

UNIVERSIDAD AUTONOMA DE NUEVO LEON

DIVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES

FACULTAD DE MEDICINA

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

CENTRO MEDICO NACIONAL DEL NORESTE

HOSPITAL REGIONAL DE ESPECIALIDADES No. 25

ANGIOFIBROMA NASOFARINGEO

JUVENIL

EXPERIENCIA EN 10 AÑOS

TESIS

QUE PARA OBTENER EL TITULO EN LA ESPECIALIDAD DE

OTORRINOLARINGOLOGIA

PRESENTA

DR. ELMER BOTELLO LAZALDE

MONTERREY, NUEVO LEON

FEBRERO DE 1993.

TM

Z66

FM

199

36



1020091074

UNIVERSIDAD AUTONOMA DE NUEVO LEON
DIVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES
FACULTAD DE MEDICINA

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
CENTRO MEDICO NACIONAL DEL NORESTE
HOSPITAL REGIONAL DE ESPECIALIDADES No. 25

**ANGIOFIBROMA NASOFARINGEO JUVENIL
EXPERIENCIA EN 10 AÑOS**

T E S I S

QUE PARA OBTENER EL TITULO EN LA ESPECIALIDAD DE

O T O R R I N O L A R I N G O L O G I A

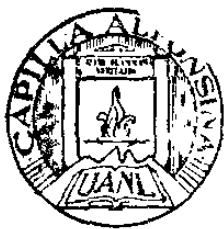
PRESENTA

DR. ELMER BOTELLO LAZALDE

MONTERREY, NUEVO LEON.

FEBRERO DE 1993.

TM
Z6658
FM
1993
B6



FONDO TESIS

02810

ASESORES:

Dr. Samuel Guzmàn Quiroz

Mèdico Adscrito al Servicio de O.R.L.

Hospital Reg. de Especialidades No.25

Dr. Roberto Guerra García

Mèdico Adscrito al Servicio de O.R.L.

Hospital Reg. de Especialidades No.25

A NUESTROS PADRES:

POR SU INCANSABLE

ESPIRITU

DE APOYO

I N D I C E

ANTECEDENTES HISTORICOS	1
INCIDENCIA	2
ETIOLOGIA	3
PUNTO DE ORIGEN	4
ESTADIFICACION DEL TUMOR	5
HISTOLOGIA	9
EVOLUCION	10
MALIGNIZACION	12
INVOLUCION ESPONTANEA	14
DIAGNOSTICO	14
Radiologia	15
Tomografía Computada	16
Angiografía Carotídea	16
TRATAMIENTO.....	17
Embolización.....	17
Quimioterapia	18
Hormonoterapia	18
Radioterapia	22
Cirugia	24

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	28
OBJETIVOS	29
PRINCIPAL	29
INTERMEDIOS	29
MATERIAL Y METODOS	30
RESULTADOS	33
DEL DIAGNOSTICO	34
DEL TRATAMIENTO	37
DISCUSION	42
CUADRO CLINICO	42
METODOS DIAGNOSTICOS	42
TRATAMIENTO	43
BIBLIOGRAFIA	48

ANTECEDENTES HISTORICOS

Las primeras descripciones de Angiofibroma Nasofarín - geo Juvenil datan del siglo IV a.C., cuando Hipòcrates identificò pòlipos nasales. No fue si no hasta el si - glo XVIII en que se hizo diferenciación documentada en - tre pòlipos nasales duros y blandos.

En 1847 Chelius describiò el Angiofibroma Nasofaríngeo Juvenil como "un tumor que comunmente ocurre en perso - nas alrededor del tiempo de la pubertad".

En 1865 fue firmemente establecida su predilección se - xual por pacientes masculinos. Los intentos para tra - tar el Angiofibroma Nasofaríngeo Juvenil fueron progre - sando desde el uso de asas de alambre y forceps para arrancar el tumor desde la nasofaringe hasta cauteriza - ción con hierros calientes, inyección de sustancias es - clerosantes, ligadura de las caròtidas, traqueotomía y radiación.

Chaveau es quien sugiere el término de Angiofibroma en 1906.

INCIDENCIA

El Angiofibroma Nasofaríngeo Juvenil acontece por menos de 0.05% de los tumores de cabeza y cuello.

Aunque constituyen el tumor benigno más común originado en la nasofaringe, la frecuencia de ocurrencia ha sido estimada por algunos investigadores tan baja como de 1 en 5000 o hasta 1 en 50,000 admisiones otorrinolaringológicas, de ahí la dificultad para individuos e instituciones para acumular series suficientemente grandes para estudios prospectivos o retrospectivos a gran escala.

El Angiofibroma Nasofaríngeo Juvenil ocurre predominantemente en hombres, aunque han habido reportes de su ocurrencia en mujeres. Algunas autoridades creen que o-

curre exclusivamente en hombres y si alguna mujer lo presenta se hace necesario la realización de estudios cromosòmicos y/o confirmaciòn de la estructura histològica.

ETIOLOGIA

La etiologia de este tumor permanece incierta. Harma postulò hiperplasia fibroangiomasosa, Schiff un foco ectòpico hamartomatoso, Girgis y Fahmy un sobrecrecimiento de tejido paraglanglionar, Maurice y Milad propusieron que los tumores surgen de tejido genital secuestrado en lugar anòmalo durante el desarrollo fetal y que crece durante la pubertad bajo la influencia de hormonas masculinas, Hubbard considerò que se trata de un tipo distinto de hemangioma.

PUNTO DE ORIGEN

El punto de origen del Angiofibroma Nasofaríngeo Juvenil es descrito como el techo de la bóveda nasal posterior, especialmente en el margen superior del foramen esfenopalatino que forma la unión del proceso esfenoidal del hueso palatino y el proceso pterigoides del hueso esfenoidal. Desde este sitio primario el tumor puede crecer a la nasofaringe o cavidad nasal, invade los senos maxilares, etmoidales o esfenoidales por destrucción ósea, o puede invadir lateralmente dentro de la fosa pterigopalatina, desde ahí puede erosionar las láminas pterigoides y expandirse dentro de la fosa infratemporal y pasar a los tejidos blandos de la mejilla o bien puede crecer a través de la fisura orbitaria inferior para involucrar la órbita.

La expansión desde la fosa infratemporal puede continuar superiormente a través de la base del proceso pterigoides en la región triangular entre el foramen oval rasgado y lacerum para involucrar la fosa craneal media. Desde ahí puede invadir la región paraselar donde

usualmente permanece extradural y lateral al seno cavernoso.

Raramente, los estadios avanzados del tumor pueden destruir la pared posterior del seno esfenoidal para infiltrar el seno cavernoso, la fosa pituitaria y/o el quiasma òptico.

Conley y Cols. mencionaron que aunque el Angiofibroma Nasofaríngeo Juvenil puede destruir el hueso de la base del cràneo, usualmente no invade la duramadre dejando un plano de disección para el cirujano.

ESTADIFICACION DE TUMORES

La agrupaciòn de tumores de acuerdo a su tamaño y extensiòn es un procedimiento que ayuda en la planeaciòn de la terapia, estimaciòn del pronòstico y reporte de resultados.

Existen múltiples esquemas reportados en la literatura lo cual hace que la comparación de los resultados entre diferentes estudios sea difícil si no imposible.

Algunos autores han utilizado sistemas de estadificación empleando solo estudios radiológicos, mientras otros concidieron que la estadificación debe estar basada en una evaluación clínica cuidadosa del paciente usando además estudios radiológicos y de gabinete.

Fish agrupò tumores que se extienden superiormente dentro de los senos etmoidales y esfenoidales y aquellos que se extienden lateralmente dentro de la fosa pterigo palatina en la misma clase (clase I). Sin embargo Tandon considerò que una extensión superior puramente esfenoidal o etmoidal puede ser removida por una ruta transpalatina, mientras que la invasión lateral dentro del seno maxilar o fosa pterigopalatina indica la necesidad de una rinotomía lateral, por lo cual considerò necesaria la separación de estos dos grupos.

Ha continuación presentamos criterios de estadificación de varios autores, cabe mencionar que ninguno ha

ganado amplia aceptación.

Clasificación de Andrews y Fisch

- Tipo I Tumor limitado a la nasofaringe y cavidad nasal. Destrucción ósea limitada al foramen esfenopalatino.
- Tipo II Tumor que invade la fosa pterigopalatina o el seno maxilar, etmoidal o esfenoidal con destrucción ósea.
- Tipo IIIa Tumor que invade la fosa infratemporal o región orbitaria sin invasión intracraneal.
- Tipo IIIb Tumor que invade la fosa infratemporal u órbita con invasión intracraneal extradural (paraselar).
- Tipo IVa Tumor intracraneal intradural sin infiltración del seno cavernoso, fosa pituitaria o quiasma óptico.
- Tipo IVb Tumor intracraneal intradural con infiltración del seno cavernoso, fosa pituitaria o quiasma óptico.

Clasificación de Bremer

- Tipo Ia Tumor limitado a coanas o bóveda nasofaringea.
- Tipo Ib Extensión dentro de uno o más senos paranasales.
- Tipo IIa Extensión lateral mínima a través del foramen esfenopalatino dentro de la fosa -

- pterigomaxilar en su porción medial.
- Tipo IIb Ocupación total de la fosa pterigomaxilar desplazamiento de la pared posterior del antro hacia adelante. Extensión superior con erosión de los huesos de la órbita.
- Tipo IIc Extensión a través de la fosa pterigomaxilar dentro de la mejilla y fosa temporal.
- Tipo III Extensión intracraneal.

Clasificación de Chandler

- Tipo I Tumor confirmado a la nasofaringe.
- Tipo II Extensión del tumor dentro de la cavidad nasal y/o seno esfenoidal.
- Tipo III Extensión del tumor dentro de uno o más - de los siguientes: antro, seno etmoidal, fosa pterigomaxilar o infratemporal, órbita, mejilla.
- Tipo IV Extensión intracraneal.

Clasificación de Sessions

- Tipo Ia Tumor limitado a nasofaringe y/o coanas.
- Tipo Ib Extensión a uno o más senos
- Tipo IIa Extensión mínima en la fosa pterigomaxilar
- Tipo IIb Ocupación total de la fosa pterigomaxilar.
- Tipo III Extensión intracraneal.

HISTOLOGIA

El tumor exhibe los factores microscòpicos clàssicos y repetitivos descritos en la literatura: una mezcla intrincada de vasos sanguïneos y estroma fibroso. El componente vascular lo forman desde proliferaciòn vascular a espacios vasculares grandes de aspecto venoso y arterial.

La hiperplasia endotelial es màs evidente en capilares y pequeñas vènulas en contraste con el espesor de las arterias y venas de mediano calibre. Las paredes irregulares de los vasos sanguïneos carecen de fibras elàsticas. La ausencia de m̀sculo liso entre las c̀lulas endoteliales contribuye a la capacidad de sangrado masivo que ocurre en la biopsia o en la resecciòn quirùrgica.

Chandler observò que el examen histològico no se correlaciona con la edad del paciente, estadificaciòn del tumor, procedimiento quirùrgico requerido o pronòstico.

EVOLUCION

A pesar de ser clasificados como benignos pueden crecer considerablemente y causar daño estructural y funcional significativa.

No hay explicación clara de por qué un tumor benigno puede erosionar hueso y penetrar las estructuras de la región.

Los tumores a menudo presentan lobulaciones que se extienden en varias grietas y fisuras tales como la fosa pterigomaxilar, este factor hace que la resección en bloque sea difícil.

Las lobulaciones a menudo tienen una pseudocapsula de tejido fibroso.

Hubbard y Batsakis notaron un incremento en tejido fibroso en Angiofibroma de pacientes de mayor edad comparado con la gran vascularidad en pacientes jóvenes.

Los tumores grandes a menudo causan depresión del paladar blando, proptosis o varios grados de deformidad facial. Pueden ocasionar muerte por hemorragia o invasión de estructuras intracraneales. En la invasión intracraneal los tumores toman dos rutas mayores, pueden entrar por una o ambas rutas, a través de la fosa media anterior al foramen lacerum y lateral al seno cavernoso y arteria carótida o a través de la silla turca medial a la arteria carótida y lateral a la glándula hipofisiaria.

Algunos autores encontraron que aquellos tumores que se presentan en pacientes mayores de 15 años crecen más lentamente que los que se presentan en menores de 15 años.

Por otra parte Bremer no encontró que los tumores sean más agresivos o que la incidencia de invasión intracraneal sea más alta en paciente más jóvenes.

MALIGNIZACION

Encontramos solo 6 casos de reporte previo de transformación maligna de un Angiofibroma.

La transformación maligna se desarrolló durante o después de la tercera década para todos los pacientes. El intervalo mínimo entre el diagnóstico de malignización desde el diagnóstico de Angiofibroma Nasofaríngeo fue de 1 año, con un intervalo promedio de 4 años. Todos los pacientes recibieron terapia previa, 5 de los 6 pacientes tenían múltiples resecciones quirúrgicas combinadas con radioterapia, la dosis fue por arriba de 3000 cGy y en un caso de 12,000 cGy. El intervalo de tiempo desde la radioterapia al diagnóstico de malignidad varió de 11 meses a 21 años. Dos de los pacientes también recibieron terapia hormonal exógena. En cinco de los casos la histología correspondió a fibrosarcoma con un solo caso de histiocitoma fibroso maligno.

La asociación con la edad puede ser importante ya que

la edad media de los pacientes fuè de una edad avanzada en el momento del diagnòstico de Angiofibroma Nasofarìnego Juvenil. Todos los pacientes en esta revisiòn estaban màs allà de la pubertad cuando sus tumores sufrieron degeneraciòn maligna.

Otro factor encontrado en todos los casos reportados fuè la falla del procedimiento inicial para controlar el angiofibroma primario.

La cuantitativa diferencia en tejido fibroso entre los grupos de edad diferente puede ser importante en la malignizaciòn subsecuente que ocurre con mayor frecuencia en pacientes mayores.

Se concluyò que la total remociòn de la lesiòn prevenirà la recurrencia así como la posibilidad de malignizaciòn.

INVOLUCION ESPONTANEA

Existen opiniones contrarias en relación con la involución natural de este tumor. Pequeños tumores residua--
les o recurrentes se han observado que han involucionada
do definitivamente.

La aparente tendencia del Angiofibroma Nasofaringeo Juvenil para involucionar ha sido conocida por muchos a--
ños pero no ha existido la firme evidencia de que èsto
suceda.

Stansbie y Philips presentaron el reporte de un caso -
en donde documentan la involución espontànea con tomo-
grafia axial computarizada.

DIAGNOSTICO

Cuadro clinico:

El Angiofibroma Nasofaríngeo Juvenil se debe sospechar ante la triada clásica caracterizada por: tumoración en cavidad nasal y/o nasofaringe, obstrucción nasal y epistaxis.

Además presenta en menor frecuencia otros síntomas como son: rinolalia, rinorrea, cefalea, cambios visuales hipoacusia, sensación de plenitud aural, e infección intracraneal.

RADIOLOGIA

Los hallazgos radiológicos que se consideran clásicos para Angiofibroma Nasofaríngeo Juvenil son combinaciones de lo siguiente:

1. Una masa nasofaríngea
2. Desplazamiento anterior de la pared posterior del antro
3. Erosión del hueso esfenoidal
4. Erosión del paladar duro
5. Erosión de la pared medial del seno maxilar
6. Desplazamiento del septum nasal

El desplazamiento anterior de la pared del seno maxilar también conocido como el signo de Holman-Miller se ha considerado patognomónico del Angiofibroma. Raramente otras lesiones tales como pólipos fibromixomatosos pueden causar hallazgos radiológicos similares.

TOMOGRAFIA AXIAL COMPUTARIZADA

La tomografía axial computarizada ha complementado y en la mayoría de los casos ha reemplazado el uso de la tomografía hipocicloidal para el diagnóstico de Angiofibroma. De tal manera que una tomografía computarizada de senos paranasales es ahora una parte integral de la evaluación diagnóstica preoperatoria, además de que permite la estadificación del tumor.

ANGIOGRAFIA

La angiografía se ha utilizado para casos en que se sospecha extensión intracraneal, el diagnóstico permanece en duda o como parte de la embolización, usualmente en paciente que han tenido falla en el tratamiento previo. Sin embargo se asocia riesgos con la angiografía, como oclusión de arteria de la retina, pérdida visual temporal, atrofia óptica residual e infarto cerebral.

TRATAMIENTO

EMBOLIZACION

La embolización de los vasos alimentarios desde la arteria carótida externa es utilizada para disminuir la vascularidad del tumor. El advenimiento del catéter de balón ha permitido la oclusión segura de la arteria carótida interna en paciente con tumor extenso. El tumor es resecado dentro de las 72 hrs. posteriores a la embolización. Si pasan más de dos a tres semanas entre la embolización y la cirugía, la recanalización o la neovascularización pueden crear dificultades técnicas debidas al sangrado transoperatorio.

La opinión de que la embolización minimiza el sangrado transoperatorio esta basada en el bajo promedio de sangrado observado cuando se usa la embolización, lo cual está reportado en la literatura por experiencia de muchos cirujanos.

Biller limitò la embolización a tumores grandes que -

son alimentados por el sistema carotideo externo e interno o aquellos con extensión intracraneal resecable. Sin embargo Tandon no recomienda el uso rutinario de esta modalidad terapèutica debido a la potencial morbilidad asociada con la embolización.

QUIMIOTERAPIA

La quimioterapia fuè utilizada por Goepfert y Cols. para angiofibromas recurrentes con enfermedad intracraneal. Ellos describieron dos pacientes tratados con deoxirubicina y decarbazina; uno tuvo desaparición total del tumor despuès de los seis meses de quimioterapia y el otro tuvo adelgazamiento significativo del mismo. Sin embargo expresaron precaución el uso de esos agentes debido a las complicaciones relacionadas a la toxicidad,tales como cardiomiopatìa a la deoxirubicina. Hacen falta màs estudios al respecto.

HORMONOTERAPIA

Martin y Cols. fueron los primeros en proponer la relativa dependencia hormonal del Angiofibroma Nasofaríngeo Juvenil. Sugirieron que el tumor resulta de defi--

ciencia de andrógenos o relativa sobreproducción de estrógenos.

Martin propuso que un desbalance hormonal puede tener algún efecto en la vascularidad de esos tumores sin - que eso sea responsable de su inicio o localización. Schiff sostuvo la hipótesis de que ese sobrecrecimiento era debido a una alteración en la actividad pituitaria como en el eje andrógeno-estrógeno y propuso que - existe tejido vascular ectópico sensible a hormonas sexuales.

Por otra parte la teoría que sostiene la administra--- ción de estrógeno preoperatorio consiste en que el estrógeno incrementa el contenido de colágeno en el estroma del tumor, disminuye el número de vasos sanguí--- neos e incrementa el grosor de las paredes vasculares. Esto se demostró con un estudio histológico realizado por Walike y MacKay, sin embargo sus hallazgos no fueron reproducidos por otros. Además aunque aún está en - uso, el riesgo de daño testicular con tratamiento estrogénico continúa siendo éticamente cuestionable, considerando su limitado y no comprobado beneficio.

La terapia hormonal prolongada resulta en cambio del -
habitus no deseables así como posible esterilidad y o-
tros disturbios del metabolismo.

Por otra parte Economou y cols. encontraron que la te-
rapia hormonal preoperatoria no presentò efectos signi-
ficativos en la disminuciòn del tamaño del tumor y san-
grado transoperatorio.

En 1980 no se encontraron receptores estrogènicos en
Angiofibroma Nasofarìngeo Juvenil sugiriendo que el e-
fecto de la terapia estrògenica visto en algunos estu-
dios era indicativo de acciòn indirecta. En este caso
el Angiofibroma puede ser el primer ejemplo de una en-
fermedad mediada por factor de crecimiento que es debi-
da a falla de la matriz extracelular para regular es-
ta actividad, si este es el caso, los resultados pre-
dicen que cualquier terapeùtica que modifique las ca-
racterìsticas de la matriz endògena puede tener profun-
dos efectos sobre la diferenciaciòn y el crecimiento -
celular.

John y cols. examinaron seis Angiofibromas Nasofarìnge-

os Juveniles para receptores estrogénicos y no encontraron ninguno, concluyendo que el efecto del estrógeno es debido a supresión de testosterona endógena circulante.

Lee y cols. demostraron unión específica de testosterona y dehidrotestosterona en el citosol de tres Angiofibromas Nasofaríngeos Juveniles y no encontró actividad de receptores de estrógeno o progesterona en otros ocho casos.

Gates realizó un estudio con flutamida, el cual es un bloqueador andrógeno no esteroideo, administrado oralmente y usado para el tratamiento de cáncer de próstata. Se dió tratamiento con flutamida 125 mgs. cuatro veces al día por tres semanas. El porcentaje de reducción de volumen de los cuatro tumores que presentaron regresión fue de 44%. Aunque en un paciente el tumor aumento de tamaño lo cual hizo un porcentaje de 29% para el total de los cinco pacientes. No se encontraron receptores nucleares para testosterona en 4 casos.

RADIOTERAPIA

La radioterapia ha sido usada particularmente para tu mores avanzados. Su uso ha causado controversia por - las complicaciones reportadas así como por la posibi- lidad de inducir tumoraciones malignas. La regresión del tumor con radioterapia es lenta sin embargo la me joría de los sîntomas es usualmente ràpida.

En la serie del Hospital Princess Margaret en Toronto la radioterapia a dosis mìnimas a moderadas sobre un perìodo de tres semanas, resultò en regresión comple- ta del tumor y control permanente en 17 de 22 casos. Briant y cols. reportaron un control de 80% con radio- terapia a dosis moderadas. Economou reportò un 79% de control en pacientes con enfermedad intracraneal. Fi- elds reportò una serie de 13 pacientes con 3,500-5200 cGy (180-200 cGy / dìa) de los cuales 11 permanecie- ron sin recurrencia despuès de un seguimiento promedio de 136 meses. Ademàs reportò como complicaciones cata- ratas que se desarrollaron en dos individuos e hipopi- tuitarismo en uno. Dos de sus pacientes desarrollaron malignizaciòn: un carcinoma basocelular y un carcino-

ma de tiroides.

La recurrencia reportada por Gullane en una serie de 7 pacientes tratados con radioterapia fue de 57% la cual se diagnosticò en un periodo de 9-36 meses de seguimiento.

Fields recomienda el uso de la radioterapia en pa---cientes con recurrencia despuès de la resección qui--rùrgica, especialmente en aquellos que presentan mùltiples recurrencias a dosis de 3600 cGy en fracciones de 200 cGy y con dosis posibles màs altas de 4,000-4,500 cGy para enfermedad extensa.

Bremer recomienda un seguimiento màs extenso a largo plazo y cautela en el uso de la radioterapia especialmente en pacientes jòvenes, se han reportado complicaciones locales tales como cataràtas, rinitis atròfica ocasionalmente osteomielitis o necrosis de tejidos - blandos, así como posibilidad de afectaciòn a los centros de crecimiento en cara particularmente en adolescentes.

Por otra parte Andrews y Fisch consideran que el rol de la radioterapia debe ser limitado a pacientes con lesiones clase IVb infiltrando el seno cavernoso.

CIRUGIA

La cirugía primaria es considerada por muchos como la modalidad de tratamiento de elección para enfermedad extracraneal y algunos creen que la enfermedad intracraneal también debe ser tratada quirúrgicamente. La recurrencia reportada en series quirúrgicas recientes - es de 6 a 24% .

La combinación de exposición excelente, mínima morbilidad y el hecho de que la cicatrización es no visible a los seis meses sostiene a la rinotomía lateral como el abordaje quirúrgico de elección para estos tumores.

En una serie de Gullane y cols. se reportó recurren-cia de 36% la cual fue diagnosticada entre 6 y 18 meses después del tratamiento primario con una media de 15 meses. El promedio de sangrado fue de 1200 ml. con

un rango de 300-3,000 ml. Los resultados cosméticos fueron excelentes en 16 de 17 casos. Un paciente desarrollò un queloide. El abordaje quirùrgico dependiò del àrea de localizaciòn del tumor.

Otra serie de Tandon reportò sangrado de 1057 ml., solo un paciente excediò de 2.5 lts. El periòdo de seguimiento variò de 1 a 3 años y el tumor recurriò en el 6% de los pacientes.

En una serie de Andrews y Fisch se reportaron 15 pacientes con invasiòn intracraneal de los cuales presentaron recurrencia el 6.6%. El abordaje de la fosa infratemporal facilitò la completa visualizaciòn de la arteria caròtida interna durante la manipulaciòn del tumor. El abordaje tipo C permite la resecciòn de las clases IIIa, IIIb, IVa y algunos IVb (clasificaciòn de Andrews y Fisch). Algunos tumores extensos o que infiltran la arteria caròtida interna pueden ser seguramente resecados despuès de una oclusiòn preoperatoria con balòn de este vaso.

En la serie de Chandler se reportò un promedio de san

grado de 1500 ml, el reemplazo requerido fue de 2.6 u promedio de sangre. Once pacientes requirieron un procedimiento operatorio y solo dos requirieron una se--gunda operaciòn.

En la serie de Economou, 65 tumores fueron resecados por abordaje transpalatino. 16 pacientes tuvieron re-currencia lo cual corresponde al 23%. Bremer y cols. presentaron una recurrencia promedio de 17% ; 5% de los pacientes presentaron enfermedad extracraneal y -50% intracraneal. El volumen medio de reemplazo en esta serie fue de 1400 ml. En pacientes con anestesia -hipotensiva el reemplazo medio fue de 1200 ml, y sin anestesia hipotensiva fue de 1500 ml. , esa diferencia no fue significativa.

La rinotomía lateral se considera un excelente abordaje para el tumor, este abordaje prevè excelente exposición del tumor y sus extensiones.

La mayoría de los Angiofibromas Nasofaríngeos Juveni-les no son intracraneales, sino pericraneales destru-yendo el piso de la fosa craneal media; el tumor pue-

de ser removido cuidadosamente desde la dura de la fosa media.

Batsakis reportò que las recurrencias sintomáticas generalmente ocurren durante los 12 primeros meses después del tratamiento primario y es inusual que ocurra en dos o más años después.

En la serie de Maharaj y Fernandes , la pérdida sanguínea variò de 200 a 2,500 ml. , con un promedio de 600 ml. El reemplazo fue de 1.8 u en promedio, el período de seguimiento fue de 3 meses a 9 años. Dos recurrencias una a los 5 años y la otra a los 6 meses.

Las revisiones demuestran que la total remoción de la lesión prevendrá la recurrencia así como la posibilidad de transformación maligna. Debe ser usado el abordaje que ofrezca la mejor visualización del tumor. Con el uso del abordaje de fosa infratemporal aún los angiofibromas nasofaríngeos juveniles extensos puede ser completa y seguramente resecados. La terapia que requiere múltiples operaciones para controlar el tumor no es recomendable.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

El manejo de Angiofibroma Nasofaríngeo Juvenil ha presentado controversia para los Otorrinolaríngeólogos.

El Angiofibroma Nasofaríngeo Juvenil ha sido sujeto de muchas revisiones y esfuerzos de tratamiento. Durante las pasadas décadas, esos esfuerzos han incluido cirugía, electrocoagulación, radioterapia intersticial o externa, criocirugía y administración de hormonas, así como embolización y quimioterapia.

Solo la cirugía y radioterapia parecen ser tratamientos efectivos.

El tumor crece insidiosamente hasta una talla sustancial algunas veces dentro del cráneo. Cuando los síntomas se presentan, generalmente son atribuidos a problemas más comunes, antes de que la condición sea correctamente diagnosticada.

OBJETIVO PRINCIPAL

Conocer la forma de presentación, evolución y tratamiento efectuado del Angiofibroma Nasofaríngeo Juvenil

OBJETIVOS INTERMEDIOS

Conocer el número de casos tratados de Angiofibroma Nasofaríngeo Juvenil.

Determinar la prevalencia por grupo de edad y sexo.

Conocer la presentación del cuadro clínico.

Establecer el grado de extensión tumoral observada.

Determinar el período de evolución de la enfermedad.

Determinar la modalidad y momento del tratamiento.

Establecer el tipo de complicaciones y su frecuencia de presentación.

Conocer la recurrencia de los casos tratados.

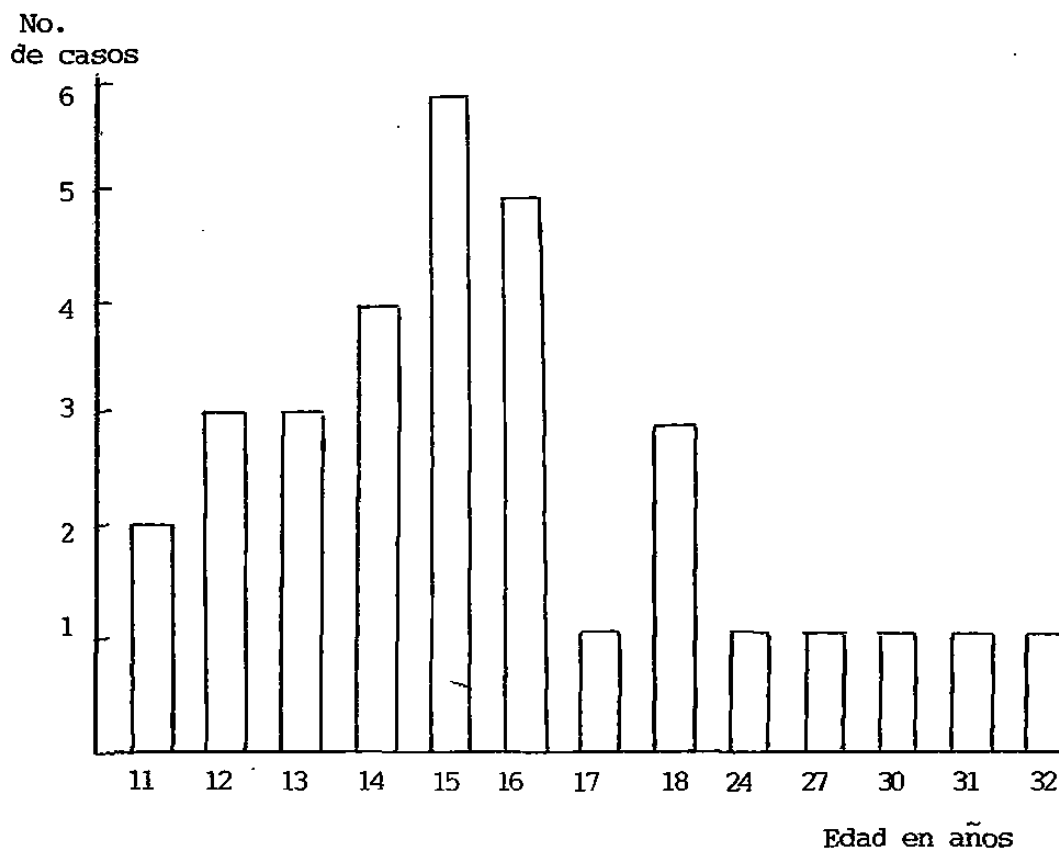
Determinar el número de pacientes que presentaron involución espontánea.

MATERIAL Y METODOS

Durante el período comprendido de Junio de 1982 a Junio de 1992 se diagnosticaron y se trataron a 59 pacientes con Angiofibroma Nasofaríngeo Juvenil en el Hospital Regional de Especialidades No. 25 del Instituto Mexicano del Seguro Social. Del total de estos pacientes, solo fue posible rescatar 32 expedientes clínicos para su revisión y análisis; el resto de los expedientes clínicos no fue posible hacerlo, por razo--

nes ajenas a nuestra voluntad.

De los pacientes estudiados en 25 de ellos (78.12%) se encontró en una edad de 12 a 18 años, y el resto hacia el extremo de mayor edad, encontrándonos hasta la edad de 32 años y 11 años el de menor. La edad promedio fue de 11.5 años. Todos los pacientes correspondieron al - sexo masculino.



DISTRIBUCION POR EDAD

Gràfica No. 1

Se encontró epistaxis y obstrucción nasal como síntomas principales en un 84.3% (27 pacientes) y 90.6% (29 pacientes) respectivamente. Epistaxis y obstrucción nasal acompañados, en un 71.8% (23 pacientes).

De otros signos y síntomas fueron rinorrea 25% (8 pacientes) , rinolalia 9.3% (3 pacientes), plenitud ótica y otalgia 12.5% (4 pacientes), y cefalea 6.2% (2 pacientes).

ANGIOFIBROMA NASOFARINGEO JUVENIL			
CUADRO CLINICO			
SIGNOS Y SINTOMAS	Num. de casos	SIGNOS Y SINTOMAS	Num. de casos
Epistaxis	27	Rinolalia	3
Obstrucción Nasal	29	Cefalea	2
Epistaxis y Obstrucción Nasal	23	Plenitud auricular y Otagia	4
Rinorrea	8		

RESULTADOS

De los pacientes estudiados contaban con antecedentes quirùrgicos otorrinolaringològicos en el 15.62% - (5 pacientes), de los cuales a 4 pacientes se les realizò Cadwell-Luc por patologìa de antro maxilar, y a un paciente cauterizaciòn de cornetes, en Unidades - fuera de este Hospital.

ANGIOFIBROMA NASOFARINGEO JUVENIL ANTECEDENTE QUIRURGICO PREVIO AL DIAGNOSTICO	
CIRUGIA	No. de casos
Cauterizaciòn de Cornetes	1
Cadwell-Luc	4
TOTAL	5

En relación a tumor visible, el sitio de localización más frecuentemente observado en la exploración física fue en la fosa nasal izquierda en un 50% (16 pacientes), y en fosa nasal derecha en el 31.25% (10 pacientes). En la rinofaringe solo se documentó en el 18.75% (6 pacientes).

ANGIOFIBROMA NASOFARINGEO JUVENIL		
LOCALIZACION CLINICA		
SITIO		No. de casos
FOSA NASAL	Izquierda	16
	Derecha	10
RINOFARINGE		6

DEL DIAGNOSTICO

A los pacientes se les valoró tanto clínicamente como por exámenes auxiliares de diagnóstico. De estos últi

mos se practicaron Tomografía computarizada en 18 pa--
cientes (56.26%) y Angiografía carotídea en 25 pa---
cientes (78.12%). En nuestros casos, los tumores re-
cibían su mayor aporte sanguíneo de la arteria maxilar
interna, en 28 pacientes (87.5%) de la arteria of--
tálmica, en 3 pacientes (9.3%) , y de la arteria fa-
ríngea ascendente en 2 pacientes (6.25%).

Tanto la Tomografía computarizada como la Angiografía,
ofrecieron información valorable en relación al tumor,
tanto en su extensión como en demostrar la irrigación
y delinear la periferia del tumor.

Basándonos en los hallazgos quirúrgicos, de la Tomogra-
fía computarizada y de la Angiografía carotídea, se -
clasificaron los tumores según Chandler en Tipo I a 11
pacientes (34.37%), Tipo II a 17 pacientes (53.12%)
Tipo III a 3 pacientes (9.37 %) y Tipo IV a 1 pacien-
te (3.12%).

Los sitios de extensión de los tumores y su clasifica-
ción se muestran en las siguientes tablas.

ANGIOFIBROMA NASOFARINGEO JUVENIL

EXTENSION DEL TUMOR

SITIO	No.	SITIO	No.
Nasofaringe	24	Fosa pterigomaxilar	13
Cavidad Nasal	18	Fosa craneal media	1
Etmoides	16	Mejilla	3
Esfenoides	14	Retroorbita	2
Antro Maxilar	14		

**ANGIOFIBROMA NASOFARINGEO
JUVENIL**

CLASIFICACION CHANDLER

TIPO	No. de casos
I	11
II	17
III	3
IV	1

DEL TRATAMIENTO

De los abordajes quirùrgicos efectuados a los pacientes el Caldwell-Luc fue realizado en 16 pacientes (50%). Rinotomìa lateral combinado con Caldwell-Luc en 6 pacientes (16.6%), rinotomìa lateral combinado con transpalatina en 3 pacientes (8.3%), rinotomìa lateral en 4 pacientes (11.1%), transpalatina en 2 pacientes (5.5%), oro-nasal digital en 5 pacientes (13.9%).

ANGIOFIBROMA NASOFARINGEO JUVENIL	
ABORDAJE QUIRURGICO	
CIRUGIA	Num de casos
Cadwell-Luc	16
Rinotomìa lateral combinado con Cadwell-Luc	6
Rinotomìa lateral combinado con transpalatina	3
Rinotomìa lateral	4
Transpalatina	2
Oro-nasal Digital	5

De estas cirugías realizadas, la disección adecuada - fue esencial, así como el evitar reseca en fragmen--tos de la tumoración en lo posible, para minimizar el sangrado.

El sangrado transoperatorio promedio fue de 1,593 ml con un máximo de 5,500 ml. y un mínimo de 400 ml. Se transfundió sangre total a los pacientes, con una media de 1156 ml. y una transfusión mayor de 4,000 ml. y una menor de 250 ml. En ningún caso se observaron - complicaciones con la transfusión.

ANGIOFIBROMA NASOFARINGEO			
JUVENIL			
	Prom. (ml)	Max. (ml)	Min. (ml)
SANGRADO	1593	5500	400
TRANSFUSION	1156	4000	250

Se realizò terapia hormonal a dosis de 100 mg. de Enantato de Testosterona cada 10 días por diez dosis - previo a la cirugía en catorce pacientes (43.75%), y de éstos a ocho pacientes (25 %) en el postoperatorio.

También se realizò en tres casos (9.37%) embolización de la arteria maxilar interna de manera preoperatoria con método de Zeldinger utilizando gelfoam.

Radioterapia fue utilizada en tres pacientes (9.37%) dos de ellos en el postoperatorio y uno en el preoperatorio, los cuales correspondían a los pacientes con mayor extensión del tumor.

A un paciente se le realizò ligadura de la arteria carotida externa, además de terapia hormonal, embolización y radioterapia. Otro paciente fue sometido a quimioterapia con 5-FU a dosis de 400 mg. por día por diez días en el preoperatorio.

ANGIOFIBROMA NASOFARINGEO JUVENIL			
TRATAMIENTO			
TIPO	TOTAL	PREQx	POSQx
Testosterona	14	14	8
Embolizaciòn	3	3	0
Quimioteràpia	1	1	0
Ligad. de Caròtida	1	1	0
Radioteràpia	3	1	2

En cuanto a la recurrencia de la tumoraciòn, èsta se encontrò en seis pacientes (18.7%), con un promedio de 20.5 meses despuès de la cirugia efectuada. Dos pacientes (6.2%) presentaron una segunda recurrencia con un promedio de 12.5 meses. En un solo paciente se observò tercera recurrencia a 52 meses despuès de su ùltima resecciòn.

El periodo de seguimiento variò de 4 meses a 117 meses, con un promedio de 41.4 meses.

ANGIOFIBROMA NASOFARINGEO JUVENIL			
R RECURRENCIA			
Num	Frecuencia	\bar{X}/mes	%
1a.	6	20.5	18.75
2a.	2	12.5	6.25
3a.	1	52.0	3.12

DISCUSION

CUADRO CLINICO

La totalidad de los pacientes estudiados correspondieron al sexo masculino, su edad promedio fue de 15.5 años, los síntomas principales fueron epistaxis y obstrucción nasal. A la exploración física el tumor se visualizó en fosas nasales en un 81.2% de los pacientes. Los anteriores datos coinciden con la experiencia reportada en otras series.

METODOS DIAGNOSTICOS

La Tomografía Computarizada y la Angiografía carotídea fueron de mucho valor para delimitar la extensión del tumor, ayudar a su clasificación, así como valoración del abordaje y resección quirúrgica.

Consideramos que la Tomografía Computarizada representa

ta un auxiliar que debe ser utilizado de manera rutinaria en pacientes con sospecha de Angiofibroma Nasofaríngeo Juvenil dada su nula morbilidad, por otra parte la Angiografía carotídea se debe reservar para pacientes con duda en la etiología vascular del tumor pacientes con tumor intracraneal y en aquellos en que se planea embolización.

TRATAMIENTO

Embolización

En nuestra serie encontramos solo 3 pacientes sometidos a este procedimiento los cuales presentaron tumores Tipo II en la clasificación de Chandler, su promedio de sangrado de 716 ml. estuvo por debajo de la media en pacientes sin embolización que corresponde a 1593 ml. Creemos que esta diferencia no es concluyente debido al reducido número de pacientes sometidos a dicho procedimiento.

Quimioterapia

No existe información bien documentada acerca del tratamiento con agentes quimioterapéuticos. En nuestro estudio solo un paciente recibió 5-FU por recidiva tumoral posquirúrgica sin presentar recurrencia aparente en un período de seguimiento de un año.

Consideramos conveniente evitar el uso de esta modalidad terapéutica debido a sus efectos colaterales comparada con otros métodos de tratamiento, hasta que exista mayor experiencia reportada.

Hormonoterapia

En pacientes con tratamiento hormonal el promedio de sangrado transoperatorio fue de 1380 ml. comparada a 1758 ml. de promedio observados en pacientes sin tratamiento hormonal; el porcentaje de recurrencia en pacientes con tratamiento hormonal fue de 15.4% y sin tratamiento hormonal correspondió a 23.5%.

No obstante los datos ya mencionados que muestran un aparente mejor control del sangrado transoperatorio y menor porcentaje de recurrencia, esto no lo consideramos concluyente debido a que dicha terapia se llevó a cabo de manera no controlada en cuanto a las variables de dosis, duración del tratamiento y evaluación de reducción del tumor por Tomografía Computarizada. Es conveniente evaluar esta opción terapéutica en el futuro, de una manera controlada.

Radioterapia

Se efectuó radioterapia en tres pacientes, de los cuales dos correspondieron al Tipo III y uno al Tipo IV de la clasificación de Chandler, no presentando recurrencia aparente, así como tampoco se observaron efectos colaterales, en un período de seguimiento promedio de 22.3 meses. Consideramos necesario prolongar el período de seguimiento especialmente en estos pacientes, ya que en otras series reportadas se ha presentado inducción de tumoraciones malignas de cabeza y cuello.

Cirugía

El procedimiento quirùrgico màs empleado fue Cadwell-Luc en un 50% de los casos, seguido por Cadwell-Luc combinado con Rinotomìa lateral en 16.6% y resección Oro-Nasal Digital en 13.8%; Se observò un sangrado - promedio de 1593 ml., reemplazo sanguìneo de 1156 ml. y un porcentaje de recurrencia del 18.75% lo cual corresponde a 6 pacientes.

Los resultados obtenidos coinciden con los reportados en las series de Gullane, Tandon, Chandler y Bremer.

No se efectuò una tècnica quirùrgica predominate para cada estadio del tumor en especial, encontràndonos por ejemplo que la cirugía de Cadwell-Luc se practicò en pacientes con tumores en los cuatro estadios. Un - paciente con tumor Tipo IV fue manejado con Cadwell-Luc como ùnica tècnica quirùrgica debido a que ademàs fueron empleadas otras modalidades terapeùticas, tales como radioterapia, embolizaciòn, ligadura de caròtida y hormonoterapia.

La recurrencia por estadios de clasificaciòn fue de -
0% para tumores Tipo I, 29.4% para tumores Tipo II, -
33.3% para tumores Tipo III, y 0% para tumores Tipo
IV, aunque es conveniente hacer la aclaraciòn de que
en este ùltimo estadio solo hubo un paciente cuyo se-
guimiento fue de 8 meses.

Finalmente estamos de acuerdo con el concepto que ex-
presa que los Angiofibromas Nasofarìngeos Juveniles
recurrentes son màs precisamente tumores que persis--
ten despuès de una incompleta resecciòn y por lo tan-
to el abordaje que permita una mejor visualizaciòn -
del tumor y sus extensiones es el que debe ser utili-
zado.

BIBLIOGRAFIA

1. Bremer, J.W., Bryan, H.N.: Angiofibroma: treatment trends in 150 patients during 40 years. *Laryngoscope*, 96:1321-1329, 1986.
2. Gullane, P.J., Davidson, J.: Juvenile Angiofibroma: a review of the literature and a case report, *Laryngoscope*, 102: 928-933, 1992.
3. Chandler, J.R., Goulding, R.: Nasopharyngeal angiofibromas: staging and management. *Ann Otol Rhinol - Laryngol*, 93:322-329, 1984.
4. Stansbie, J.M., Phelps, P.: Involution of residual Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma. *J.Laryngol. - Otol*. 100:599-603, 1986.
5. Andrew, J.C., Fisch, U., The Surgical management of extensive Nasopharyngeal Angiofibromas with the infratemporal fossa approach, *Laryngoscope*, 99:429-437, 1989.
6. Gates, G.A., Rice, D.H.: Flutamide-induced regression of Angiofibroma. *Laryngoscope*, 102:641-644, - 1992.

7. Fields, J.N., Halberson, K.J.: Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma: efficacy of radiation therapy. *Radiology*, 176:263-265, 1990.
8. Benghiat, A.: Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma treated by radiotherapy. *J.Laryngol Otol*, 100:351-356, 1986.
9. Makek, M.S., Andrews, J.C.: Malinant transformation of a Nasopharyngeal Angiofibroma. *Laryngoscope*, 99:1088-1092, 1989.
10. Farag, M.M., Ghanimah, S.E.: Hormonal receptors in Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma. *Laryngoscope* 97:208-211, 1987.
11. Brentani, M.M., Butugan, O.: Multiple steroid receptors in Nasopharyngeal Angiofibromas. *Laryngoscope*, 99:398-401, 1989.
12. Tandon, D.A., Bahadur, S.: Nasopharyngeal Angiofibroma: (A nine year experience). *J Laryngol Otol*, 102:805-809, 1988.
13. Schiff, M., Gonzalez, A.M.: Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma contain and angiogenic growth factor: basic FGF. *Laryngoscope*, 102:940-945, 1992.
14. Gudea, F., Vega, M.: Role of radiation therapy for "Juvenile " Angiofibroma. *J Laryngol Otol*, 104:725

726, 1990.

15. Maharaj, D., Fernandes, C.M.: Surgical experience - with Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma. Ann Otol Rhinol Laryngol, 98:269-272, 1989.
16. Economu, T.S., Abemayor, E.: Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma: Ann Update of the UCLA experience, - 1960-1985. Laryngoscope, 98:170-175, 1988.

