nasofaríngeo depende del estadio del tumor.

Recomendamos la utilización de un abordaje endoscópico en los estadios tumorales tempranos, así como también el degloving medio facial con o sin osteotomía en aquellos casos con extensión hacia la fosa pterigo-palatina o base del cráneo.

En los casos más avanzados, una cirugía agresiva es preferible para garantizar una resección completa del tumor.

La recurrencia del tumor es frecuente, pero el riesgo se puede minimizar teniendo en cuenta la evolución reciente en las técnicas quirúrgicas y también considerando la terapia antiangiogénica previa a la cirugía.

Bibliografía

1. J.G. Batsakis, *Tumors of the Head and Neck: Clinical and Pathological Considerations*, 2nd ed., Williams & Wilkins, Baltimore, 1974.
2. J.W. Bremer, H.B. Neel III, L.W. DeSanto, G.C. Jones, *Angiofibroma: treatment trends in 150 patients during 40 years*, *Laryngoscope*. 1986; 96:1321–1329.
3. G. Roger, P. Tran Ba Huy, P. Froehlich, T. Van Den Abbeele, J.M. Klossek, E. Serrano, et al., *Exclusively endoscopic removal of juvenile nasopharyngeal angiofibroma: trends and limits*, *Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg*. 2002;128: 928–935.
4. T.L. Tewfik, A.K. Tan, K. al Noury, K. Chowdhury, D. Tampieri, J. Raymond, et al., *Juvenile nasopharyngeal angiofibroma*, *J. Otolaryngol*. 1999;28: 145–151.
5. C. Bales, M. Kotapka, L.A. Loevner, M. Al-Rawi, G. Weinstein, R. Hurst, et al., *Craniofacial resection of advanced juvenile nasopharyngeal angiofibroma*, *Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg*. 2002;128: 1071–1078.
6. K. Ungkanont, R.M. Byers, R.S. Weber, D.L. Callender, P.F. Wolf, H. Goepfert, *Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: an update of therapeutic management*, *Head Neck*. 1996; 18: 60–66.
7. P. Herman, G. Lot, R. Chapot, D. Salvan, P.T. Huy, *Long-term follow-up of juvenile nasopharyngeal angiofibromas: analysis of recurrences*, *Laryngoscope*. 1999;109: 140–147.
8. D.J. Howard, V.J. Lund, *The role of midfacial degloving in modern rhinological practice*, *J. Laryngol. Otol*. 1999;113: 885–887.
9. P. Tranbahuy, M. Borsik, P. Herman, M. Wassef, A. Casasco, *Direct intratumoral embolization of juvenile angiofibroma*, *Am. J. Otolaryngol*. 1994;15: 429–435.
10. D. Radkowski, T. McGill, G.B. Healy, L. Ohlms, D.T. Jones, *Angiofibroma. Changes in staging and treatment*, *Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg*. 1996;122: 122–129.
11. M. Jorissen, *The role of endoscopy in the management of paranasal sinus tumours*, *Acta Otorhinolaryngol. Belg*. 1995;49: 225–228.
12. P.J. Gullane, J. Davidson, T. O'Dwyer, V. Forte, *Juvenile angiofibroma: a review of the literature and a case series report*, *Laryngoscope*. 1992;102: 928–933.
13. T. Hofmann, M. Bernal-Sprekelsen, W. Koele, P. Reittner, E. Klein, H. Stammberger, *Endoscopic resection of juvenile angiofibromas—long term results*, *Rhinology*. 2005;43: 282–289.

14. R.L. Carrau, C.H. Snyderman, A.B. Kassam, C.A. Jungreis, *Endoscopic and endoscopic-assisted surgery for juvenile angiofibroma*, *Laryngoscope*.2001;111: 483–487.
15. M. Jorissen, P. Eloy, P. Rombaux, C. Bachert, J. Daele, *Endoscopic sinus surgery for juvenile nasopharyngeal angiofibroma*, *Acta Otorhinolaryngol. Belg.* 2000;54: 201–219.
16. T.M. Onerci, O.T. Yucel, O. Ogretmenoglu, *Endoscopic surgery in treatment of juvenile nasopharyngeal angiofibroma*, *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 2003;67: 1219–1225.
17. J.J. Fagan, C.H. Snyderman, R.L. Carrau, I.P. Janecka, *Nasopharyngeal angiofibromas: selecting a surgical approach*, *Head Neck*.1997;19: 391–399.
18. A. McCombe, V.J. Lund, D.J. Howard, *Recurrence in juvenile angiofibroma*, *Rhinology* 28 (1990) 97–102.
19. D.J. Enepekides, *Recent advances in the treatment of juvenile angiofibroma*, *Curr. Opin. Otolaryngol. Head Neck Surg.* 2004;12: 495–499.
20. I. Tyagi, R. Syal, A. Goyal, *Recurrent and residual juvenile angiofibromas*, *J. Laryngol. Otol.* 2007;121: 460–467.
21. Dong-Woo Hyun, Ji- Hwan Ryu, Yoo- Suk Kim, et al. *Treatment outcomes of juvenile nasopharyngeal angiofibroma according to surgical approach*.*Int.J.Pediatr. Otorhinolaryngol.*2011;75:69-73.
22. Yiotakis I, Eleftheriadou A, Davilis D, Giotakis E, Ferekidou E, Korres S, Kandiloros D. *Juvenile nasopharyngeal angiofibroma stages I and II: comparative study of surgical approaches*. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.*2008;72:793-800.