

Fibroangioma nasofaríngeo juvenil. Experiencia de 15 años en el Hospital Barros Luco Trudeau

Juvenile Nasopharyngeal Fibroangioma. The experience of 15 years in Hospital Barros Luco Trudeau

Maritza Rahal E¹, René Sepúlveda S¹, Pilar Gajardo O¹, Rodrigo Arregui V¹.

RESUMEN

Introducción: El fibroangioma nasofaríngeo juvenil es un tumor vascular benigno localmente agresivo, que afecta casi exclusivamente la nasofaringe de adolescentes de sexo masculino. Su manejo es complejo dada su extensión, naturaleza vascular y sus frecuentes recurrencias.

Objetivo: Mostrar la experiencia de 15 años en fibroangioma juvenil en nuestro centro.

Material y método: Estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes con diagnóstico de ingreso de fibroangioma nasofaríngeo juvenil al Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Barros Luco Trudeau entre los años 1997 y 2011, caracterizando al grupo de estudio en cuanto a características clínico-demográficas, vasos aferentes, relación entre etapa tumoral y vascularización, manejo terapéutico, complicaciones y recurrencias.

Resultados: Se obtuvo un total de 20 pacientes, todos de sexo masculino, con un promedio de edad de 13,9 años.

El síntoma de presentación más frecuente fue la epistaxis a repetición y obstrucción nasal presente en el 90% y 80%, respectivamente.

Todos los pacientes se estudiaron con tomografía computarizada y recibieron embolización arterial preoperatoria. La mayoría de los tumores fueron de tipo II (65%) y III (20%), según clasificación de Radkowski. La técnica quirúrgica más empleada fue abierta (57,8%). Radioterapia en un caso. El vaso aferente principal fue la maxilar interno ipsilateral en el 100%. Todos los fibroangiomas etapa III eran además irrigados por la arteria carótida interna. Se encontró 20% de persistencia y 15% de recidiva.

Conclusión: Nuestros resultados concuerdan con la gran mayoría de las series publicadas en la literatura. Epistaxis recurrente, obstrucción nasal y tumor nasal unilateral deben hacernos sospechar de esta patología en un adolescente masculino. El tratamiento de elección es la cirugía con embolización preoperatoria. La vía de abordaje endoscópica presenta menor morbilidad posoperatoria en pacientes con estadios I y II de Radkowski. Todos los fibroangiomas con compromiso intracraneano, presentan irrigación también del sistema carotídeo interno.

Palabras clave: Fibroangioma, embolización arterial, epistaxis, rinofaringe.

¹ Médico Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Barros Luco Trudeau, Santiago. Chile.

ABSTRACT

Introduction: *Nasopharyngeal Fibroangioma is a locally aggressive benign vascular tumor. Its management is complex given its size, vascular nature and its frequent recurrences.*

Aim: *To show the experience of 15 years in Juvenile Fibroangioma in our center.*

Material and method: *Retrospective descriptive study of patients admitted with a diagnosis of Juvenile Fibroangioma Nasopharyngeal in the Department of Otolaryngology Hospital Barros Luco Trudeau between 1997 and 2011.*

Results: *A total of 20 patients was obtained. The most common presenting symptom was recurrent epistaxis and nasal obstruction present in 90% and 80% respectively. The most common surgical technique was open (57.8%). Radiotherapy in one case. The main afferent vessel was the ipsilateral internal maxillary in 100%. All Fibroangioma stage III were also supplied by the internal carotid artery. 20% of persistence and 15% of recurrence was found.*

Conclusion: *Recurrent epistaxis, nasal obstruction and unilateral nasal tumor should raise the suspicion of this disease in a male teenager. The treatment of choice is surgery with preoperative embolization. The route of endoscopic approach has less postoperative morbidity in patients with stage I and II of Radkowski. All Fibroangioma with intracranial commitment, have also the internal carotid irrigation system.*

Key words: *Fibroangioma, arterial embolization, epistaxis, nasopharynx.*

INTRODUCCIÓN

El Fibroangioma Nasofaríngeo Juvenil (FNJ) es una neoplasia vascular benigna, infrecuente, que se representa en el 0,05% a 0,5% de todos los tumores de cabeza y cuello¹. Aunque histológicamente es benigno, en ocasiones su compleja localización anatómica, su tendencia a la invasión local, la recurrencia y su crecimiento agresivo, hacen que sea un tumor nasosinusal con características peculiares. Ocurre casi exclusivamente en la nasofaringe de adolescentes de sexo masculino^{2,3}. Los FNJ tienen un crecimiento lento, centrado en el foramen esfenopalatino y se expanden dentro del la cavidad nasal, nasofaringe y luego en la fosa pterigomaxilar⁴. Eventualmente pueden erosionar el hueso e invadir la fosa infratemporal, órbita y fosa craneal media. La irrigación principal proviene de la arteria maxilar interna ipsilateral, pero además puede estar dada por la faríngea ascendente, maxilar interna contralateral o carótida interna. Los FNJ clásicamente se presentan con obstrucción nasal unilateral, epistaxis recurrente y tumoración nasal^{5,6}. Existen otras manifestaciones clínicas según la extensión tumoral, tales como hipoacusia de conducción, proptosis ocular y hemorragia

masiva⁷. En la evaluación inicial puede usarse la nasofibroscopía, tomografía computarizada y la resonancia nuclear magnética para determinar la extensión tumoral⁸. La tomografía computarizada es excelente para evaluar el compromiso óseo y extensión tumoral. El abombamiento de la pared posterior del maxilar debido a la presencia de la masa en el espacio pterigomaxilar, conocido como signo de Holman-Miller, es un hallazgo típico de este examen. La resonancia nuclear magnética permite evaluar los tejidos blandos y diferenciar el tumor de inflamación de mucosa, lo cual es y esta es fundamental cuando existe compromiso intracraneano (Figura 1).

Existe una variedad de clasificaciones de estos tumores⁹⁻¹³. La clasificación de Radkowski, desarrollada en 1996 es la más utilizada en la literatura en los últimos años (Tabla 1). Existen además otras clasificaciones como la de Fisch, Andrews y Sessions. Todas ellas se basan en la extensión e invasión de estructuras por el tumor, excepto la clasificación de la Universidad de Pittsburgh¹⁴ que además incluye la vascularización residual posembolización. La cirugía es el tratamiento de primera elección. La embolización arterial supraselectiva preoperatoria de ramas de la carótida externa ha

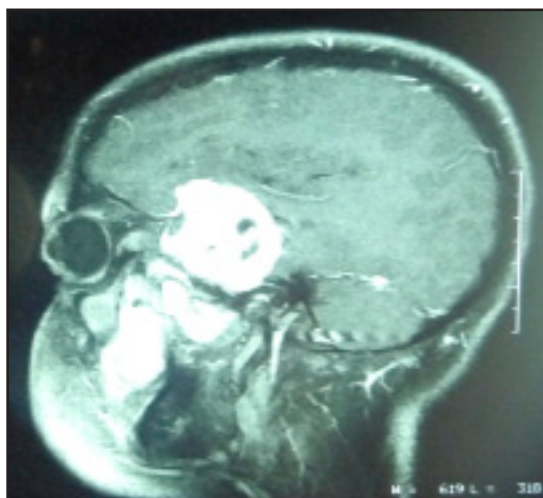


Figura 1.

Tabla 1. Clasificación de Radkowski

- Estadio IA: Tumor limitado a la cavidad nasal o a la bóveda de la nasofaringe.
- Estadio IB: Tumor que invade la cavidad nasal y/o la bóveda de la nasofaringe y se extiende, como mínimo, a uno de los senos de la cara.
- Estadio IIA: Invasión mínima de la hendidura pterigopalatina.
- Estadio IIB: Invasión de toda la hendidura pterigopalatina, con o sin erosión de la pared orbitaria.
- Estadio IIC: Extensión a la fosa infratemporal o extensión hacia atrás, más allá de las láminas de la apófisis pterigoides.
- Estadio IIIA: Erosión de la base del cráneo, extensión intracraneal mínima.
- Estadio IIIB: Extensión intracraneal masiva, con invasión del seno cavernoso o sin ella.

logrado mejorar la resección quirúrgica y disminuir el sangrado intraoperatorio (Figura 2)¹⁵. La resección quirúrgica es generalmente exitosa y sus complicaciones son en general menores. La cirugía endoscópica estaría indicada en estadios precoces, que no comprometan ampliamente la fosa infratemporal ni la base de cráneo^{16,17}. Alternativamente al tratamiento quirúrgico está la radioterapia¹⁸⁻²⁰.

OBJETIVO

El propósito de este estudio es presentar nuestra experiencia en el tratamiento de los FNJ, evaluar las características clínicas, la irrigación tumoral, su estadio y las vías de abordaje, basándonos en la literatura existente y en nuestra propia experiencia.

MATERIAL Y MÉTODO

Se realizó un estudio descriptivo retrospectivo. Se revisaron fichas clínicas de los pacientes con

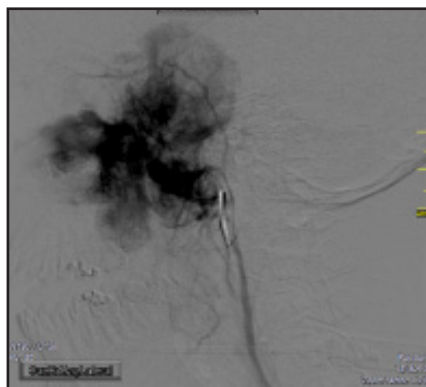


Figura 2.

FNJ, tratados en el Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Barros Luco Trudeau, entre 1997 y 2011. Las variables analizadas fueron: clínico-demográficas, vascularización tumoral, modalidad de tratamiento, persistencia tumoral y complicaciones. Se realizó el análisis estadístico mediante el software Stata 10.1. Se consideró como significativo un valor $p < 0,05$.

RESULTADOS

Durante el periodo de tiempo revisado, se obtuvo un total de 25 pacientes, de los cuales pudieron ser analizados 20. Todos de sexo masculino, con un promedio de edad de 13,9 años con un rango etario de 7 a 21 años y sin antecedentes mórbidos de importancia. El síntoma de presentación más frecuente fue la epistaxis a repetición presente en el 90% de los casos, seguida de la obstrucción nasal 80%. Dentro de los signos de presentación más frecuentes se encuentran el tumor nasal (80%) y la asimetría facial (20%). Los pacientes tenían un promedio de 12,4 meses de evolución desde el inicio de sus síntomas al diagnóstico.

Se realizó estudio con nasofibroscopía en el 60% de los casos, dado que en el otro 40% el tumor era evidente con especuloscopia nasal anterior. Se realizó tomografía computarizada de cavidades paranasales con medio de contraste en

el 100% y resonancia magnética nuclear en el 50% de los casos. Se realizó biopsia en el 40% de los casos, 15% en nuestro centro y 25% en el centro de derivación. Todos los pacientes con indicación quirúrgica fueron sometidos a angiografía y embolización arterial preoperatoria.

Los principales vasos aferentes fueron: arteria maxilar interna ipsilateral 100%, faríngea ascendente y carótida interna.

Con respecto a la relación entre etapificación tumoral y vascularización destaca que el 100% de los FNJ etapa III presentan además irrigación de carótida interna. Detalle en Tabla 2.

Los FNJ se clasificaron según Radkowski, en estadio I 15%, estadio II 65% y estadio III 20%. Tabla 3.

La técnica quirúrgica abierta fue la más empleada, 57,8% (11/19), y de éstas, el *degloving* mediofacial fue el más utilizado (9/11). En el resto de los casos, se realizó un abordaje endoscópico. Las complicaciones a corto plazo corresponden a sangrado posoperatorio 15%, y a largo plazo la rinodeformación 25%, observada solo en aquellos con técnica abierta. En cuanto a la comparación de las técnicas quirúrgicas, se homologaron los grupos y los valores estadísticamente significativos ($p < 0,05$) fueron: Tiempo quirúrgico, sangrado intraoperatorio, días de hospitalización y complicaciones a largo plazo. Estos se detallan en la Tabla 4.

Sólo en un caso fue necesario el uso de radioterapia por compromiso extenso intracraneano, seno cavernoso y sifón carotideo. Se evidenció persistencia y recidiva tumoral en el 20% y 10%, respectivamente (Tabla 5). De los casos que persistieron y recidivaron, a 4 casos de 6 se les trató

Tabla 2 Los principales vasos aferentes

Etapa I (n=3)	<ul style="list-style-type: none"> Todos irrigados por arteria maxilar interna ipsilateral.
Etapa II (n=13)	<ul style="list-style-type: none"> Todos irrigados por arteria maxilar interna ipsilateral. 1 asociado a arteria faríngea ascendente ipsilateral. 1 arteria maxilar interna bilateral y arteria faríngea ascendente bilateral.
Etapa III (n=3)	<ul style="list-style-type: none"> Todos irrigados por arteria maxilar interna ipsilateral. 1 asociado a arteria faríngea ascendente ipsilateral. <p>Todos los casos irrigados por ramas de arteria carótida interna.</p>

Tabla 3

Estadio	Nº	%
I A	3	15
I B	0	0
II A	8	40
II B	2	10
II C	3	15
III A	0	0
III B	4	20
Total	20	100

Tabla 4. Análisis según vía de abordaje

	Endoscópico n= 8	Cirugía abierta n=8	Valor de p
Tiempo quirúrgico (horas)	3,3	6,5	0,004
Sangrado intraoperatorio (cc)	430	1.363	0,014
Taponamiento nasal (días)	5,7	6,0	n/s
Tiempo hospitalización posquirúrgico (días)	7.6	14	0,004
Complicaciones a largo plazo	0	4	0,04

Tabla 5

Persistencia N =4 (20%) Etapa II: 2 Etapa III: 2 Tiempo: 1 mes	Embolización más cirugía (3)
	Observación (1)
Recidiva N =2 (10%) Etapa I: 1 Etapa II: 1 Tiempo: 8-18 meses	Embolización más cirugía (1)
	Radioterapia

con embolización más cirugía, un caso con radioterapia y un caso se dejó en observación. Todos los casos se confirmaron con resonancia nuclear magnética de macizo maxilofacial con gadolinio.

DISCUSIÓN

Nuestro estudio muestra una demografía similar a lo reportado en la literatura. El tiempo de evolución desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico es similar a lo encontrado en estudios extranjeros.

La edad de presentación, sexo masculino, epistaxis recurrente, obstrucción nasal y tumor nasal, debe hacernos sospechar de un fibroangioma nasofaríngeo juvenil.

La presencia de toma de biopsia en nuestro estudio es alta en comparación a lo reportado en la literatura, y se debe a una baja sospecha en los centros periféricos de derivación o a casos atípicos que el comité de cabeza y cuello aprueba.

La modalidad de tratamiento adoptada depende fundamentalmente del tamaño y la extensión tumoral, junto con las características del centro de salud y las habilidades del equipo quirúrgico. El objetivo de la cirugía es la resección tumoral completa. En nuestra institución se ha usado principalmente la técnica abierta, con técnica de degloving mediofacial o rinotomía lateral, en caso de localizaciones y extensiones complejas. Esto está dado porque presentamos casos en estadios avanzados y por experiencia del equipo quirúrgico. La cirugía con abordaje endoscópico está indicada en estadios precoces y sin extensión importante a fosa infratemporal ni base de cráneo. Presenta múltiples ventajas, como la de no requerir incisiones de piel o mucosas, ni elevación de tejidos blandos de la pared anterior del maxilar o remoción de hueso. Además posee la característica de poder visualizar el tumor y sus estructuras adyacentes de diferentes ángulos, presenta menor tiempo operatorio y estadía hospitalaria, no dejando secuelas estéticas nasales ni faciales. Varios estudios han usado variables como el tamaño tumoral, el tiempo de cirugía, sangrado intraoperatorio, el tiempo de estadía hospitalaria y el retiro del taponamiento nasal, entre otros, como parámetros para evaluar la respuesta a tratamiento y con el fin de comparar las distintas modalidades. Según esto, la modalidad endoscópica ha mostrado diferencias favorables en las variables estudiadas, en tumores en estadios tempranos²¹.

En nuestro Servicio se indica de rutina la embolización arterial supraselectiva preoperatoria en fibroangiomas. Esta técnica nos ayuda a disminuir la hemorragia intraoperatoria, facilita la resección completa y, por tanto, acorta el tiempo quirúrgico.

La persistencia tumoral se define como tumor que se objetiva clínica e imagenológicamente antes de 6 meses, y recidiva a mayor de 6 meses. En otros estudios se reportan tasas de recurrencia variables de entre 13% y 50%. Esta amplia variabilidad se relaciona con el tamaño y extensión tumoral, la embolización previa, la vascularización residual, el uso de radioterapia y la resección incompleta del tumor. Por esto es importante el seguimiento estricto con clínica e imágenes como resonancia nuclear magnética.

CONCLUSIONES

El FNJ es un tumor vascular benigno, infrecuente en adolescentes de sexo masculino. La angiografía con embolización preoperatoria, definir vascularización

residual, en conjunto con su resección quirúrgica completa corresponde al tratamiento de elección de estos pacientes. La vía de abordaje endoscópica ha tenido un importante auge los últimos años, dado que se puede lograr un buen control en casos seleccionados en etapa I y II, según experiencia del centro y equipo quirúrgico. La irrigación principal es la arteria maxilar interna ipsilateral y en todos los casos en que se encuentra compromiso intracraneano, la irrigación está dada además por la carótida interna. Producto del alto porcentaje de persistencia y recidiva se debe realizar un control posoperatorio frecuente, el cual debe incluir endoscopía nasal y estudio con imágenes contrastadas.

La experiencia en el Hospital Barros Luco Trudeau es similar a lo reportado en la literatura internacional en sus diferentes parámetros analizados.

BIBLIOGRAFIA

1. SIVANANDAN R, FEE JR WE. Benign and malignant tumors of the nasopharynx. In: Cummings CW, Flint PW, Harker LA, et al, editors. Cumming otolaryngology head and neck surgery. 4th ed. New York: Elsevier, Mosby; 2005. p. 1669-972.
2. SCHUON R, BRIEGER J, HEINRICH UR, ROTH Y, SZYFTER W, MANN WJ. Immunohistochemical analysis of growth mechanisms in juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2007; 64: 389-94.
3. TOSUN S, OZER C, GEREK M, YETISER S. Surgical approaches for nasopharyngeal angiofibroma: comparative analysis and current trends. *J Craniofac Surg* 2006; 17: 15-20.
4. SUVI RENKONEN, JAANA HAGSTRÖM, JYRKI VUOLA, MIKA NIEMELÄ, MATTI PORRAS, SANNA-MARIA KIVIVUORI, ILMO LEIVO, ANTTI A. MÄKITIE. The changing surgical management of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2011; 268: 599-607.
5. BANHIRAN W, CASIANO RR. Endoscopic sinus surgery for benign and malignant nasal and sinus neoplasm. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2005; 13: 50-4.
6. Cansiz H, Güvenç MG, ekercio lu N (2006) Surgical approaches to juveni.
7. CRUZ AAV, ATIQUE JMC, MELO-FILHO FV, ELIAS J. Orbital involvement in juvenile nasopharyngeal angiofibroma: prevalence and treatment. *Ophth Plast Reconstr Surg* 2004; 4: 296-300.
8. LLOYD G, HOWARD D, LUND VJ, SAVY L. Imaging for juvenile angiofibroma. *J Laryngol Otol* 2000; 114: 727-30.
9. ONERCI M, OGRETMEÑOGLU O, YUCEL T. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: a revised staging system. *Rhinology* 2006; 44(1): 39-45.
10. RADKOWSKI D, MCGILL T, HEALY GB, OHLMS L, JONES DT. Angiofibroma: changes in staging and treatment. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1996; 122(2): 122-9.
11. ANDREWS JC, FISCH U, VALAVANIS A, AEPPLI U, MAKEK MS. The surgical management of extensive nasopharyngeal angiofibromas with the infratemporal fossa approach. *Laryngoscope* 1989; 99(4): 429-37.
12. CHANDLER JR, GOULDING R, MOSKOWITZ L, QUENCER RM. Nasopharyngeal angiofibromas: staging and management. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1984; 93(4, pt 1): 322-9.
13. SESSIONS RB, BRYAN RN, NACLERIO RM, ALFORD BR. Radiographic staging of juvenile angiofibroma. *Head Neck Surg* 1981; 3(4): 279-83.
14. CARL H. SNYDERMAN, HARSHITA PANT, BMBS, RICARDO L. CARRAU, PAUL GARDNER. A New Endoscopic Staging

- System for Angiofibromas. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2010; 136(6): 588-94.
15. KAMEL RH. Transnasal endoscopic surgery in juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *J Laryngol Otol* 1996; 110: 962-8.
 16. BANHIRAN W, CASIANO RR. Endoscopic sinus surgery for benign and malignant nasal and sinus neoplasm. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2005; 13: 50-4.
 17. ROGER G, TRAN BA HUY P, FROEHLICH P, ET AL. Exclusively endoscopic removal of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002; 128: 928-35.
 18. J.T. LEE, P. CHEN, A. SAFA, G. JUILLARD, T.C. Calcaterra, The role of radiation in the treatment of advanced juvenile angiofibroma. *Laryngoscope* 2002; 112: 1213-20.
 19. B.J. WIATRAK, C.F. KOOPMANN, A.T. TURRISI, Radiation therapy as an alternative to surgery in the management of intracranial juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1993; 28(1): 51-61.
 20. M.E. KASPER, J.T. PARSONS, A.A. MANCUSO, W.M. MENDENHALL, S.P. STRINGER, N.J. CASSISI, R.R. MILLION. Radiation therapy for juvenile angiofibroma: evaluation by CT and MRI, analysis of tumor regression, and selection of patients. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1993; 25 (4): 689-69.
 21. K. WALKER, D. MUÑOZ, C. GAETE, C. CELEDÓN. Fibroangioma nasofaríngeo juvenil. Experiencia de 12 años en el Hospital Clínico de Universidad de Chile. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello* 2010; 70: 17-24.