

# Angiofibroma de fosa temporal. Reporte de un caso

## Temporal fossa angiofibroma. A case report

Felipe Fredes C<sup>1</sup>, Gabriel Silva S<sup>2</sup>, Joaquín Ulloa S<sup>1</sup>, Pablo Ortega R<sup>1</sup>, Alexis Urrea B<sup>1</sup>, Álvaro Compan J<sup>1</sup>.

### RESUMEN

*El angiofibroma nasofaríngeo es el tumor benigno más frecuente de la nasofaringe, representando el 0,05% del total de las neoplasias de cabeza y cuello. Los angiofibromas en localizaciones distintas a la nasofaringe son entidades raras. Ellos son descritos esporádicamente en la literatura, ubicándose principalmente en el seno maxilar. En este artículo presentamos un caso de fibroangioma extranasofaríngeo localizado en fosa temporal derecha seguido de una revisión de literatura.*

**Palabras clave:** Angiofibroma nasofaríngeo, angiofibroma no nasofaríngeo, fosa temporal.

### ABSTRACT

*Nasopharyngeal angiofibroma is the most common benign tumor of the nasopharynx, representing 0.05% of total neoplasms of the head and neck. Extranasopharyngeal angiofibromas are rare entities described sporadically in the literature, being located mainly in the maxillary sinus. We present a case of an extra-nasopharyngeal fibroangioma located in the right temporal fossa followed by a literature review.*

**Key words:** Nasopharyngeal angiofibroma, extranasopharyngeal angiofibroma, temporal fossa.

### INTRODUCCIÓN

El angiofibroma nasofaríngeo representa el 0,05% del total de neoplasias de cabeza y cuello, siendo el tumor más frecuente de nasofaringe<sup>1</sup>. Suele

presentarse casi exclusivamente en hombres jóvenes entre los 10 y 24 años, con mayor incidencia entre los 14 y 18 años<sup>2</sup>. Clínicamente se caracteriza por la presencia de un tumor rojizopardusco ubicado en nasofaringe y cavidad nasal

<sup>1</sup> Médico del Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Guillermo Grant Benavente, Concepción.

<sup>2</sup> Médico del Servicio de Cirugía, Hospital Guillermo Grant Benavente, Concepción.

en pacientes con antecedente de obstrucción nasal unilateral y epistaxis a repetición<sup>3</sup>. Histológicamente es un tumor compuesto por fibrocitos estrellados dentro de una cantidad variable de estroma de tejido conectivo, con vasos anchos de pared fina. El estroma está formado por tejido conjuntivo y fibras musculares<sup>4</sup>. Son tumores altamente vascularizados cuya irrigación depende normalmente de la arteria maxilar interna, con o sin participación de la arteria faríngea ascendente; ambas ramas de la arteria carótida externa<sup>5</sup>. Pese a ser histológicamente benignos, son altamente agresivos localmente con destrucción ósea y extensión por forámenes naturales, reportándose entre 10%-20% de casos con compromiso intracraneal<sup>6</sup>. Se originan en la pared posterolateral de la nasofaringe a nivel de la unión de la apófisis esfenoidal del hueso palatino, el ala horizontal del vómer y la apófisis pterigoides del esfenoides, extendiéndose desde esta zona hacia el resto de la nasofaringe, hacia la cavidad nasal a través del agujero esfenopalatino, cavidades paranasales y fosa infratemporal<sup>7</sup>.

Los angiofibromas de localizaciones distintas a la nasofaringe, son tumores histológicamente similares al angiofibroma nasofaríngeo, pero que se originan fuera de la nasofaringe. Se han reportado menos de 100 casos en la literatura inglesa, siendo el sitio más frecuente de ubicación el hueso maxilar, seguido del hueso etmoidal, tabique nasal, cavidad nasal y cornete inferior<sup>8</sup>. Estos tumores además de diferir en la ubicación con el angiofibroma nasofaríngeo, presentan una epidemiología, clínica e imagenología distinta<sup>9</sup>. La localización en mejilla, fosa temporal e infratemporal es extremadamente rara, reportándose sólo 5 casos a la fecha<sup>10</sup>.

### CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino, de 46 años, sin antecedentes mórbidos, consultó en policlínico de cirugía maxilofacial por cuadro de larga data caracterizado por aumento de volumen en región cigomática derecha sin otra sintomatología. Al examen físico se evidenció una lesión de 5 centímetros aproximadamente

en región cigomática y temporal derecha dolorosa a la palpación, sin otros hallazgos. Se realizó una biopsia transoral de la lesión que informó la presencia de estroma compuesto por tejido conectivo y una matriz de vasos sanguíneos dilatados sin capa muscular, compatible con un angiofibroma. Con estos antecedentes, la paciente fue derivada al Servicio de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello del Hospital Guillermo Grant Benavente para continuar estudio y decidir manejo.

Se inició el estudio con una resonancia magnética de cabeza y cuello con angiorresonancia de troncos supraaórticos, que evidenció una lesión expansiva de 43 milímetros ubicada en la fosa temporal derecha supracigomática con extensión a la región retromaxilar ipsilateral con zonas de vacío de señal de flujo en su interior y moderado realce luego del uso de gadolinio. No se identificó ramas arteriales aferentes en el estudio de angiorresonancia (Figura 1).

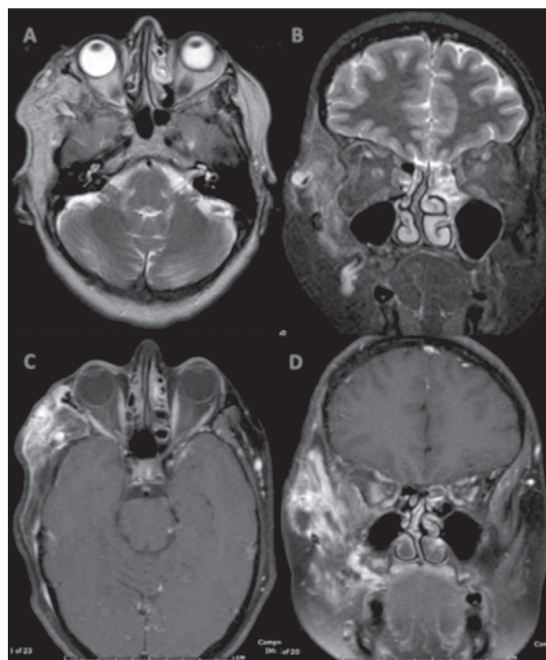


Figura 1. Resonancia magnética. Se observa lesión expansiva de 43 milímetros ubicada en la fosa temporal derecha supracigomática con extensión a la región retromaxilar ipsilateral con zonas de vacío de señal de flujo en su interior y moderado realce luego del uso de gadolinio. Cambios inflamatorios mucosos leves en etmoides izquierdo. (A) y (B): cortes axiales y coronales sin contraste. (C) y (D): cortes axiales y coronales con contraste.

Debido a la presencia de esta lesión vascularizada sugerente de bajo flujo en fosa temporal derecha, se complementó estudio con ecotomografía doppler color que informó una imagen heterogénea, de límites mal definidos, con algunas áreas hipocogénicas en su interior y múltiples trayectos vasculares, predominantemente venosos, los cuales presentan curvas espectrales de bajo flujo, monofásicas, asociado a la presencia de algunos vasos arteriales con curvas espectrales de morfología de baja resistencia (Figura 2).

Se discutió el caso entre el equipo de cirugía de cabeza y cuello y radiología intervencionista, decidiéndose realizar una angiografía en la cual no se

identificó *blush* vascular en región facial derecha, arterias en circulación anterior y posterior estudiadas de calibre normal, sin presencia de aneurismas ni ovillos malformativos, senos venosos principales permeables (Figura 3). Dado que la lesión no es hipervascularizada se decidió no embolizarla y se presentó el caso en el comité oncológico de cabeza y cuello decidiéndose finalmente realizar radioterapia.

Completó radioterapia en septiembre de 2015, recibiendo una dosis total de 45 Gy, sin complicaciones. En la resonancia magnética de control se evidenció una lesión expansiva ubicada en fosa temporal derecha supracigomática con extensión

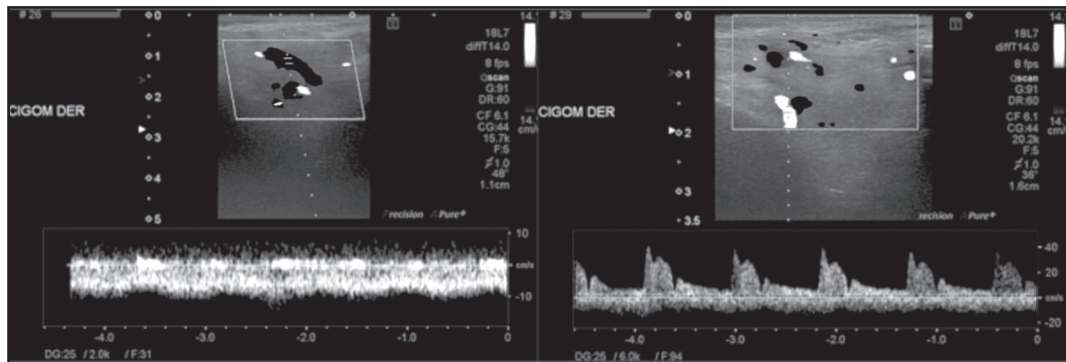


Figura 2. Ecotomografía doppler. Se observa una imagen heterogénea, de límites mal definidos, con algunas áreas hipocogénicas en su interior y múltiples trayectos vasculares, predominantemente venosos asociado a la presencia de algunos vasos arteriales.

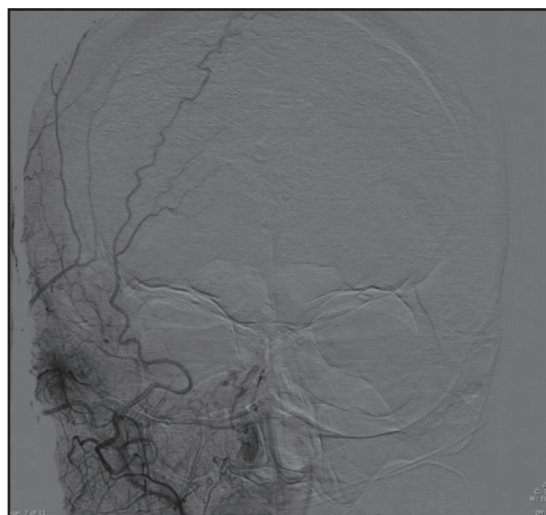


Figura 3. Angiografía.

a la región retromaxilar derecha con estructuras vasculares en su interior, moderada captación de medio de contraste y realce periférico en músculos pterigoideos derechos, de similar tamaño al comparar imágenes con estudio previo. Actualmente, a dos años de seguimiento, se encuentra asintomática y su plan es control anual con resonancia.

## DISCUSIÓN

El angiofibroma nasofaríngeo es un tumor benigno, pero localmente agresivo que se origina en la pared posterolateral de la nasofaringe extendiéndose hacia la cavidad nasal, senos paranasales, fosa infratemporal e incluso en 10% a 20% de los casos pueden presentar compromiso intracraneal<sup>6,7</sup>.

En 1980, de Vicentii y Pinelli publicaron una serie de 704 angiofibromas, siendo sólo 13 de ellos de localizaciones distintas a la nasofaringe indicando que esos tipos de angiofibromas son una entidad extremadamente rara<sup>1</sup>. Posteriormente, en el año 2004, Windfuhr y Remmert<sup>8</sup> realizan una revisión bibliográfica reportando un total de 65 casos, siendo la localización más frecuente el maxilar con 26 casos, seguido por el etmoides (8 casos), cavidad nasal (6 casos), septum nasal, esfenoides, región cigomática, conjuntiva y orofaringe (3 casos cada localización), amígdalas, triángulo retromolar, cornete medio e inferior (2 casos cada localización). En las siguientes localizaciones se reportó sólo un caso: bifurcación carotídea, esófago, paladar duro, nervio facial, pabellón auricular, ala nasal, fosa infratemporal, saco lagrimal, fosa craneal media y tráquea. Desde 2004 a la fecha se han reportado mayoritariamente casos clínicos individuales y series de casos de 2 a 10 pacientes. Gupta y cols, reportaron un caso de un angiofibroma de fosa infratemporal en un niño de 13 años<sup>10</sup>; Dere y cols, publicaron el primer caso de angiofibroma de localización distintas a la nasofaringe (bucal)<sup>12</sup>; Tasca y cols, reportaron otro caso de angiofibroma de septum nasal<sup>9</sup>; Bhagat y cols, presentaron un nuevo caso localizado en seno maxilar<sup>13</sup>; Szymanska y cols, publicaron una serie en 2013 de 10 angiofibromas de localizaciones distintas a la nasofaringe: 7 en cavidad nasal, 1 en cavidad oral, 1 en laringe y uno en fosa infratemporal<sup>7</sup>; Singhal y cols, publicaron 2 casos: 1 localizado en

el receso frontal y 1 en el septum nasal<sup>14</sup>; Ferraz de Barros Baptista y cols, publicaron un nuevo caso de fibroangioma de cornete inferior<sup>15</sup>; Hoon Lee<sup>16</sup> en 2015 reportó un caso de angiofibroma para-faríngeo y realizó una nueva revisión de literatura aportando con 5 casos más a los antes descritos, 3 angiofibromas localizados en el septum nasal y 2 en el cornete inferior<sup>17-21</sup>.

La epidemiología de los angiofibromas extra-nasofaríngeos es distinta a la del angiofibroma nasofaríngeo, ya que se presenta a una mayor edad (22,9 años) y la razón hombre:mujer es de 3:1<sup>8</sup>, mientras que la mayoría de los angiofibromas nasofaríngeos se presentan en hombres adolescentes con un promedio de edad de 15 años<sup>2</sup>. La mayor cantidad de comunicaciones proviene desde los Estados Unidos, Reino Unido, Japón e India, siendo la década de 1960 la con mayor publicaciones<sup>8</sup>.

La presentación clínica también es diferente y ésta varía según la localización del tumor, aquellos localizados en cavidad nasal, septum, cornete medio e inferior presentarán una clínica similar al angiofibroma nasofaríngeo caracterizada por obstrucción nasal y epistaxis recurrente<sup>2,6-9,14-21</sup>, mientras que aquellos localizados en maxilar, fosa cigomática y temporal presentarán aumento de volumen en la región cigomática con o sin dolor<sup>8,10,12-13</sup>, como el caso de nuestra paciente, y aquellos localizados en laringe y tráquea pueden presentarse con disfonía<sup>8,11</sup>. Globalmente, los motivos de consulta más frecuentes en estos tumores son el aumento de volumen facial, la obstrucción nasal y la epistaxis, consultando la mayoría de los pacientes dentro de los primeros 6 meses de iniciados los síntomas<sup>8</sup>. Otra diferencia importante es la presencia de hipervascularización en menor frecuencia en los angiofibromas de localizaciones distintas a la nasofaringe<sup>8,22</sup>.

Para su diagnóstico es fundamental el uso de estudios imagenológicos complementarios, destacando principalmente la tomografía computarizada (TC) contrastada y la resonancia magnética (RM), los cuales permiten determinar su localización y extensión. En la TC se puede observar mejor la erosión ósea mientras que en la RM se puede objetivar más claramente el compromiso intracraneal<sup>7,9,16</sup>. El diagnóstico imagenológico de estas lesiones es más difícil que el del angiofibroma nasofaríngeo debido a la diversidad de localizaciones posibles,

y además que la captación del medio de contraste tanto en TC como en RM es menor e incluso, en algunos casos es nula debido a la pobre vascularización del tumor a diferencia del angiofibroma nasofaríngeo, que capta el contraste de forma homogénea<sup>9</sup>. La angiografía también es un examen complementario útil, sobre todo en caso de ser una lesión hipervascular, donde la angiografía es necesaria previo a cualquier procedimiento quirúrgico para disminuir el riesgo de sangrado mediante embolización. En nuestro caso, el tumor era pobremente vascularizado, por lo que se decidió no embolizar y tratar con radioterapia.

Histológicamente, los angiofibromas naso y no nasofaríngeos son similares, con un estroma de tejido conectivo y una matriz de vasos sanguíneos dilatados sin capa muscular. Si bien los angiofibromas nasofaríngeos tienen patrones imagenológicos característicos que permiten suponer su diagnóstico, para los angiofibromas no nasofaríngeos la histología es fundamental para su diagnóstico. El diagnóstico diferencial incluye hemangiomas y hemangiopericitoma<sup>9,23</sup>.

El tratamiento de ambos tumores es la resección quirúrgica completa, especialmente en lesiones limitadas. En el caso de lesiones extensas e irresecables, se pueden tratar con radioterapia con dosis de 30-35 Gy, que puede aumentarse a 40-45 Gy en casos de lesiones de mayor tamaño. La tasa de éxito de la radioterapia, definida como la resolución de los síntomas y no como la eliminación del tumor, es de 80%-85%<sup>8</sup>. Esta modalidad de tratamiento fue elegida en nuestro caso, logrando control de los síntomas y sin progresión de la lesión al seguimiento de dos años.

## CONCLUSIÓN

Los angiofibromas de localizaciones distintas a la nasofaringe, son una entidad rara que difieren clínica e imagenológicamente de los fibroangiomas nasofaríngeos. La variedad de localizaciones y la falta de un patrón imagenológico característico dificultan su diagnóstico, para lo cual es esencial la confirmación histológica.

## BIBLIOGRAFÍA

1. BREMER JW, NEEL HB, DeSANTO LW, JONES GC. Angiofibroma: treatment trends in 150 patients during 40 years. *Laryngoscope* 1986; 96: 1321-9.
2. PANESAR J, VADGAMA B, ROGERS G, RAMSAY AD, HARTLEY BJ. Juvenile angiofibroma of the maxillary sinus. *Rhinology* 2004; 42: 171-4.
3. CRESPO DEL HIERRO J, GETE P, COELLO G, ÁLVAREZ-VICENT J. Angiofibroma extranasofaríngeo: aportación de un nuevo caso y revisión bibliográfica. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2002; 53: 297-301.
4. BEHAM A, BEHAM-SCHMID C, REGAUER S, ET AL. Nasopharyngeal angiofibroma: true neoplasm or vascular. *Adv Anat Pathol* 2000; 1: 36-46.
5. IANNETTI G, BELLI E, DE PONTE F, ET AL. The surgical approaches to nasopharyngeal angiofibroma. *J Cranio-Maxillo-Facial Surg* 1994; 22: 311-6.
6. SCHOLTZ AW, APPENROTH E, KAMMEN-JOLLY K, SCHOLTZ LU, THUMFART WF. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: management and therapy. *Laryngoscope* 2001; 111: 681-7.
7. SZYMARISKA A, SZYMARISKI M, MORSHED K, CZEKAJSKA-CHEHAB E, SZCZERBO-TROJANOWSKA M. Extranasopharyngeal angiofibroma: clinical and radiological presentation. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2013; 270: 655-60.
8. WINDFUHR JP, REMMERT S. Extranasopharyngeal angiofibroma: etiology, incidence and management. *Acta Otolaryngol* 2004; 124: 880-9.
9. TASCIA I, CERONI G. Extranasopharyngeal angiofibroma of nasal septum. A controversial entity. *Acta Otorhinolaryngologica Italica* 2008; 28: 312-4.
10. GUPTA M, MOTWANI G, GUPTA P. Extranasopharyngeal angiofibroma arising from the infratemporal region. *Indian J Otolaryngol Head Neck* 2006; 58: 312-5.
11. DE VINCENTIS G, PINELLI V. Rhinopharyngeal angiofibroma in the pediatric age group. Clinical-statistical contribution. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1980; 2: 99-122.
12. DERE H, OZCAN KM, ERGUL G, BAHAR S, OZCAN I, KULACOGU S. Extranasopharyngeal angiofibroma

- of the cheek. *J Laryngol Otol* 2006; 120: 141-4.
13. BHAGAT S, VERMA R, PANDA N. Extranosopharyngeal Angiofibroma in an Adult: A Rare Presentation. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg* 2011; 63(Suppl 1): S25-S26.
  14. SINGHAL S, GUPTA N, VERMA H, DASS A, KAUR A. Extranosopharyngeal angiofibroma: Report of two cases. *Egypt J Ear Nose Throat Allied Sci* 2014; 15: 73-6.
  15. FERRAZ DE BARROS BAPTISTA M, DE REZENDE PINNA F, VOEGELS R. Extranosopharyngeal Angiofibroma Originating in the Inferior Turbinate: A Distinct Clinical Entity at an Unusual Site. *Int Arch Otorhinolaryngol* 2014; 18: 403-5.
  16. HOON LEE B. Parapharyngeal Angiofibroma: A Case Report. *Iran J Radiol* 2015; 12(3): e17353.
  17. CORREIA FG, SIMOES JC, MENDES-NETO JA, SEIXAS-ALVES MT, GREGORIO LC, KOSUGI EM. Extranosopharyngeal angiofibroma of the nasal septum: uncommon presentation of a rare disease. *Braz J Otorhinolaryngol* 2013; 79: 646.
  18. NAZAR R, NASER A, RUBIO F, ORTEGA G. Fibroangioma extranasofaríngeo de cornete nasal inferior: presentación de un caso. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2015; 66: 56-8.
  19. LEE JH, JEONG HM. Extranosopharyngeal angiofibroma originating in the inferior turbinate. *Ear Nose Throat J* 2013; 92: E31-2.
  20. ATMACA S, BAYRAKTAR C, YILDIZ L. Extranosopharyngeal angiofibroma of the posterior nasal septum: a rare clinical entity. *Kulak Burun Bogaz Ihtis Derg* 2013; 23: 295-8.
  21. DOGAN S, YAZICI H, BAYGIT Y, METIN M, SOY FK. Extranosopharyngeal angiofibroma of the nasal septum: a rare clinical entity. *J Craniofac Surg* 2013; 24: e390-3.
  22. AKBAS Y, ANADOLU Y. Extranosopharyngeal angiofibroma of the head and neck in women. *Am J Otolaryngol* 2003; 24: 413-6.
  23. PERIC A, SOTIRVIC J, CEROVIC S, ZIVIC L. Immunohistochemistry in diagnosis of extranasopharyngeal angiofibroma originating from nasal cavity: case presentation and review of the literature. *Acta Médica (Hradec Kralove)* 2013; 56: 133-41.