

11237
106
2ej

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA
DE MEXICO



HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO
"FEDERICO GOMEZ"

ANGIOFIBROMA NASOFARINGEO
EXPERIENCIA EN
EL HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO

TESIS DE POSTGRADO
PARA OBTENER EL TITULO DE LA ESPECIALIDAD
EN

P E D I A T R I A

P R E S E N T A :

Dr. Fernando Ocaña Guzmán

Asesor: Dr. Carlos de la Torre González

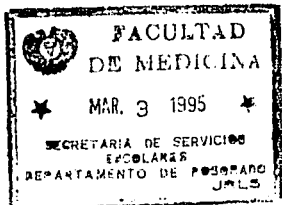


México, D.F.



1 9 9 5.

FALLA DE ORIGEN





UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

AGRADECIMIENTOS

- ** Con amor incondicional, dedico esta obra a una gran amistad quien me dió la motivación y fé para escribirla, la inspiración para crearla y el don de la vida para vivirla. ¡ Gracias Niñito Jesús !**
- ** A los niños del «Hospital Infantil de México», pasados, presentes y futuros.**
- ** A la memoria de mi Madre: A quien debo la vida, lo que soy y todo lo que hasta el momento he alcanzado.**
- ** A mi Padre: Agradezco su amor, apoyo, sus sabios consejos y enseñanzas que me permitieron llegar a otra más de mis metas.**
- ** A mis hermanas Maricruz y Alejandra: Por su apoyo y confianza.**
- ** Para mi esposa Concepción: Lo que soy y lo que puedo valer se debe en gran parte a la comprensión, al estímulo, al amor y cariño que me ha dado.**
- ** A mis Padrinos Everardo y Argelia: Por su gran apoyo y comprensión, así como el valioso cariño que me han brindado.**
- ** A mis primos Argelia y Gustavo: Por su infinita amistad, confianza y apoyo.**
- ** Al Dr. Carlos de la Torre: Por su paciencia y sabia dirección en esta obra, con gratitud infinita.**
- ** A los Drs. Rocio Peña A. y Dr. Héctor Rincón R.: Por su valiosa colaboración en la realización de esta obra.**
- ** Al Est. Mario F. Sánchez Ojeda y al personal del servicio de Bioestadística por su apoyo y colaboración para la terminación e impresión final.**

INDICE

Contenido:	Pags.
Introducción	2
Definición	2
Antecedentes	2
Incidencia	3
Etiopatogenia	3
Clasificación	7
Extensiones tumorales	7
Histopatología	8
Sintomatología	10
Diagnósticos diferenciales	10
Diagnóstico:	
Hallazgos clínicos	13
Hallazgos radiológicos	13
Hallazgos tomográficos	14
Hallazgos angiográficos	14
Tratamiento:	
Hormonoterapia	15
Quimioterapia	15
Escleroterapia	16
Radioterapia	18
Quirúrgico	20
Pérdidas sanguíneas	26
Complicaciones	26
Recurrencias	27
Metodología	27
Resultados	27
Discusión	41
Conclusiones	43
Bibliografía	44

INTRODUCCION

El angiofibroma nasofaríngeo juvenil es un padecimiento tumoral poco frecuente, de características histológicas benignas, de comportamiento biológico agresivo, que no produce metástasis, cuya base de implantación primordial es la nasofaringe. (1). En nuestro medio es bien conocido, existiendo múltiples reportes que indican una de las incidencias más grandes en todo el mundo. (5,6). La inmensa mayoría de los pacientes pertenecen al sexo masculino y son adolescentes. Aún cuando se crea que el diagnóstico de dicha tumoración es evidente, debe obtenerse la documentación más exhaustiva, con la finalidad de no cometer errores graves que puedan poner en peligro la vida del paciente. Su diagnóstico definitivo y la delimitación de sus extensiones se fundamentan con certeza a través de la realización de una angiografía carotídea bilateral y de una tomografía axial computarizada.

Su tratamiento representa un reto médico por su localización y extensiones, ya que existen múltiples alternativas médicas y quirúrgicas descritas; sin embargo, la resección quirúrgica completa ha demostrado ser el tratamiento más efectivo y con el menor índice de recurrencias.(1).

El propósito de este trabajo es el dar a conocer la incidencia de la neoplasia en la historia del Hospital Infantil de México «Dr. Federico Gómez»; presentar una revisión bibliográfica de los conceptos antiguos y actuales de la etiopatogenia del padecimiento, y su correlación clínica con otras áreas, dependiendo de su grado de extensión y finalmente, hacer una revisión de los elementos diagnósticos y terapéuticos disponibles en la Institución, así como su evaluación y seguimiento.

DEFINICION

El angiofibroma nasofaríngeo juvenil es el más común de los tumores benignos de la nasofaringe; catalogada por Martin y Cols., en 1948, como «Una neoplasia esencialmente benigna, específica, altamente vascular, no infiltrativa, firme, no encapsulada y localmente invasiva, que se origina del periostio de la bóveda de la nasofaringe o en la cavidad nasal posterior de masculinos adolescentes».(2).

Es un tumor vascular biológicamente agresivo, y al mismo tiempo, histológicamente benigno. Se han propuesto múltiples sinónimos para dicho padecimiento, como son: Fibroma sangrante de los hombres púberes, mixofibroma o tumor fibroide del adolescente, y en la actualidad, es aceptada universalmente la denominación propuesta por Friedberg en 1940, de Angiofibroma Nasofaríngeo Juvenil.(1).

ANTECEDENTES

Es un tumor ampliamente estudiado desde el siglo pasado, aunque existen descripciones dentro del material que forma la base de los conocimientos de Hipócrates, en donde refiere en forma temprana pólipos nasales, que pueden corresponder con angiofibromas nasofaríngeos. También se habla de la remoción de una lesión (pólipo nasal), en los datos descritos por Celsius en «De Arte Medica». (2). En 1847, Chelius hace una referencia de cierto pólipo nasal fibroso que ocurría en personas cerca del tiempo de la pubertad.(3).

En 1865, Legowest notó la tendencia de la selectividad sexual de las lesiones fibromatosas. En 1876, Gosselin reporta la tendencia a la regresión de éste tipo de tumores habiendo pasado la adolescencia, creyéndose, por lo tanto, en una relación etiopatogénica con ciertos padecimientos endocrinológicos de maduración sexual. (1). El término angiofibroma fué sugerido por vez primera por Chaveau en 1906. En 1940 el término angiofibroma nasofaríngeo juvenil fué acuñado por Friedberg, y en 1966, Evans lo identifica como una verdadera neoplasia. (1,3,4).

INCIDENCIA

El angiofibroma nasofaríngeo juvenil representa el 0.05% de todos los tumores de cabeza y cuello, y se acepta que su incidencia es relativamente más alta en la India y Egipto que en los Estados Unidos y Europa. De acuerdo a algunos investigadores (4), su frecuencia varía de 1 caso por cada 50,000 admisiones en Otorrinolaringología, y de 1 por cada 6,000 a 16,000 pacientes otorrinolaringológicos.(1).

La inmensa mayoría de los enfermos pertenecen al sexo masculino, y su incidencia ocurre entre los 14 a 18 años, con una edad promedio de 15 años. Sin embargo, existen reportes aislados de pacientes del sexo femenino de edad avanzada. Actualmente se encuentran descritos en la literatura 28 casos en mujeres, de los cuales 2 se manifestaron a una edad superior a los 50 años.(1,7).

ETIOPATOGENIA

Las antiguas controversias con respecto al tejido de origen del tumor permanecen oscuras hasta el momento actual, sin embargo, se han propuesto múltiples teorías que intentan explicar su etiología. Ringertz (1,31,32), en 1939, refiere que la neoplasia tiene un origen embriológico, ubicado a nivel del peristio situado entre el basiscfenoides y el basioccipucio, el cual termina su osificación aproximadamente a los 25 años, edad en la cual el tumor puede sufrir una regresión espontánea.

Hughes (4), en 1941, refiere el origen a nivel del conducto craneo-faríngeo y Brunner (4), en 1942, lo relaciona con la fascia basalis. Hubbard (4), en 1957, considera que el angiofibroma es un tipo distinto de hemangioma, y Harma (4), en 1958, refiere que se debe a una hiperplasia fibroangiomatosa causada por algún efecto hormonal. Schiff (10), en 1959, aporta su teoría diciendo que la aparición del tumor se debe a una reacción perióstica debida a la implantación de un nido ectópico de tejido hamartomatoso hipervascularizado en el peristio nasofaríngeo proveniente del cornete inferior.

Wallke y Mackey (1), usando el microscopio electrónico, encuentran que el dietilestilbestrol cambia la periferia del espacio vascular y estimula la fibrólisis y regresión del angiofibroma. En 1965, Osborn y Sokolovski (11), sugieren que el tumor es un hamartoma y que proviene de un remanente de tejido eréctil fetal. Hamilton y Mossman (11), en 1972, refieren el sitio de origen de la tumoración a nivel de la membrana bucofaríngea en el embrión. Por su parte Neel y Cols. (10), proponen su origen en la zona ubicada en la pared posterolateral de la raíz de la cavidad nasal donde el proceso esfenoidal del hueso palatino se articula con el ala del vomer.

En México, Tapia Acuña postula la teoría viral, así como la influencia de un factor genético en la presentación del tumor; para lo cual, realizó un estudio en 35 pacientes, con rango etario de 10 a 25 años, los cuales fueron valorados mediante estudios virológicos y genéticos. Sus resultados no demostraron alteraciones genéticas o anomalías asociadas, reportando cromosomas en número normal, y con características sexuales masculinas XY en todos los pacientes. Además, no se encontró dato alguno de infección viral específica, únicamente agentes de la flora normal del tracto respiratorio, así como algunos tipos de adenovirus encontrados en los especímenes, con lo cual quedaron descartadas dichas teorías.(5,6).

Girgis y Famhy (10), en ese mismo año, consideran como origen a un sobrecrecimiento del tejido paragangliónico no cromafín, presente en la porción final de la arteria maxilar. La abrumadora predominancia en el sexo masculino, sugirió una teoría endocrinológica, la cual considera un imbalance del sistema hipófisis-adreno-genital, con una respuesta neoplásica del tejido de la nasofaringe, considerado como órgano blanco. Esta teoría propuesta por Lee y Cols. en 1980 postula que este tumor se desarrolla en la nasofaringe debido a un nido ectópico de células, las cuales, semejantes a las células del cornete inferior, son andrógeno-dependientes.

Según Session y Humphreys en 1984, el sitio de origen es un punto específico localizado en la pared

posterolateral de la raíz de la nariz, donde el proceso esfenoidal del hueso palatino se articula con el ala horizontal del proceso esfenoidal de las pterigoides del hueso esfenoides. Esta articulación forma el margen superior del forámen esfeno-palatino y la cresta etmoidal (Localizado en la región lineal posterior del cornete medio), situado alrededor del forámen. Este sitio representa la localización aproximada de la unión de la membrana buco-faríngea en el embrión, la cual es el límite entre el ectodermo estomatodeal y el endodermo del intestino anterior. La bolsa de Rathke marca la línea media de la raíz. Este sitio es, asimismo, la articulación del viscerocráneo membranoso, el cual se encuentra representado por los huesos palatino, vomer y la lámina pterigoidea, así como por el neurocráneo cartilaginoso, representado por el hueso esfenoides.

El tumor inicialmente crece debajo de la mucosa, justo a un lado del margen posterior de la raíz del cornete y la coana. Se extiende a lo largo de la raíz, rechazando el borde posterior del septum y se dirige hacia abajo, formando una masa que se proyecta en la raíz de la cavidad nasal posterior. La lesión crece hacia adelante para ocupar la cavidad nasal, empuja el septum en la cavidad nasal opuesta y comprime a los cornetes. La tumoración no entra en los senos maxilares a través de la pared lateral de la nariz, sino que sale de la coana posterior, donde puede ocupar la nasofaringe, desplazar el paladar blando y ser visible debajo del borde libre.

A medida que crece la lesión, se dirige lateralmente a través del forámen esfeno-palatino, y se expande en la parte final posterior del cornete medio, el cual llega a ser continuo con la masa. Habiendo ingresado en la fosa pterigomaxilar a través del forámen esfenopalatino, el tumor ejerce presión en los alrededores de las paredes óseas empujando la pared anterior de la fosa pterigomaxilar. La lesión continúa creciendo en la fosa infratemporal, a través de la fisura pterigomaxilar, dando origen al abultamiento clásico en la mejilla. El tumor empieza a crecer lo suficiente para ocupar la parte baja de la fosa temporal, y provocar un aumento de volumen a lo largo del zigoma; cuando esto sucede, la lesión generalmente se mueve hacia la fisura orbitaria inferior, la cual se abre en la parte anterosuperior de la fosa pterigomaxilar, y entra en la parte final y más baja de la fisura orbitaria superior, la cual se reúne con la fisura orbitaria inferior en la pared posterosuperior de la fosa pterigomaxilar. Cuando el tumor llega a este sitio, la lesión destruye el ala mayor del hueso esfenoides, formando la característica dilatación a lo largo del margen lateral inferior de la fisura orbitaria superior. Cuando esto sucede, la proptosis comienza a ser clínicamente aparente. Esta lesión crece en la fosa infratemporal y pterigomaxilar, y destruye al hueso que forma la base del proceso pterigoideo, donde el cuerpo y el ala mayor del esfenoides se reúnen. Cuando este hueso es destruido, la lesión se sitúa contra la duramadre de la fosa media, anterior al forámen lacerum y lateral al seno cavernoso. Mientras tanto, la lesión crece por arriba de este punto de origen a través del piso del seno esfenoidal y continúa su expansión, ocupando los senos y saliendo al través de la cúspide, empujando la glándula hipófisis hacia un lado y apareciendo en la silla turca, donde puede causar daño por presión en el quiasma óptico. Así la lesión entra a la cavidad craneana en la fosa media, una anterior al forámen lacerum y otra lateral al seno cavernoso y la arteria carótida, o a través de la silla medial de la arteria carótida y lateral a la glándula hipófisis o por ambas partes.(4,10).

En 1988, Mitzi y Cols.(19), realizaron un estudio de tejido de 12 tumoraciones diagnosticadas como angiofibroma nasofaríngeo, analizando la búsqueda de receptores de estrógenos, progesterona, andrógenos y glucocorticoides, encontrándose mayor predominio de receptores estrogénicos más que los androgénicos, y una disminución de los receptores para glucocorticoides en comparación con tejido de cornetes normales. Sin embargo, esta teoría no fue muy bien fundamentada por la falta de mediciones de los niveles séricos de gonadotropinas o 17-cetoesteroides, esperando que estudios inmuno-histoquímicos en el futuro desarrollen anticuerpos monoclonales en contra de los receptores estrogénicos y de progesterona, para una evaluación más completa sobre la localización específica de los mismos.

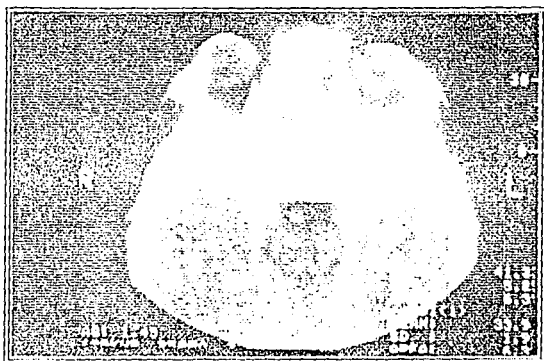


FIGURA I CLASIFICACION I-Imágenes tomográficas que demuestran diversos grados de extensión tumoral, así como su clasificación.

FIGURA I CLASIFICACION II-



5

FALLA DE ORIGEN

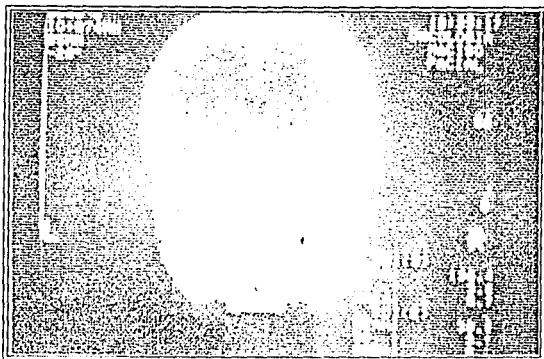
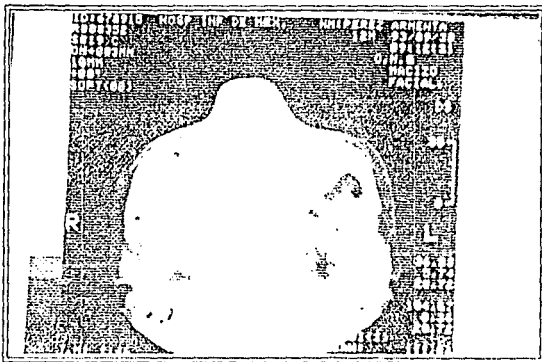


FIGURA 2 CLASIFICACION IV

Imágenes tomográficas que muestran diversos grados de extensión tumoral y su clasificación.

FIGURA 2 CLASIFICACION IV



FALLA DE ORIGEN

CLASIFICACION

De acuerdo al patrón de expansión tumoral, Sessions en 1981, y posteriormente Fish en 1983 (12), propusieron una clasificación que distingue 4 clases:

CLASE I: Son los tumores que están confinados al sitio de origen en el forámen esfeno-palatino y pueden extenderse sin impedimento en la nasofaringe y en la cavidad nasal.

CLASE II: Se trata de los tumores que afectan la fosa pterigo-palatina o los senos paranasales regionales, como secuencia próxima de invasión.

CLASE III: En esta clase, la lesión afecta la fosa infratemporal o la región orbitaria. Existe una subdivisión en este apartado:

- a).-III a : Tumores de la clase III, pero que se encuentran en región extracraneana.
- b).-III b : Tumor expandido en la región paraselar, permaneciendo extradural.

CLASE IV: Se trata de tumores con afectación intradural e intracraneana. Se subdividen en: La clase IV b: incluye a los tumores más agresivos, los cuales tienen crecimiento en el seno cavernoso, fosa pituitaria o quiasma óptico; y la clase IV a: cualquier otra afección intradural intracraneana sin afectación a las estructuras mencionadas.(Fig.1 y 2).

Actualmente existe otra clasificación propuesta por Chandler y Cols. en 1984, la cual describe 4 estadios, similar a la propuesta para cáncer por la Junta del Comité Americano y está basada en una evaluación clínica cuidadosa de los pacientes, así como el uso de estudios radiológicos. Dicha clasificación comprende:

CLASE I: Tumor confinado a la nasofaringe.

CLASE II: Tumor extendiéndose en la cavidad nasal y/o en el seno esfenoidal.

CLASE III: Tumoración que afecta una o más de las siguientes estructuras : Antro, seno etmoidal, fosa pterigomaxilar y fosa infra-temporal, así como órbita o mejilla.

CLASE IV: Tumor que se extiende dentro de la cavidad craneana.(9,12,13).

EXTENSIONES TUMORALES

El patrón de crecimiento geográfico del tumor se ha estudiado de una manera completa. Todos los tumores inicialmente se desarrollan en la nasofaringe, sea que ellos se originen en la raíz nasal o, más clásicamente descritos, en el forámen esfeno-palatino, siendo éste el sitio más frecuentemente mencionado en la literatura. Aunque la tumoración generalmente afecta ambos lados de la nasofaringe, su crecimiento no es simétrico, debido a que las mitades izquierda y derecha de la tumoración nunca se presentan como imágenes en espejo.

El siguiente sitio más común es la extensión del tumor en la fosa pterigo-palatina, la cual se encuentra afectada hasta en un 89%. Esta localización causa una dilatación en este espacio, con abombamiento anterior de la pared posterior antral.

El tercer sitio en frecuencia es la extensión a través de la raíz de la nasofaringe en el seno esfenoidal. Se puede encontrar afección a los senos etmoidales y maxilares de un 30 a 43%.

Otras estructuras involucradas son: La cavidad nasal, la región malar, las fosas infratemporal y pterigo-palatina, cuyos porcentajes de presentación varían de acuerdo a la serie analizada.(14).

Las extensiones extra-nasofaríngeas son raras, y son las responsables de las molestias y alarmantes hemorragias, y de la alta incidencia de recurrencia. De acuerdo a su comportamiento expansivo pueden comprometer la cavidad nasal y antro, paredes bajas de orofaringe, región lateral al carrillo y región temporal, y extensión a la órbita o cavidad craneana (8).

Las rutas de extensión extra-nasofaríngeas son:

ANTERIORMENTE: En el interior de la fosa nasal, extendiéndose al interior del antro maxilar. Ocasionalmente llegan a causar presión y atrofia de la pared lateral

INFERIORMENTE: En el paladar blando, a nivel de orofaringe.

LATERALMENTE: En un principio al través de la fosa pterigo-palatina y:

- a).- Hacia arriba y hacia abajo, a través de la fisura orbitaria inferior, llegando a provocar proptosis.
- b).- Directamente hacia abajo, en el interior del antro maxilar.
- c).- A través de la fisura pterigo-maxilar, hacia la región malar o temporal.

EXTENSION INTRACRANEANA: La extensión intracraneana está ligada al grado de extensión tumoral hacia dicha zona, en un porcentaje que varía del 10 al 20%. Para que pueda involucrarse la tumoración a la cavidad intracraneana, se han identificado varias rutas de invasión, las cuales son: (11)

- 1.- De la fosa infratemporal: A través de erosión del piso de la fosa craneal media.
- 2.- De la fosa pterigomaxilar: A lo largo de las fisuras orbitales inferior y superior.
- 3.- Del seno esfenoidal: Vía la pared superior en el seno cavernoso y/o la fosa pituitaria. Puede ocurrir, aunque en raras ocasiones, la invasión de la fosa craneal anterior por vía de la lámina horizontal del etmoides.

Bremer (9), propone la invasión intracraneana a través de 2 rutas que son:

- 1.- Por la vía de la fosa media anterior: A través del forámen lacerum y lateral al seno cavernoso y la arteria carótida.
- 2.- Por vía de la silla: Medial a la arteria carótida y lateral a la glándula hipófisis.

HISTOPATOLOGIA

Las manifestaciones patológicas del angiofibroma han sido bien descritas por Sternberg (17). El tumor está cubierto por mucosa; sus lobulaciones se extienden lateralmente a través de la fosa pterigomaxilar, y su manipulación es menos probable que cause molestias hemorrágicas.

El aspecto macroscópico consiste en una masa dura, fibrosa, multinodular, de superficie irregular, no encapsulada, resiliente, de color púrpura, con lobulaciones polipoides y con patrón de crecimiento tanto expansivo como infiltrativo, lo cual acontece por su agresividad en su medio local. (Fig. 3).

Desde el punto de vista histológico, el tumor tiene 2 características importantes: Un estroma fibroso y una rica malla vascular. El estroma fibroso varía en algunas áreas, siendo las células semejantes a los fibroblastos jóvenes, de tipo fusiforme o estrellado, y en otras áreas el estroma es menos celular, siendo reemplazadas por colágeno. Los canales vasculares varían del tamaño capilar al tamaño venoso, y son delineados por células endoteliales. Esta lesión es propiamente llamada hemangiofibroma. Las células endoteliales se sitúan directamente contra las células del estroma, sin una intervención del músculo liso, y este rasgo indudablemente contribuye a la capacidad del sangrado masivo que algunas veces ocurre. Las paredes vasculares están desprovistas de tejido elástico; característica importante por la cual los vasos no pueden retraerse y sangran con especial facilidad. Durante su crecimiento y máxima actividad, el elemento vascular es predominante. Posteriormente el componente fibroso se hace más aparente y el tejido vascular sufre

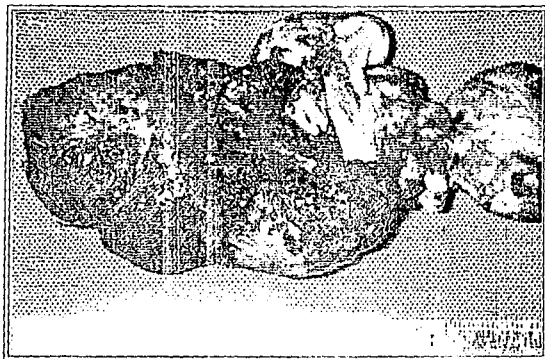
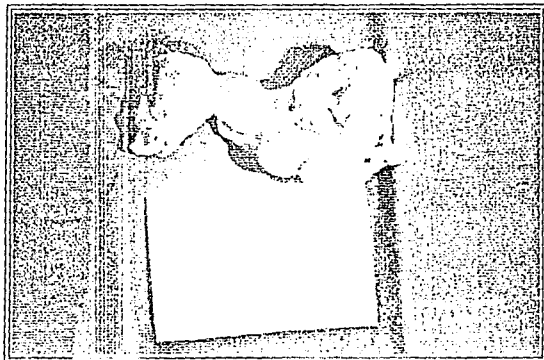


FIGURA 3.-Características macroscópicas del angiofibroma nasofaríngeo. Obsérvese el aspecto duro, fibroso, multinodular y de superficie irregular sugestivos del tumor

FIGURA 4-Imagen histopatológica «clásica» de un angiofibroma nasofaríngeo. Obsérvese el abundante estroma fibroso y la rica malla vascular desprovista de tejido elástico.



FALLA DE ORIGEN

regresión conforme el paciente avanza en edad. (Fig. 4).

Estudios de microscopía electrónica han revelado ciertas características ultraestructurales, las cuales sugieren que el estroma celular puede ser una forma de fibroblasto o miofibroblasto, tan comúnmente visto en otras lesiones fibroproliferativas. (3,9,10,11,12,15).

Se han encontrado reportes en la literatura de la transformación maligna del angiofibroma nasofaríngeo. Existen varios factores predisponentes necesarios para atribuir su significancia en la metamorfosis maligna del tumor. La edad parece jugar un papel importante, ya que la mitad de los pacientes reportados han sido de edad avanzada. La radiación (22), es otro de los factores que han sido implicados con mucha frecuencia.

Finalmente, se ha sugerido, aunque es poco probable, que la administración de hormonas exógenas cause degeneración maligna. (18,31).

La selectividad sexual, la asociación ocasional con bajo desarrollo sexual, así como una respuesta variable a estrógenos, sugirió que dichas hormonas pudieran estar involucradas en la biología de estos tumores. Schiff (10) postuló que este tumor se desarrollaba en la nasofaringe debido a un nido ectópico de células, las cuales, similares a las células del cornete inferior, son dependientes de andrógenos. La dependencia de andrógenos fué asimismo sugerida por Lee y Johnes y Cols. (34). Un estudio hecho por Brentani y Cols. (35) demostró la presencia de receptores a los esteroides, con predominio de receptores a los glucocorticoides en un 84% y de 58% a receptores para la progesterona, sobre 25% de receptores a los estrógenos y andrógenos en 12 citosoles de angiofibromas nasofaríngeos. Estos receptores también se han descrito en tumores fibrosos y vasoformativos. Sin embargo, se requieren de mayores estudios inmunohistoquímicos, así como desarrollo específico de anticuerpos monoclonales contra receptores estrogénicos y a la progesterona, para evaluar la localización específica de los mismos en los nasoangiofibromas.

SINTOMATOLOGÍA

El cuadro clínico que manifiestan los pacientes con angiofibroma nasofaríngeo puede ser muy variado dependiendo del grado de actividad y de la extensión tumoral. El signo más frecuente al inicio es la epistaxis que varía de moderado a severa, recidivante o profusa, uni o bilateral, y que se desencadena sin causa aparente con un rango de duración de 1 semana a 10 años.

La obstrucción nasal le sigue en frecuencia. Se manifiesta hasta en un 60% de los casos.

Ocasionalmente se presenta hiponasalidad y síntomas atribuidos a la obstrucción de la trompa de Eustaquio, tales como otalgia, autofonía, hipoacusia, acúfenos, sensación de obstrucción de ambos conductos auditivos o de cuerpo extraño. De igual forma, pueden existir datos clínicos atribuibles a la extensión del tumor, tales como deformidad facial y síndrome de la fisura supraorbitaria por extensión al ápex orbitario y a la fosa craneal anterior, con participación de los pares craneales III, IV, V, VI y vena oftálmica, provocando diplopía, oftalmoplejía, edema palpebral, dolor retro-ocular, proptosis, cefalea temporal y papiledema. (1,3,4,5,6,10,11,14). La extensión a la región palatina y parte posterior de la laringe darán manifestaciones de disfagia y odinofagia.

DIAGNOSTICOS DIFERENCIALES

El angiofibroma nasofaríngeo aparece como una masa lobulada, rojo-grisácea, con una superficie lisa. Esta debe ser diferenciada del pólipos antro-coanal, hipertrofia adenoidea, hipertrofia idiopática de la cola del cornete inferior, condromas, condrosarcomas, cordoma, carcinoma nasofaríngeo, rabdomiosarcoma, pólipo angiomatoso y quiste nasofaríngeo. (1,8).



FIGURA 5
.-Fotografía clínica de un adolescente en donde se aprecia la gran deformidad nasal y maxilar debida a la extensión tumoral.

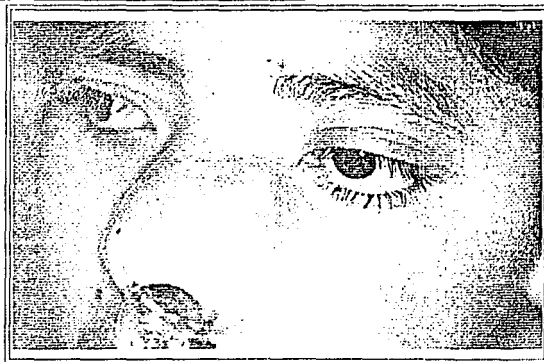
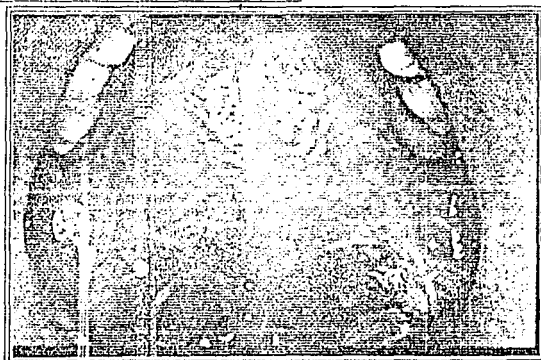


FIGURA 6
.-Detalle de la deformidad naso-maxilar del paciente anterior.



FIGURAS 7 y 8
Extensión tumoral hacia la orofaringe.
obsérvese la deformidad palatina y la
presencia del tumor a nivel de retrofaringe



DIAGNOSTICO

HALLAZGOS CLINICOS

Este tumor, propio de la adolescencia masculina, se acompaña de un cortejo sintomático y signología dependientes del grado de extensión alcanzado por el mismo. El exámen otorrinolaringológico, incluyendo la rinoscopia y la nasofaringoscopia, permite confirmar la presencia de la tumoración en todos los pacientes de acuerdo a las series estudiadas (1,6). La exploración rinoscópica permite apreciar el tumor hasta en un 60% de los casos, así como los diversos grados de obstrucción. Cuando alcanza sitios extra-nasofaríngeos ocasionará proptosis, deformidad malar y facial, edema palpebral y facial, deformidad de la pirámide nasal, exoftálmicos y desviación de uno de los ojos, así como visión borrosa. (Fig. 5 y 6).

La deformidad del paladar blando es muy común, pudiendose apreciar la masa tumoral al retraer el paladar o deprimir la lengua. (10,11) (Fig. 7 y 8).

En algunos casos, se refieren anomalías en el desarrollo sexual, como son bajo desarrollo de genitales, ausencia de caracteres sexuales secundarios y ginecomastia.(3).

HALLAZGOS RADIOLOGICOS

Existen muchos reportes en la literatura concernientes al angiofibroma nasofaríngeo y al estudio de sus manifestaciones radiológicas, pero aparentemente esto ha sido algo incierto, ya que todos los casos reportados actualmente no representan en su totalidad la misma identidad.

Miller y Colin (2), valoraron los estudios radiológicos de 46 pacientes en quienes se había realizado previamente el diagnóstico de angiofibroma nasofaríngeo, mediante radiografías de senos paranasales, radiografías de cráneo, vista estereoscópica submentovertical, laminogramas de la región esfenoidal y radiografías de los huesos faciales hechos por la técnica de Bucky. Entre los hallazgos radiológicos encontrados se mencionan:

- 1.- Masa nasofaríngea: Se reportó como una masa abundante en nasofarínge, con extensión en áreas de las estructuras parafaríngeas, valorándose cada masa con datos radiológicos bien limitados, manifestados por una sombra aérea adyacente en cada caso.
- 2.- Presencia de un abombamiento anterior de la pared posterior del antro maxilar del lado afectado: Las imágenes se aprecian mejor con una proyección lateral aunque ocasionalmente pueden aparecer en la submentovertical.
- 3.- Erosión del hueso esfenoidal: Los cambios más comunes consisten en erosión del hueso esfenoidal, sobre todo de la porción inferior del cuerpo, dando el aspecto de un «esfenoides agujerado». Esta es una lesión finamente circunscrita, con defecto radiolúcido totalmente rodeado por un margen de hueso bien definido en la porción inferior del cuerpo con participación de la sincondrosis esfenoccipital.
- 4.- Erosión en el paladar: Descrito en uno o ambos lados, así como en la porción del vómer, hasta extenderse en la fosa nasal.
- 5.- Erosión de la pared medial del seno maxilar y el piso de la silla turca.
- 6.- Desviación del séptum nasal asociada al tumor: Estas imágenes se aprecian tanto en la proyección de Caldwell como submentovertical, y ocasionalmente en la de Waters. Se encontró también un agrandamiento de una de las fisuras orbitales superiores en 16 casos de la serie estudiada, con

localización en la porción baja de la fisura, y participación en el forámen rotundum en 18 de los 43 casos en los que se demostró la fisura orbital superior. (2,3,9,11,12,14).

HALLAZGOS TOMOGRAFICOS

Desde 1978, la tomografía computarizada, y más recientemente la resonancia magnética, juegan un papel importante en la adecuada valoración de la extensión de la masa tumoral. La tomografía computarizada contrastada muestra la apariencia del tumor en una manera patognomónica, obviando la necesidad de biopsia tisular (12).

La apariencia del angiofibroma en la tomografía, ha sido bien descrita en términos generales, sin embargo, es conveniente resaltar 2 aspectos:

Primero, que la descripción acerca del patrón geográfico de crecimiento puede estar presente.

Segundo, que es factible demostrar la naturaleza vascular inherente de la lesión.

Para la apreciación de la intensidad de crecimiento tumoral, es necesario utilizar una dosis de medio de contraste para determinar su grado de afección, así como también, todas las áreas de lesión periférica y el grado de crecimiento, el cual puede estar subestimado o no diagnosticado.

En el estudio realizado por Tandon y Cols. (4), en 1988, se revisaron 28 pacientes con estudio tomográfico. Los hallazgos fuertemente sugestivos de angiofibroma nasofaríngeo fueron, una masa nasofaríngea, erosión de la pared medial del seno maxilar, expansión lateral de la lámina papirácea, desplazamiento secundario del septum nasal y masa tumoral a nivel esfenoidal. El uso de la TAC ha sido de invaluable seguridad y definición precisa de la extensión tumoral en la fosa pterigoidea, las fisuras paranasofaríngeas y foramina, y las estructuras intracraneales. (8).

Sessions y Cols., sugieren que la tomografía computarizada sea de uso rutinario para definir un estadiaje anatómico estandarizado del angiofibroma nasofaríngeo. (15).

HALLAZGOS ANGIOGRAFICOS

El empleo de la angiografía es considerada por algunos investigadores como un procedimiento básico esencial en el diagnóstico, pues permite:

- 1.- Confirmación clínica.
- 2.- Determinación de la extensión tumoral (Estadiaje del Nasoangiofibroma), y detección de tumoraciones residuales, como un pre-requisito para el plan terapéutico y evaluación de los resultados.
- 3.- Determinación del soporte sanguíneo: La irrigación principal del nasoangiofibroma proviene de la arteria maxilar interna ipsilateral a la lesión hasta en un 70 a 80% de los casos, seguido de la arteria faríngea ascendente o la arteria palatina ascendente, todas ellas provenientes de la arteria carótida externa. (14).
Aunque muchos de los tumores con extensión intracraneana reciben aporte sanguíneo adicional del sistema de la arteria carótida interna, es necesario y de suma importancia la realización del estudio angiográfico en forma bilateral. (10,12).

- 4.- Auxiliar terapéutico en el proceso de embolización y la planeación del abordaje quirúrgico.
- 5.- Indicativa en pacientes en quienes se sospecha extensión intracraneana de la tumoración, o en cuyos casos el diagnóstico permanece incierto, tomándose en cuenta los riesgos inherentes al procedimiento. (14).

Los hallazgos angiográficos muestran por lo general una imagen de característica homogénea, densa azulada, por lo que algunos investigadores han considerado innecesaria la biopsia antes del tratamiento. (Figs. 9 y 10).

Entre los riesgos y complicaciones asociados al procedimiento se mencionan: Oclusión de la arteria retiniana, con pérdida visual temporal y atrofia óptica residual, mielitis transversa permanente, hemiplejía, e incluso fallecimiento. (11).

TRATAMIENTO

Se han empleado numerosas y variadas formas de tratamiento, tales como quimioterapia, hormonoterapia, escleroterapia, electrocoagulación y criocirugía. Todas ellas han sido empleadas ocasionalmente como tratamiento inicial y definitivo, sin embargo, estos métodos son más comúnmente empleados para el manejo de pequeñas recurrencias.

HORMONOTERAPIA

La hormonoterapia ha sido utilizada por Martin en 1948 y Boles en 1966 (3). Aunque Schiff en 1959 propone que el tumor sufre una maduración acelerada por el tratamiento hormonal, con incrementos en el componente fibroso y disminución en el componente vascular. Sin embargo, otros autores reportan una respuesta poco satisfactoria con la misma. (8).

La literatura provee resultados controversiales del tratamiento hormonal con estrógenos. En la luz de la opinión de la dependencia androgénica del angiofibroma nasofaríngeo, la única droga para ser usada sobre una base racional son antiandrógenos puros, como es el acetato de ciproterona. Esta droga tiene un efecto doble antiandrogénico sobre los órganos blanco, la inhibición y supresión de testosterona plasmática. Esta puede ser usada sin embargo, sólo como un tratamiento conjunto en casos de tumores intracraneales residuales o recurrentes, no resecables por métodos quirúrgicos, puesto que la administración prolongada de una droga, particularmente durante la pubertad, puede interferir significativamente con el desarrollo físico y psicológico del paciente. (3,8,9).

La terapia endocrinológica para el angiofibroma nasofaríngeo ha sido empleada durante muchos años como tratamiento definitivo o como coadyuvante, teniendo como base las teorías endocrinológicas de la patogénesis de la tumoración, la documentación de receptores androgénicos y la evidencia clínica y patológica de la eficacia con andrógenos y estrógenos, sin embargo, la variabilidad e impredecibilidad de la respuesta al manejo endocrinológico, han llevado a la conclusión de ser poco útil en el tratamiento de esta patología. (3,11,19).

QUIMIOTERAPIA

Goepfert y Cols. (3), sugirieron la quimioterapia para angiofibromas recurrentes con extensión intracraneana. Los autores describieron 2 pacientes tratados con doxorubicina y decarbazina, logrando disminución del

tumor en un enfermo y desaparición total en otros después de 6 meses de tratamiento. Sin embargo, sugieren ser cautos con el uso de éstos agentes por las complicaciones inherentes a su toxicidad. (3,8,9).

En otras series (12), se reporta el empleo con éxito de adriamicina y dimetil-triazenoimidazol-carboxamida, demostrando remisión completa.

ESCLEROTERAPIA

Se ha demostrado por diversos investigadores (9) que la embolización intra-arterial disminuye la vascularidad del angiofibroma. Esta técnica ha sido utilizada para el manejo de tumores en un número de bases limitadas, generalmente en pacientes con epistaxis previa a la resección quirúrgica, y aquellos en donde el tamaño de la tumoración es obvio en el momento de la re-exploración, apreciándose una masa de aspecto azulado en la angiografía.

Session y Humphreys (3) sugieren su empleo en situaciones limitadas, particularmente para el tratamiento de tumores grandes que comprenden los estadios II B ó II C.

Waldman y Cols. (3), utilizaron embolización pre-operatoria rutinaria en su serie de 10 pacientes antes de la resección quirúrgica, apreciando un decremento importante en el sangrado transoperatorio comparado con la experiencia previa en su Institución.

Un aspecto importante es el referente al tipo de material para embolizar. Se han empleado diversas sustancias como el gelfoam que, debido a su disponibilidad y bajo costo, han permitido su uso en forma universal; sin embargo, debido a la propiedad de ser absorbible, permite el desarrollo de vasos colaterales después de la embolización, lo que limita su efectividad y obliga a una intervención quirúrgica inmediata una vez realizado el estudio. (9).

Debido a los riesgos asociados al procedimiento, especialmente en tumores que reciben irrigación de ambos sistemas arteriales, tanto de la arteria carótida externa como de la interna, se ha limitado su empleo en el manejo de tumores grandes, que tienen un soporte arterial sanguíneo de ambos sistemas carotídeos, con extensión intracraneana que, en su mayoría, son resecables.

Para algunos autores (4), la embolización se debe realizar en el momento de la cirugía, cuando la carótida externa está expuesta, ligando la parte proximal, y posteriormente realizarla a través de la arteria carótida interna. Esta técnica no es de empleo rutinario, puesto que es innecesaria para tumores pequeños y sobre todo, en aquellos casos de recurrencias, debido a la ligadura previa de la arteria carótida externa (4).

El criterio actual es el de realizar embolización arterial preoperatoria para todas aquellas lesiones consideradas operables, así como grandes tumoraciones que reciben aporte sanguíneo por ambos sistemas carotídeos y en casos de angiofibromas con extensión intracraneana, que son considerados irreseccables.

Existen 2 razones principales para el uso de embolización preoperatoria:

- 1.- Disminución de la pérdida sanguínea transoperatoria.
- 2.- Disminución del rango de recurrencia al obtenerse una reducción significativa de la vascularidad, lo que facilita la resección del tumor en su totalidad y menor posibilidad de recidiva.

La técnica de embolización no está exenta de complicaciones, pudiendo ir de leves y transitorias hasta fatales.

De acuerdo a una revisión (20) de 880 embolizaciones en cabeza y cuello, el 80% de las complicaciones se debieron a 3 factores:



FIGURA 9 y 10

Imágenes angiográficas del angiofibroma nasofaríngeo. Obsérvese la gran cantidad de vasos que lo conforman, así como su extensión. (Imágenes pre y post-embolización).



FALLA DE ORIGEN

- 1.- Una selección inapropiada del material para embolizar.
- 2.- Reflujo del émbolo y espasmo secundario debido a cateterización selectiva insuficiente, o inyección de múltiples partículas en forma rápida.
- 3.- Falla para reconocer el daño potencial que provoca una anastomosis de ambos sistemas arteriales carotídeos, o una delimitación angiográfica incompleta del análisis anatómico de la lesión.

Dentro de las complicaciones más frecuentes e importantes se mencionan:

- 1.- Fiebre y dolor local: Su resolución es espontánea en 12-24 hrs. Requiere únicamente de analgésicos.
- 2.- Bradicardia: Se ha observado posterior a la infusión del material esclerosante a través de las arterias maxilar o faríngea ascendente; esto probablemente debido a la estimulación de receptores del sistema nervioso autónomo. La bradicardia es transitoria y, ocasionalmente, requiere el uso de atropina. (14).
- 3.- Las complicaciones más serias de la embolización son debidas al escape de un émbolo a la circulación intracraneana, que puede llegar a provocar isquemia de pares craneales IX, X, XI y XII.
- 4.- Ocasionalmente se presentan reacciones sistémicas al material de contraste, infecciones locales y hemorrágicas, así como hematomas y trombosis de la arteria femoral. (14,20).

RADIOTERAPIA

Aunque el angiofibroma nasofaríngeo es una tumoración benigna, con características de crecimiento agresivo local y que se puede extender a los senos paranasales, áreas infratemporales y pterigomaxilares, órbitas y fosa intracraneana, ha sido objeto de tratamientos altamente efectivos como la cirugía, e incluso la radioterapia.

Para algunos autores (11,12,14), la radioterapia debe ser el tratamiento inicial para todas las lesiones, incluyendo las muy tempranas. Los altos rangos de control tumoral obtenidos con este procedimiento, ha dado base para su proposición como tratamiento de primera línea. Sin embargo, se debe reservar para aquellos pacientes con enfermedad intracraneana o para aquellas situaciones en que por alguna razón, no es posible realizar tratamiento quirúrgico.

La serie más grande de pacientes manejados con radioterapia es la reportada por Cummings y Cols. (11), del Hospital «Margaret Princes» en Toronto, Canada. En su estudio se incluyeron 55 pacientes con un seguimiento de 3 a 6 años. El 80% de los enfermos tuvieron seguimiento del control tumoral permanente con un curso de 3000 a 3500 cGy, por un lapso de 3 semanas. Sus resultados mostraron una lenta involución después del tratamiento, ya que el 50% de los casos tuvieron masa visible en la nasofaringe a los 12 meses, y finalmente sólo el 10% mostró anomalía visible a los 36 meses. El retratamiento fue necesario únicamente en caso de recurrencia de la sintomatología. La evolución y seguimiento continuos demostraron una remisión total. (3,4,8).

A pesar del empleo de la radioterapia en muchas Instituciones, la dosis para obtener buena respuesta en el angiofibroma nasofaríngeo permanece incierta. Cummings y Cols. (11) emplearon dosis de 3000 cGy y 3500 cGy en 14 a 16 sesiones, con una evidencia negativa de dosis-respuesta. Por otra parte, Economou y Cols. (12), reportaron mayor número de fallas en pacientes que recibieron dosis inferiores o iguales a 3600 cGy. Por lo anterior, se recomienda el uso de dosis mayores o iguales a 3600 cGy, en 200 cGy fraccionados diariamente, con posibilidad de incremento de la dosis (4000 a 4500cGy) para enfermedades extensas. (11,12,14).



FIGURA 11

-Abordaje transpalatino. Empleado para tumoraciones benignas y de bajo grado de malignidad de la nasofaringe y la cavidad nasal posterior.

Los efectos agudos de toxicidad de la radioterapia son, principalmente, inflamación y sequedad de mucosas, las cuales son manejadas con analgésicos, humidificaciones y lubricantes tópicos. Algunos pacientes han reportado cierto grado de sequedad nasal crónica, así como caries dental secundaria a xerostomía. (21).

El uso de radioterapia como tratamiento primario ha sido de mucho interés, especialmente en pacientes jóvenes, ya que existe el riesgo definitivo de desarrollar carcinomas tiroideos, sarcomas óseos inducidos por radiación, así como también cambios secundarios a la misma, como son osteomielitis post-radiación ó necrosis tisular, particularmente en varones adolescentes en el momento en que se encuentran en etapa de desarrollo y crecimiento. (9).

La experiencia acumulada por más de 20 años, reporta que la radioterapia es tan efectiva como la resección quirúrgica, y que no presenta diferencia significativa en la morbimortalidad quirúrgica, siendo un método aceptable para el manejo de los pacientes con angiofibroma juvenil. (22).

TRATAMIENTO QUIRURGICO

En los documentos hipocráticos aparece descrita una de las primeras operaciones ideadas para la extirpación de poliposis nasal, consistente en una incisión medio nasal, con el fin de lograr un abordaje extenso de la tumoración, sin mencionarse si hubo éxito o fracaso. (1).

La excisión en pedazo fue descrita en 1834, y algunos autores como Krogius y Denker en 1898, idearon otros procedimientos que incluían resecciones alveolo-maxilares y de paladar duro, con el fin de ganar un acceso más amplio. (2).

En 1834, Chelius describió el peligro de hemorragia existente si el tumor no era extirpado con la raíz del mismo, siendo ésto tan cierto en la actualidad como lo fue en aquel entonces. En 1911, Hellat subrayó 55 diferentes métodos con el propósito de determinar una técnica para una buena exposición de la tumoración. Loeb en 1927, fue el primero en recomendar la técnica transpalatina, y Wilson, en 1927, describe un método para abordar a la nasofaringe por medio de una rinotomía lateral, la cual ya había sido practicada 100 años antes. (1). El manejo satisfactorio de las tumoraciones de la cavidad nasal, nasofaringe y senos paranasales depende de una visualización directa y exposición adecuada, por lo cual existen diversas técnicas de abordaje quirúrgico:

- 1.- **ABORDAJE POR ORIFICIOS NATURALES:** Esta técnica ha sido descrita por Furstenberg y Boles (11), quienes recomendaron avulsión de la masa principal en la nasofaringe con una tenaza especial, introducida a través de la boca. Por manipulación transnasal, la parte obstructiva de la tumoración puede ser removida hacia afuera. Los autores refieren que la técnica ofrece un abordaje menos traumático, sin necesidad de efectuar ninguna operación que incluya incisión externa ó remoción ósea.
- 2.- **ABORDAJE TRANSPALATINO:** Originalmente fue un abordaje en la línea media, en una dirección antero-posterior, pero se popularizó por Wilson, en 1951, con la introducción de la incisión transversa. Este ha sido el abordaje de elección por muchos cirujanos para tumoraciones benignas y de bajo grado de malignidad de la nasofaringe y cavidad nasal posterior. Su exposición es buena en tumores localizados en nasofaringe, sin embargo, la facilidad de acceso es restringida, y puede provocar disfunción palatina. (26).

Algunos de los abogados del abordaje transpalatino recomiendan rinotomías o incisiones transantrales ó alveolo-bucales, para lograr una mejor exposición de la extensión tumoral, incluyendo el área de la mejilla lateral, la cual ya había sido practicada 100 años antes. (1). El manejo satisfactorio de las tumoraciones de la cavidad nasal, nasofaringe y senos paranasales depende de una visualización directa y exposición adecuada, por lo que esta técnica es difícil en casos de neoplasias muy grandes, debido a que la cara inferior

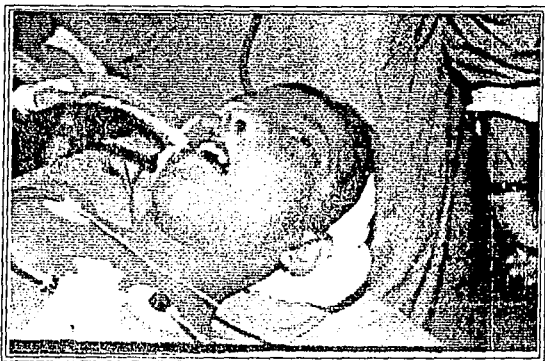
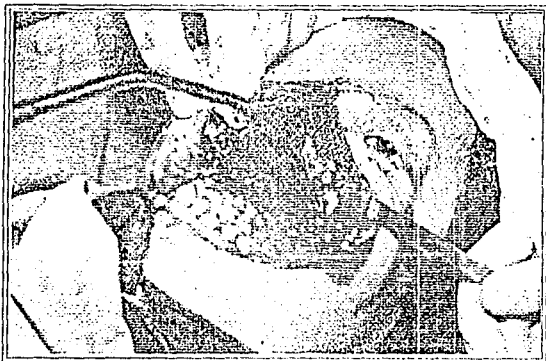


FIGURA 12. -Esquema que muestra el sitio anatómico y la forma de abordaje cuadrántico por rinotomía lateral.

FIGURA 13.-Fotografías clínicas que muestran el abordaje cuadrántico por rinotomía lateral. Observe la exposición cuadrántica en dicho abordaje, lo que permite la excisión de lesiones localizadas por arriba del seno esfenoidal y fosa pterigo-maxilar, así como para raíces tumorales ubicadas en la pared lateral de la nariz.



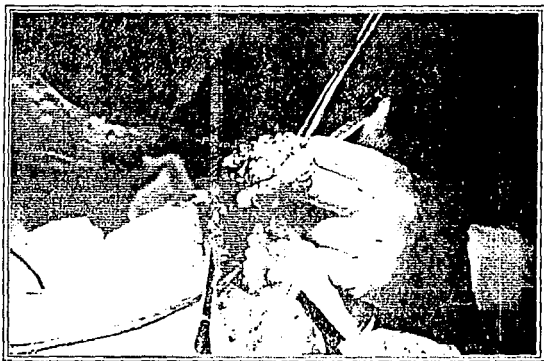
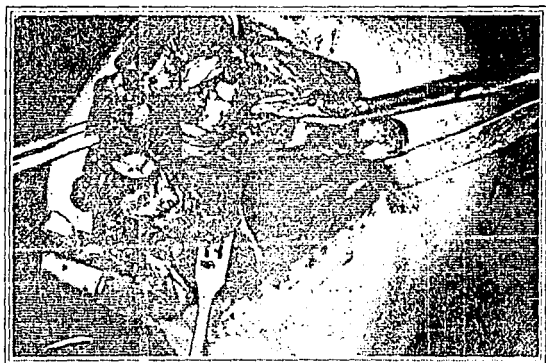


FIGURA 14.-Abordaje quirúrgico de Caldwell-Luc.

FIGURA 15.-Abordaje de Weber-Ferguson.



FALLA DE ORIGEN

del tumor está extendida, y la adhesión es ordinariamente superior, sin embargo, es excelente para dar una exposición adecuada de la nasofaringe, así como en caso de extensión hacia el seno esfenoidal y fosa nasal posterior. (Fig. 11).

- 3.- **ABORDAJE TRANSMANDIBULAR Y TRANSZIGOMÁTICO:** Han sido utilizados para exponer la extensión de la tumoración en la fosa infratemporal y temporal, con grandes limitantes, pues impide visualizar otras extensiones.
- 4.- **ABORDAJE TRANSHIOIDAL:** Es un abordaje poco empleado, ya que sólo nos muestra una exposición limitada de la nasofaringe, y no permite valorar otras extensiones.
- 5.- **ABORDAJE TRANSANTRAL:** Por lo general es utilizado algunas veces en combinación con el abordaje transpalatino. Figi y Davis (26) utilizaron la incisión de Caldwell-Luc y la operación transantral en casos de tumoraciones muy limitadas, sin referir porcentaje de éxito o fracaso.
- 6.- **ABORDAJE POR CRANEOTOMIA-RINOTOMIA:** Recomendado por Krekorian y Kempe (13) para algunos pacientes con un tumor benigno de la cavidad nasal, cuya evidencia de extensión intracraneana es definitiva. Este abordaje no es satisfactorio cuando la extensión de la tumoración se extiende en la fosa craneal media o en la fosa pituitaria.

La técnica requiere de una craneotomía fronto-temporal con inspección intradural, efectuándose la resección de la tumoración cuando ésta se encuentre en dicha región.

- 7.- **ABORDAJE POR RINOTOMIA LATERAL:** Esta vía es excelente para tumoraciones cuya extensión se sitúa por arriba del seno esfenoidal y la fosa pterigomaxilar, así como para las raíces tumorales ubicadas en la pared lateral de la nariz.

Doyle describió un abordaje por rinotomía lateral modificada, la cual provee una exposición amplia y reduce la posibilidad de dejar cicatrices faciales. El temor de producir deformidad facial por daño a centros de crecimiento facial ha limitado el uso del abordaje transnasal-maxilar en niños y adolescentes. (26). (Fig. 12 y 13).

- 8.- **ABORDAJE POR LA FOSA INFRATEMPORAL:** Esta técnica aporta su mayor beneficio, habilidad y seguridad en el manejo de extensiones tumorales intracraneanas. Mediante esta vía se exponen los senos paranasales, nervios craneales, trompa de Eustaquio, la arteria carótida interna, la base del cráneo y los senos cavernosos e intracraneanos, además se facilita la completa visualización de la arteria carótida interna durante la manipulación del tumor. Tiene la ventaja de poder utilizar cirugía microscópica para una resección más precisa, asegurando la manipulación de estructuras vitales nerviosas y vasculares. Sin embargo, no está exenta de complicaciones y secuelas dentro de las que se mencionan:

- a).- Hipoacusia conductiva permanente.
- b).- Resección de la fosa glenoidea, con disfunción de la articulación temporo-mandibular.
- c).- Pérdida de la división motora y sensorial de las ramas mandibular y maxilar del nervio trigémino, por sección de las mismas.
- d).- Presencia de procesos infecciosos.

- 9.- **ABORDAJE «INTRA-EXTRACRANEAL»:** Recomendado por Krekorian y Cols. (13), para angiofibromas nasofaríngeos con extensiones intracraneanas, y requiere para su realización de una craneotomía fronto-temporal con inspección intradural. Combinada con una rinotomía lateral o disección transpalatina, se facilita la resección de la extensión tumoral intracraneana. Las desventajas de esta vía de abordaje son el tiempo quirúrgico requerido para la realización de las dos técnicas, así como un mayor riesgo de procesos infecciosos o formación de fistulas de líquido cefalorraquídeo por apertura de la duramadre.

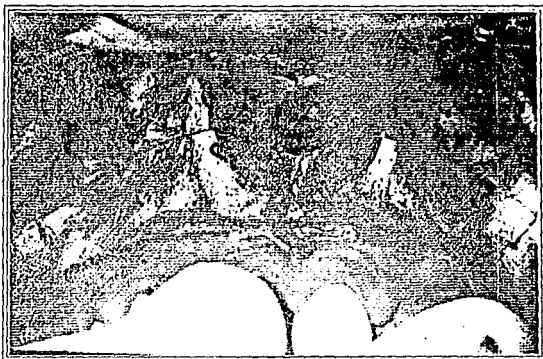


FIGURA 16.-Imágenes que demuestran el abordaje quirúrgico por medio de la técnica de LeFort I.

- 10.- **MAXILECTOMIA TOTAL:** Ha sido descrita como una medida efectiva para la resección de angiofibromas nasofaríngeos de gran tamaño, ya que brinda una buena exposición de la tumoración y la base del cráneo.
- 11.- **ABORDAJE DE CALDWELL-LUC:** Este abordaje consiste en una resección ósea de la cara anterior del maxilar, la apertura piriforme y del proceso ascendente del maxilar, así como remoción de la pared lateral nasal. Proporciona un acceso local adecuado, sin embargo su exposición es limitada debido a la presencia de tejidos blandos del labio y la nariz. (Fig.14).
- 12.- **ABORDAJE DE WEBER-FERGUSON:** Mediante esta técnica se elimina el problema de exposición del abordaje descrito anteriormente. Desafortunadamente es una vía de acceso limitada, unilateral y que deja cicatrices prominentes en cara. (Fig. 15).
- 13.- **ABORDAJE SUBLABIAL:** Doyle y Cols., en 1977 (26), describieron una incisión sublabial extendida para uso con una rinotomía lateral modificada, para aquellos casos de extensión tumoral a los senos maxilares, etmoidales o esfenoidales.
- Butler, Bhatra y Sardana (26) describieron la incisión sublabial en combinación con un abordaje transpalatino, para poder facilitar la extracción de extensiones tumorales laterales.
- 14.- **ABORDAJE POR TECNICA DE LEFORT I :** Esta técnica permite la realización de movimientos simultáneos de múltiples segmentos óseos dento-maxilares, al través de diversas osteotomías, permitiendo cambios de posición y dimensión del maxilar en forma vertical, anteroposterior y transversal, dando una mayor seguridad y visión quirúrgica. Se emplea más comúnmente para corrección de malformaciones maxilares, ya que existe poca experiencia de su empleo en el manejo de tumores nasofaríngeos, a pesar de la excelente exposición y control del sangrado. (30). (Figs. 16).

A pesar de todas las técnicas descritas con anterioridad, es conveniente recordar otras opciones que pueden ser necesarias en un momento dado, como son la etmoidectomía, la etmoido-esfenoidectomía, la hemimandibulectomía, así como los abordajes craneo-faciales que pueden emplearse solos o combinados de acuerdo a las extensiones y experiencia del cirujano.

Lo que parece ser definitivo, es que la elección de la vía de abordaje para resolver el problema, requiere de una técnica que permita una exposición amplia, así como también del sitio de origen y de los límites de la extensión tumoral.

La exposición adecuada es esencial, y la resección debe de ser completa, para disminuir hasta donde sea posible el sangrado. En un alto porcentaje de pacientes reportados por diversos autores, la técnica más frecuentemente utilizada fue la transpalatina, sola o combinada con las vías transantral o rinotomía lateral.

Los rangos de curación obtenidos por un método quirúrgico varían del 72 al 90% de acuerdo diversos reportes (11,25,26,28,29). El principal objetivo quirúrgico para disminuir al máximo la incidencia de recurrencias, tiene como finalidad efectuar una resección total del tejido tumoral con el perióstio adyacente, y vigilar los sitios de extensión previamente detectados en los estudios de gabinete.

PERDIDAS SANGUINEAS

Las pérdidas sanguíneas transoperatorias siempre han sido una preocupación importante y de mayor consideración. En los primeros años de todas las series revisadas, la ligadura de la arteria carótida externa uni o bilateral, fué realizada para controlar el aporte vascular hacia el lecho tumoral durante la excisión quirúrgica. En algunos de éstos casos, la tumoración fué incidida previa a su resección, para observar el efecto que provocaba dicha ligadura en la hemorragia tumoral.

De acuerdo a lo reportado en la literatura (9,10,11), existe una amplia variación en las pérdidas sanguíneas, que van desde la ausencia de sangrado hasta volúmenes estimados en 5,500 mls. o más. En un afán de disminuir la hemorragia transoperatoria, se han empleado procedimientos quirúrgicos coadyuvantes como la ligadura de la arteria carótida externa que, tradicionalmente, ha sido utilizada en casos de tumoraciones voluminosas o extensión intracraneana.

Para algunos cirujanos, dicho procedimiento resulta innecesario en tumores confinados a la cavidad nasal o a la fosa pterigo-maxilar. Sin embargo, el procedimiento en sí no ha resuelto del todo el problema del sangrado transoperatorio, como lo demuestran algunas series (12), en donde no se aprecian diferencias estadísticamente significativas con el empleo de dicho procedimiento.

De igual forma, el empleo de técnicas anestésicas hipotensivas o no hipotensivas no han demostrado diferencias en cuanto a pérdidas de volumen sanguíneo. No obstante, a partir del advenimiento de la embolización radiográfica preoperatoria, el promedio de pérdidas estimadas ha sido mucho menor, sobre todo cuando se asocia a ligadura de la carótida externa.

Se han descrito fracasos con la embolización preoperatoria con pérdidas mayores a los 1500 mls., sin embargo, ésto ha sido atribuido a una mala embolización o presencia de ramas colaterales provenientes de la carótida interna. (11).

La pérdida del volúmen sanguíneo transoperatorio y la morbilidad consecutiva a múltiples transfusiones sanguíneas es de gran importancia histórica y contemporánea. Previo a la década de los 80's, las complicaciones potenciales de transfusión sanguínea incluían reacciones transfusionales, hemólisis y hepatitis.

Más recientemente, la evidencia epidemiológica de adquirir el virus de la inmunodeficiencia humana a través de productos sanguíneos contaminados, requiere de cuidado y supervisión en la administración de sangre y sus derivados. (12).

COMPLICACIONES

La complicación más común reportada por Bremer y Cols., fué la presencia de formación de costras nasales, obstrucción del conducto naso-lagrimal, hemorragias que ameritaron tratamiento, exotropía, proptosis media, dolor de cabeza bifrontal, asimetría facial, así como entumecimiento de la mejilla. (9). Thomas y Cols., señalaron la presencia de complicaciones post-quirúrgicas en 6 pacientes, tales como fistulas palatinas, sinequia nasal, regurgitación nasal y rinolalia aperta, así como la presencia de defectos estéticos secundarios a la cicatriz quirúrgica, sobre todo con el empleo de rinotomía lateral. Otras complicaciones reportadas con menor frecuencia han sido meningitis, diplopía y fuga de líquido cefalo-raquídeo. (9,12).

RECURRENCIAS

Las recurrencias postoperatorias referidas en la literatura de las últimas dos décadas han sido del 61% de acuerdo a Biller, y del 45% de acuerdo a Boles y Dedo (9). Estas cifras reflejan varios factores, tales como falla en la resección total de las extensiones tumorales por una inadecuada exposición quirúrgica, o por falla en el reconocimiento de las extensiones intracraneanas.

Con el advenimiento de mejores apoyos para el diagnóstico y avances en las técnicas quirúrgicas, así como un mejor entendimiento de la naturaleza insidiosa del tumor, el número de recurrencias por paciente ha decrecido de 2.5 a 1.6%. (9,11).

En nuestro medio, la casuística más importante reporta una tasa de recurrencia del 10%, lo que obliga a llevar a cabo un seguimiento de los pacientes durante varios años. (5,6).

METODOLOGIA

OBJETIVOS

Conocer la incidencia, epidemiología, métodos diagnósticos y terapéuticos, morbimortalidad y recurrencia del angiofibroma nasofaríngeo en el Hospital Infantil de México «Dr. Federico Gómez».

MATERIAL Y METODOS

Se revisaron los expedientes clínicos de los pacientes que ingresaron al servicio de Otorrinolaringología del Hospital Infantil de México, con diagnóstico de angiofibroma nasofaríngeo en el período comprendido del año de 1947 al de 1993.

El método empleado para éste estudio fué la recolección de datos obtenidos de los expedientes clínicos del Archivo Clínico del Hospital Infantil de México.

RECURSOS

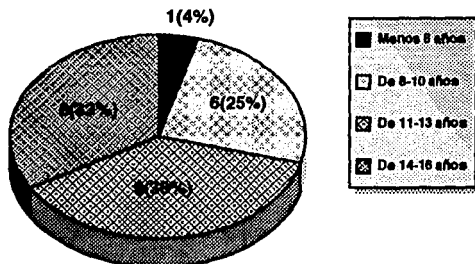
- a).- **HUMANOS:** Médico adscrito asesor de la Tesis, Médico residente que realiza la Tesis y personal del Archivo Clínico del Hospital Infantil de México.
- b).- **MATERIALES:** Expedientes clínicos del Archivo Clínico del Hospital Infantil de México.

RESULTADOS

Se estudiaron 24 pacientes con diagnóstico de angiofibroma nasofaríngeo juvenil, en el período comprendido del año de 1947 al de 1993.

Todos los pacientes fueron adolescentes, excepto uno de 5 años 2 meses. Las edades variaron de 5 a 15 años, con un promedio de 10 años 5 meses.

DISTRIBUCION POR GRUPO ETAREO



Fuente : Servicio de otorrinolaringología

La distribución por grupo etario fué la siguiente:

De 8-10 años: 6 pacientes.

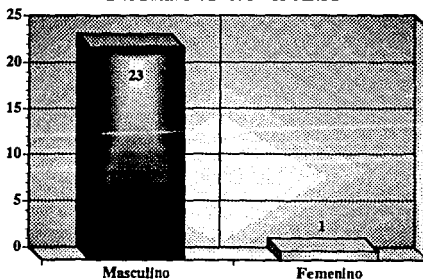
De 11-13 años: 9 pacientes.

De 14-16 años: 8 pacientes.

(Grafica N°1).

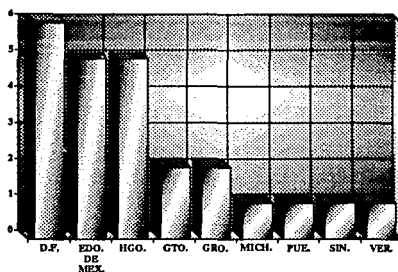
En cuanto al sexo, la gran mayoría pertenecían al sexo masculino y únicamente se documentó el tumor en una paciente del sexo femenino. (Grafica N°2).

DISTRIBUCION POR SEXO



Fuente : Servicio de otorrinolaringología

DISTRIBUCION POR ENTIDAD FEDERATIVA



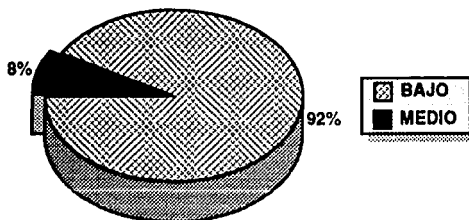
Fuente : Servicio de otorrinolaringología

Respecto al lugar de procedencia, la distribución por entidades fué la siguiente:

Distrito Federal:	6 pacientes.
Estado de México:	5 pacientes.
Hidalgo:	5 pacientes.
Guanajuato:	2 pacientes.
Guerrero:	2 pacientes.
Michoacán:	1 paciente.
Puebla:	1 paciente.
Sinaloa:	1 paciente.
Veracruz:	1 paciente.

(Gráfica N°3).

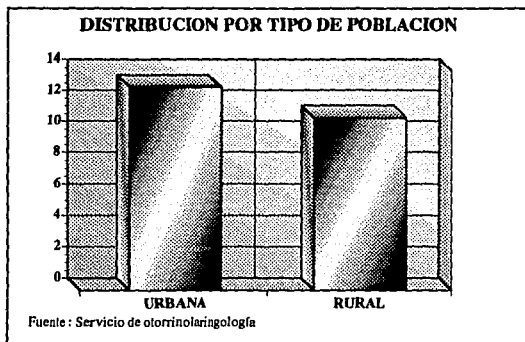
NIVEL SOCIO-ECONOMICO DE LOS PACIENTES



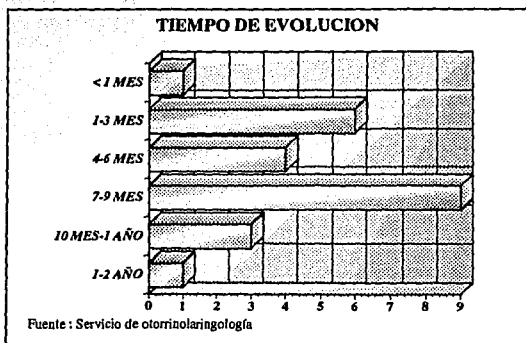
Fuente : Servicio de otorrinolaringología

El medio socio-económico de los pacientes fué clasificado de acuerdo a 3 niveles: bajo, medio y alto. 2 pacientes fueron catalogados de medio bajo y 22 de clase media. (Gráfica N°4).

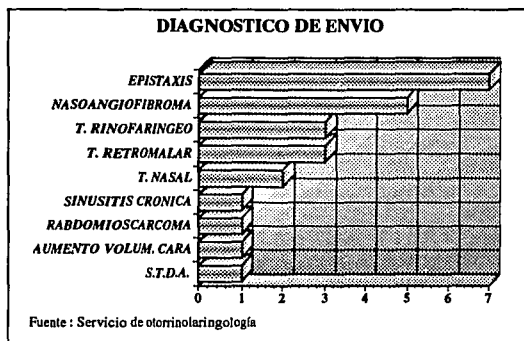
De acuerdo al tipo de población, se clasificó en 2 clases: rural y urbana.
(Gráfica N°5).



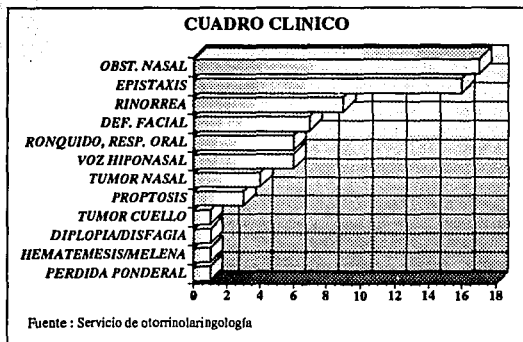
El tiempo de evolución fué estimado desde el inicio de la sintomatología a la fecha en que acudieron al servicio de Otorrinolaringología.
(Gráfica N°6).



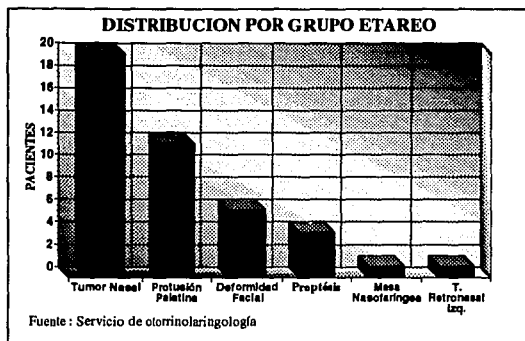
El diagnóstico de envío fué muy diverso, como puede apreciarse en la gráfica No.7.



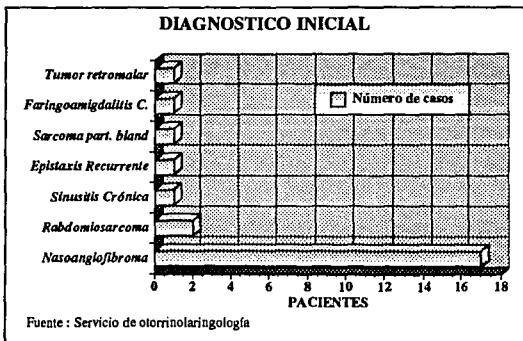
El cuadro clínico fué muy similar al descrito por otros autores. (Gráfica N°8).



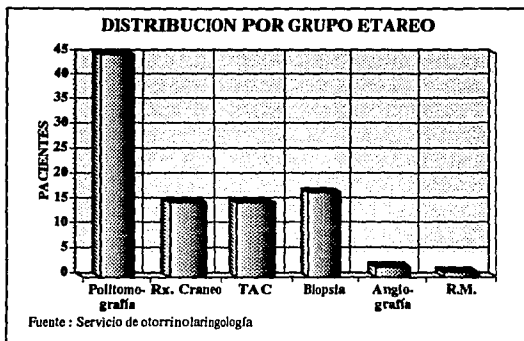
En la exploración física inicial, se encontraron los siguientes datos clínicos.(Gráfica N°9).



El diagnóstico inicial de certeza al acudir a la consulta externa fué del 75%.(Gráfica N°10).



En cuanto a los métodos auxiliares de diagnóstico empleados al ingreso, únicamente 4 pacientes se sometieron a un solo estudio diagnóstico, mientras que al resto se les practicaron 2 o más. (Gráfica N°II).



La Tomografía axial computarizada demostró la participación de varios sitios anatómicos afectados, principalmente fosas nasales, espacio nasofaríngeo y senos paranasales.

Fosas nasales: 16 pacientes (Afectándose en 6 la fosa nasal derecha, en 10 la fosa nasal izquierda y en un solo paciente en forma bilateral).

Seno maxilar: 13 pacientes (4 en el seno maxilar derecho, 7 en el seno maxilar izquierdo y 2 en forma bilateral).

Espacio retrofaríngeo: 9 pacientes.

Seno etmoidal: 11 pacientes. (Afectándose las celdillas etmoidales del lado derecho en 3, del lado izquierdo en 7 y uno en forma bilateral).

Seno esfenoidal: 10 pacientes. (Participación del seno esfenoidal derecho en 3, del seno esfenoidal izquierdo en 6 y uno en forma bilateral).

Fosa pterigomaxilar: 6 pacientes (3 con participación de la fosa pterigomaxilar derecha y 3 en la izquierda).

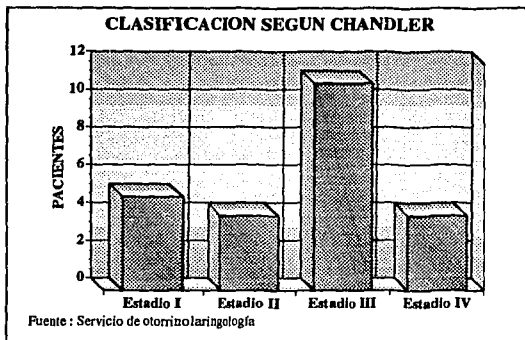
Fosa infratemporal: 2 pacientes.

Espacio retro-ocular: Presente su afectación en un solo paciente.

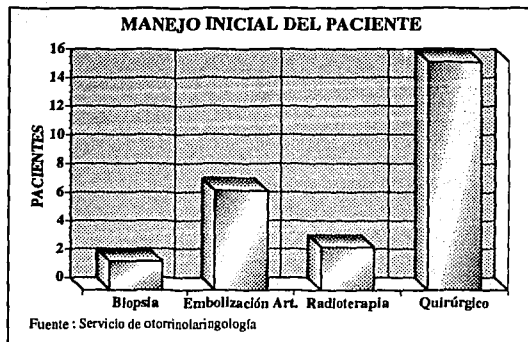
Intraorbitario: 2 pacientes.

Intracraneal: 4 pacientes. (Participando la base del cráneo en 3 pacientes, y uno a nivel de la silla turca).

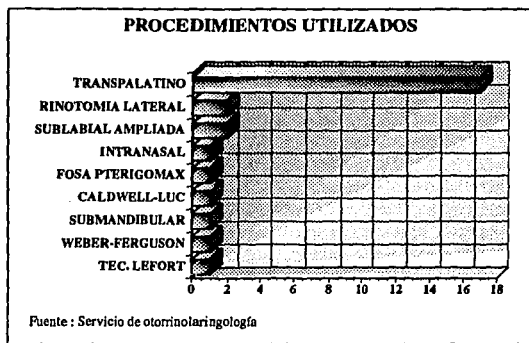
En base a la clasificación del angiofibroma nasofaríngeo propuesta por Chandler en 1984, la cual es similar a la emitida por el Comité de la Unión Americana de lucha contra el Cáncer, el estadio en el cual se encontraron los pacientes fué el siguiente: (Gráfica N°12).



Respecto al manejo inicial, se describen los siguientes procedimientos: (Gráfica N°13).



Las técnicas más frecuentemente empleadas son transpalatina y rinotomía lateral, solas o combinadas. (Gráfica N°14).

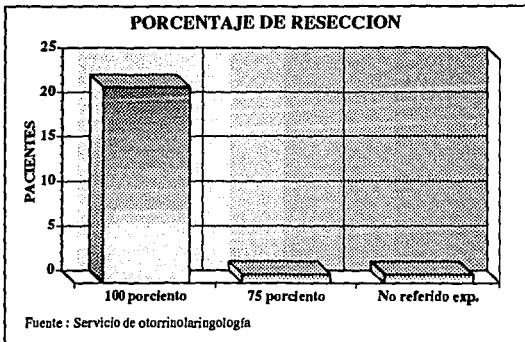


El porcentaje de tumoración reseca fue:

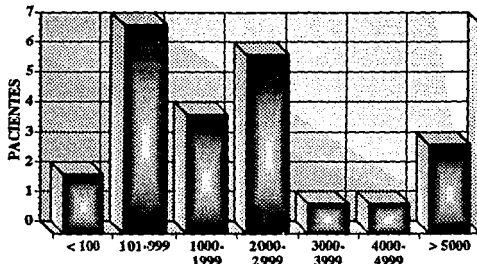
Resección del 100% de la tumoración: 22 pacientes.

Resección del 75% de la tumoración: un solo enfermo.

En un solo paciente no se refiere el porcentaje de tumoración reseca. (Gráfica N°15).



VOLUMEN DE SANGRADO



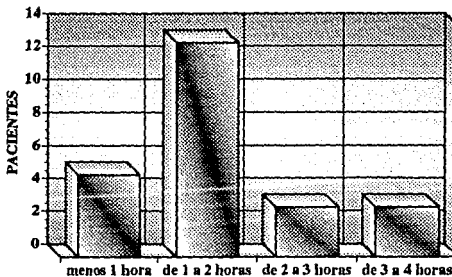
Fuente : Servicio de otorrinolaringología

El volumen de sangrado transoperatorio en los diversos pacientes estudiados es muy variado, presentándose los siguientes resultados:

- Pérdidas menores a 100 mls.: 2 pacientes.
- Pérdidas de 101 a 999 mls.: 7 pacientes.
- Pérdidas de 1000 a 1999 mls.: 4 pacientes.
- Pérdidas de 2000 a 2999 mls.: 6 pacientes.
- Pérdidas de 3000 a 3999 mls.: 1 paciente.
- Pérdidas de 4000 a 4999 mls.: 1 paciente.
- Pérdidas mayores a 5000 mls.: 1 paciente.

(Gráfica N°16).

TIEMPO QUIRURGICO



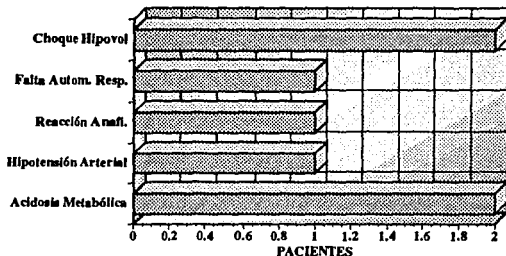
Fuente : Servicio de otorrinolaringología

Los rangos de tiempo quirúrgico:

- Menos de 1 hora: 5 pacientes.
- De 1 a 2 horas: 13 pacientes.
- De 2 a 3 horas: 3 pacientes.
- De 3 a 4 horas: 3 pacientes.

(Gráfica N°17).

COMPLICACIONES ANESTESICAS



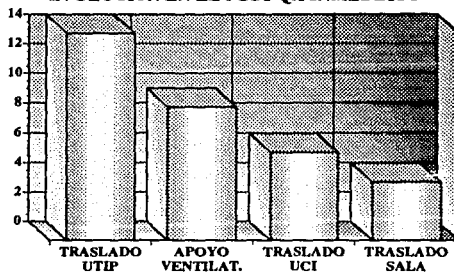
Fuente: Servicio de otorrinolaringología

Las complicaciones anestésicas fueron las siguientes:

- Acidosis metabólica: 2 pacientes.
- Falta de automatismo respiratorio: 1 paciente.
- Hipotensión arterial: 1 paciente. (Esto debido a una reacción anafiláctica relacionada a transfusión sanguínea).
- Choque hipovolémico: 2 pacientes. (Uno de ellos se acompañó de coagulación intravascular diseminada, que lo condujo a la muerte).

(Gráfica N°18).

EVOLUCION EN EL POST QX INMEDIATO

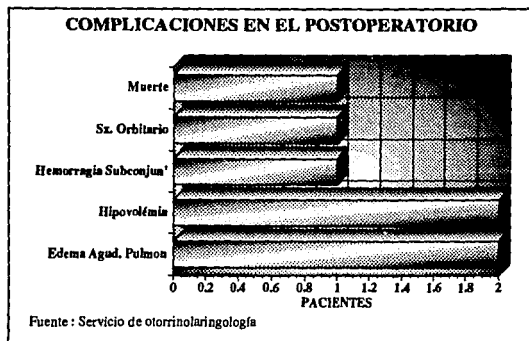


Fuente: Servicio de otorrinolaringología

En relación a su evolución en el período post-operatorio inmediato (en las primeras 6 horas postquirúrgicas), su seguimiento en los diversos servicios hospitalarios fué como sigue: (Gráfica N°19)

- Ingreso a la U. Cuidados Intensivos: 14 pacientes.
- Con apoyo ventilatorio: 9 pacientes.
 - a)-Con intubación endotraqueal: 7 pacientes.
 - b).-Con traqueostomía: 2 pacientes.
- Sin apoyo ventilatorio: 5 pacientes.
- Ingreso a la U. Cuidados Intermedios: 6 pacientes.
- Traslado a su sala de Hospitalización: 4 pacientes.

Las complicaciones presentes en el período del post-operatorio mediato (24 a 48 Hrs. post-quirúrgicas), fueron las siguientes: (Gráfica N°20).



Las complicaciones presentes en el período del post-operatorio tardío (Más de 48 Hrs.), fueron las siguientes: Fístula palatina: 2 pacientes. (En uno de ellos, se presentó también desviación septal y paresia de músculos recto superior y oblicuo derecho ocular).

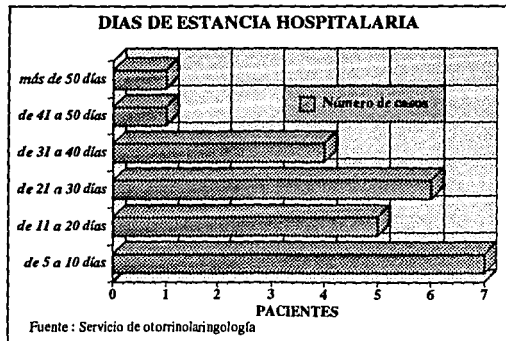
En relación al reporte histopatológico de todas las piezas tumorales resecaadas, todas ellas reportaron el patrón clásico del angiofibroma nasofaríngeo juvenil.

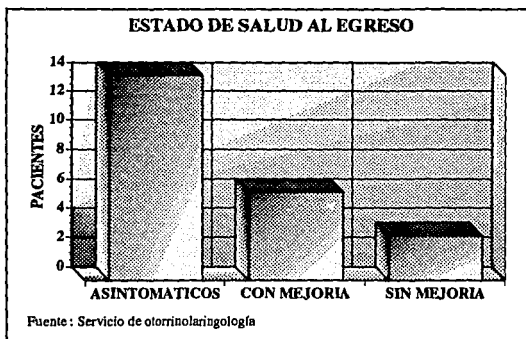
En cuanto al tamaño de las mismas, la más pequeña fué de 1 x 1 cm., y la mayor de 10 x 6 cms..

Los días de estancia hospitalaria fueron:

- Menos de 10 días: 7 pacientes.
- De 11 a 20 días: 5 pacientes.
- De 21 a 30 días: 6 pacientes.
- De 31 a 40 días: 4 pacientes.
- De 41 a 50 días: 1 paciente.
- Más de 50 días: 1 paciente (116 días de hospitalización).

(Gráfica N°21).





Estado de salud de los pacientes al momento del egreso:

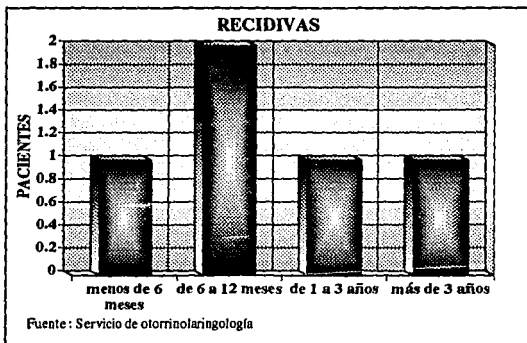
Asintomáticos: 14 pacientes.

Con mejoría: 6 pacientes.

Con sintomatología: 3 pacientes. (Dos de ellos con rinoresaca abundante y obstrucción nasal, y uno de ellos con cuadro de Otitis media aguda supurada y visión borrosa).

Defunciones: 1 paciente.

(Gráfica N°22).



Las recidivas de la tumoración fueron muy variables. Con respecto al tiempo de aparición de las mismas a partir del egreso hospitalario fué el siguiente:

Menos de 6 meses: 1 paciente.

De 6 meses a 1 año: 2 pacientes. (Uno de los cuales presentó una segunda recaída 9 meses después de la inicial).

De 1 a 3 años: 1 paciente.

Mayor de 3 años: 1 paciente. (La cual se presentó 5 años después).

(Gráfica N°23).

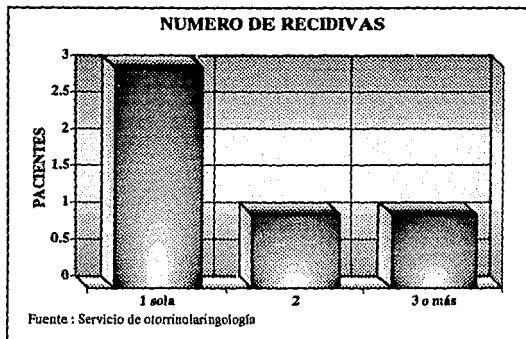
Número de recaídas presentes:

Presencia de 1 sola recidiva: 3 pacientes.

Presencia de 2 recidivas: 1 paciente.

Presencia de 3 o más recidivas: 1 paciente. (El cual presentó 4 recidivas tumorales).

(Gráfica N°24).



Sitio de recidivas:

Fosa nasal: 6 pacientes. (De los cuales, uno presentó 4 recidivas a la fosa nasal izquierda; uno afectó la fosa nasal derecha y uno en forma bilateral).

Seno maxilar: 3 pacientes. (De los cuales, uno presentó afectación al seno maxilar derecho y los otros dos al seno maxilar izquierdo).

Fosa pterigo-maxilar: 3 pacientes.

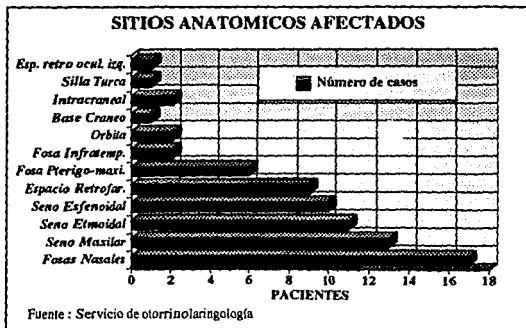
Fosa infratemporal: 2 pacientes.

Seno etmoidal: 2 pacientes.

Seno esfenoidal: 1 paciente.

Espacio retrofaríngeo: 1 paciente.

(Gráfica N°25).



El manejo de las recidivas fué quirúrgico, complementándose en uno de ellos con embolización selectiva preoperatoria.

El seguimiento fué de 2 y 5 años respectivamente, no siendo posible a mayor tiempo, dado que los enfermos alcanzan la mayoría de edad, y es necesario su valoración y envío a otras Instituciones de salud.

EVOLUCION A 2 AÑOS: Se dió valoración a 15 pacientes, en los cuales se encontró el siguiente estado de salud:

Asintomáticos: 12 pacientes.
Epistaxis: 2 pacientes.
Secuelas quirúrgicas: 1 paciente. (Fístula palatina).

EVOLUCION A 5 AÑOS: Se dió valoración a 4 enfermos, en los cuales se encontró el siguiente estado de salud:

Asintomáticos: 3 pacientes.
Tumoración nasofaríngea: 1 paciente.

DISCUSION

En relación a la incidencia del angiofibroma nasofaríngeo juvenil, la experiencia del Hospital Infantil de México «Dr. Federico Gómez», muestra el reporte de 24 casos en un periodo de tiempo de 45 años, comprendido de 1948 a 1993.

El número de pacientes reportados en nuestra Institución es similar a las series publicadas en la literatura mundial. (3,4,8,9,10,11,12,14,25). De éstas, la menor comprende 18 casos estudiados en un período de 12 años (14); mientras que la más grande es la reportada por el Dr. Tapia Acuña, en el Hospital General de México con 322 pacientes en un período de 25 años, comprendido de 1956 a 1981. (5,6).

De acuerdo a la edad de presentación, se encontró que el promedio de esta serie fué de 10 años, inferior al promedio de 15 años descrito por la mayoría de los autores. (1,3,4,8,9,10,11,12,14,25).

Con respecto al sexo, se encontró un predominio franco en el sexo masculino. La literatura informa de casos aislados en el sexo femenino (28 reportes en la literatura mundial), (1,8,9). En nuestra revisión se encontró el reporte de una paciente del sexo femenino, con 5 años 2/12 de edad, siendo quizá de los casos de menor edad reportados hasta el momento en el sexo femenino.

De acuerdo al sitio de procedencia, la mayoría de los pacientes provienen de la zona Centro de la República Mexicana, D. F., Edo. de México e Hidalgo. En la experiencia reportada en la literatura mexicana por el Dr. Tapia Acuña, la procedencia fué de diversas altitudes y latitudes, sin llegar a ser un factor significativo en la presentación del tumor. (5,6).

Con respecto al nivel socio-económico, se encontró predominio en el nivel bajo, sin existir una gran diferencia entre la población urbana y rural.

En relación al tiempo de evolución del padecimiento, desde su inicio hasta el tiempo de presentación a la consulta, se encontró que el tiempo promedio fué de 13 meses, similar a lo reportado por diversos autores. (3,4,11).

Neel y Cols., en 1973 (11), señalan su tiempo de evolución promedio de 19.9 ± 1.9 meses, presentándose la mayor parte de los síntomas durante los primeros 2 años, aunque es posible esperar una evolución más prolongada, incluso de 8 años.

Entre la sintomatología referida, se encontró predomio de la obstrucción nasal, epistaxis, rinorrea y deformidad facial, muy similar a lo reportado por otros autores. (1,3,4,8,9,10,11,12,14).

De acuerdo a los hallazgos clínicos, se confirmó la presencia de tumor nasal y deformidad palatina en la gran mayoría de los pacientes, datos sugestivos de angiofibroma nasofaríngeo. (1,3,6,10,11).

Dentro del abordaje diagnóstico, la tomografía computarizada fué el estudio más empleado para valorar el sitio de origen de la tumoración, las características de la misma y el grado de extensión presentado, dando un gran apoyo para su clasificación y su abordaje quirúrgico.

Bremer y Cols., consideran a la tomografía como uno de los estudios más solicitados para la valoración integral del angiofibroma nasofaríngeo, ya que, aparte de definir detalladamente las extensiones de la tumoración, es un método diagnóstico no invasivo, seguro y de gran confiabilidad. Se considera que debe ser el primer estudio en el abordaje diagnóstico de dicho padecimiento. (8,9,10,12,15,21).

En nuestra experiencia, la mayoría de los pacientes se ubicaron en los estadios III y IV de la clasificación de Chandler y del Comité Unido Americano de lucha contra el cáncer, es decir con participación de las fosas pterigomaxilar e infratemporal, órbita o mejilla y la extensión intracraneana. (9,12,13). Antonelli y Cols., reportaron una mayor presentación de la tumoración en estadio III, refiriéndolo hasta en un 63% de los casos. En nuestra serie se encontró en 11 de los 24 pacientes estudiados.

Dentro de las estructuras anatómicamente afectadas de acuerdo a la tomografía, se encontró afección a fosas nasales, senos maxilares, seno etmoidal y seno esfenoidal, así como espacio retrofaríngeo. De acuerdo a los diversos reportes, no encontramos gran diferencia con nuestros hallazgos, ya que los sitios más frecuentemente señalados e involucrados por los autores son: Nasofaringe hasta en un 94%, fosa pterigopalatina hasta en un 89%, senos esfenoidal, etmoidal y maxilar en un rango del 30 al 43%. (8,9,14,16,27).

El abordaje quirúrgico que se empleó en la mayoría de los pacientes fué el transpalatino, seguido por rinotomía lateral o sublabial ampliado. El abordaje transpalatino descrito por Wilson desde 1951, es el más frecuentemente utilizado por la mayoría de los autores. (9,10,25,26,28).

En relación al tiempo quirúrgico, el promedio encontrado en nuestra Institución fué de 2 horas 15 minutos, con un tiempo mínimo de 30 mins. y uno máximo de 4 hrs. Andrews y Cols., reportaron un promedio de 2 hrs. 40 mins., con un rango de 40 mins. como mínimo, hasta 5 hrs. 45 mins. como tiempo máximo. (13).

Dentro de las complicaciones quirúrgicas y/o anestésicas, encontramos: obstrucción de la vía aérea que ameritó la colocación de traqueostomía en 2 de los pacientes, acidosis metabólica en 2, hipotensión arterial en 1, falta de automatismo respiratorio y choque hipovolémico en 2, coagulación intravascular diseminada en un paciente y un fallecimiento. En la literatura estudiada, ninguno de los autores reportaron sus complicaciones quirúrgicas o anestésicas. Las complicaciones descritas fueron posteriores al procedimiento quirúrgico, considerándose como secuelas del mismo.

Las complicaciones encontradas en el postoperatorio mediato fueron hipervolemia y anemia, edema pulmonar agudo, hemorragia subconjuntival, síndrome orbitario por celulitis y proptosis, así como un fallecimiento.

Las complicaciones tardías más frecuentes reportadas fueron fístulas palatinas, así como la presencia de desviación septal y paresia de músculos recto superior y oblicuo del ojo derecho en 1 paciente.

Aunque ninguno de nuestros pacientes lo manifestó, Bremer y Cols., reportan la presencia de obstrucción del conducto nasolagrimal, hemorragias, exotropía, proptosis media, cefalea bifrontal, asimetría facial y entumecimiento de la mejilla. (9) y Thomas y Cols., la presencia de regurgitación nasal, rinolalia aperta y defectos estéticos secundarios a la cicatriz quirúrgica. (9,12).

Con relación al reporte histopatológico encontrado en nuestra experiencia, todos los pacientes presentaron el patron «clásico» mencionado para el diagnóstico de angiofibroma nasofaríngeo.

Las manifestaciones histopatológicas del angiofibroma nasofaríngeo han sido bien descritas por Sternberg, quien las describe como la presencia de una tumoración macroscópicamente dura, fibrosa, multinodular, de superficie irregular y de color púrpura, no encapsulada y adherida a estructuras adyacentes. Su aspecto microscópico es el de una tumoración hipervascularizada, que contiene un estroma fibroso con vasos sanguíneos de paredes delgadas y apoyadas sobre una capa de endotelio única, desprovista de tejido elástico. El estroma fibroso es variable, variando en diversas áreas y cuyas células semejan fibroblastos jóvenes de forma espiculada o estrechada, con algunas áreas reemplazadas por tejido colágeno. (1,3,8,9,10,11,12,14,17).

Respecto a las recurrencias, las encontramos en nuestros pacientes en 5 de los 24 reportados. En uno de ellos se presentó en 2 ocasiones, con un intervalo de 9 meses de evolución, mientras que en otro se presentó en 4 ocasiones, manejándose en todas ellas en forma quirúrgica. De las diversas series estudiadas antes de las 2 últimas décadas, las recurrencias se han estimado del 45% (Boles) (11), al 61% (Biller) (9). Estas cifras reflejan varios factores, como lo son la falla en la resección total de las extensiones tumorales, inadecuada exposición quirúrgica y falta de reconocimiento de la extensión intracraneana. Sin embargo, con el advenimiento de la TAC y RM, la estadificación es cada vez más precisa, lo que ha permitido disminuir la tasa de recurrencias de 2.5 a 1.6% en las series revisadas antes y después de 1960. (9,11).

En la experiencia de la Medicina Mexicana, el Doctor Tapia Acuña reporta una recurrencia aproximada del 10% por lo que es indispensable la valoración periódica posterior al tratamiento quirúrgico. (5,6).

En cuanto al sitio de las recurrencias, de nuevo se apreció una mayor presentación de afección a las fosas nasales, seno maxilar y las fosas pterigo-maxilar e infratemporal, lo cual corresponde al sitio de mayor participación en forma primaria de la tumoración.

En nuestra casuística se encontró una mayor incidencia de recidivas, probablemente debido a que la mayoría de los pacientes ingresaron en etapa III y IV, no fueron correctamente estadificados, el sangrado transquirúrgico impidió la resección completa y finalmente, el empleo de abordaje inadecuado en relación a la extensión de la masa tumoral.

CONCLUSIONES

- 1.- El presente estudio constituye una de las casuísticas más grandes estudiadas.
- 2.- La edad y sexo encontrados en nuestros pacientes es similar a lo descrito en la literatura. Sin embargo, uno de nuestros casos del sexo femenino cursó con edad inferior a la reportada por la mayoría de los autores.
- 3.- La obstrucción nasal, la epistaxis y la deformidad palatina constituyen los datos clínicos claves para el diagnóstico.
- 4.- La tomografía axial computarizada es un auxiliar indispensable en el estudio de estos pacientes, ya que permite confirmar el estadio y planear un tratamiento quirúrgico correcto.
- 5.- La arteriografía con embolización preoperatoria ha demostrado que disminuye la morbimortalidad al disminuir las cifras de sangrado, y permitir una técnica quirúrgica más depurada.
- 6.- El tratamiento de elección es el quirúrgico.
- 7.- La vía de abordaje dependerá de una buena estadificación y facilidad para manejar las diversas técnicas descritas. En nuestros pacientes la técnica más frecuentemente empleada fue la Transpalatina, independientemente del estadio. La mayoría de los casos acudieron al Hospital con estadios III y IV, en donde este abordaje presenta muchas limitaciones. Lo anterior, aunado a la falta de estudios de gabinete que permiten determinar la extensión del tumor, explican la tasa de recidivas del 20%, superior a lo descrito por algunos otros autores. Esto pone de manifiesto la importancia de obtener un estudio completo de los enfermos y adecuar el abordaje quirúrgico más conveniente para cada caso en particular.

8.- Es indispensable un seguimiento por varios años aún después de haber logrado una resección quirúrgica del 100%, por la posibilidad de recidivas, incluso a 5 años.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Azuara PE. Gutierrez MJ. Azuara ST. Angiofibroma nasofaríngeo juvenil, Medicina Interna de México. 1986; 2: 31-33.
- 2.- Holman CB. Miller WE. Juvenile nasopharyngeal fibroma: Roentgenologic characteristics. Am J Roent Rad Ther Nucl Med 1965; 94: 292-98.
- 3.- Witt TR. Shah JP. Sternberg SS. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: A 30 year clinical review. Am J Surg 1983; 146: 521-25.
- 4.- Tandon DA. Bahadur S. Kacker SK. Goulatia RK. Nasopharyngeal angiofibroma: A nine year experience. Journal of Laryngology and Otology 1988; 102: 805-9.
- 5.- Tapia A. Nasopharyngeal fibroma. Acta Otolaryng 1973; 75: 119-26.
- 6.- Tapia A. Juvenile nasopharyngeal fibroma. Ann Otol 1981; 90: 420-22.
- 7.- Barrios JM. Nasal angiofibroma in a 60 year old female patient. Ann Otorrinolaringol Ibero Am. 1983; 10: 327-31.
- 8.- Antonelli AR. Cappiello J. Di Lorenzo D y Cols. Diagnosis, staging and treatment of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. Laryngoscope 1987; 97: 1319-25.
- 9.- Bremer JW. Neel HB. De Santo LW. Jones GC. Angiofibroma: Treatment trends in 150 patients during 40 years. Laryngoscope 1986; 96: 1321-29.
- 10.- Maharaj D. Fernandes CM. Surgical experience with juvenile nasopharyngeal angiofibroma. Ann Otol Rhinol Laryngol 1989; 98: 269-72.
- 11.- Neel HB. Whicker JH. Devine KD. Weiland LH. Juvenile angiofibroma: Review of 120 cases. Am J Surg 1973; 126: 547-56.
- 12.- Economou TS. Abemayor E. Ward PH. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: An update of the UCLA experience 1960-1985. Laryngoscope; 1988: 170-75.
- 13.- Andrews JC. Fisch U. Valavanis V. Aeppli V. Makek MS. The surgical management of extensive nasopharyngeal angiofibromas with the infratemporal fossa approach. Laryngoscope 1989; 99: 429-37.
- 14.- Jacobsson M. Petruson B. Svendsen P. Berthelsen B. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: A report of eighteen cases. Acta Otolaryngol (Stockh) 1988; 105: 132-39.
- 15.- Som PM. Cohen BA. Sacher M. Choi IS. Bryan NR. The angiomatous polyp and the angiofibroma: Two different lesions. Radiology 1982; 144: 329-34.
- 16.- De SK. Das S. Dey D. Multiple extra-nasopharyngeal extensions of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. The Journal of Laryngology and Otology 1987; 101: 1083-87.
- 17.- Sternberg SS. Pathology of juvenile nasopharyngeal angiofibroma: A lesions of adolescent males. Cancer 1954; 7: 15-28.

- 18.- Makek MS, Andrews JC, Fisch U. Malignant transformation of a nasopharyngeal angiofibroma. *Laryngoscope* 1989; 99: 1088-92.
- 19.- Brentani MM, Butugan O, Celina T y Cols. Multiple steroid receptors in nasopharyngeal angiofibromas. *Laryngoscope* 1989; 99: 398-401.
- 20.- Lasjaunias P. Nasopharyngeal angiofibromas: Hazards of embolization. *Radiology* 1980; 136: 119-23.
- 21.- Fields J, Halverson K, Devineni V, Simpson J, Perez C. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: Efficacy of radiation therapy. *Radiology* 1990; 176: 263-65.
- 22.- Cummings B, Fitzpatrick D, Keane T, et al. Primary radiation therapy for juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Laryngoscope* 1984; 94: 1599-1605.
- 23.- Robinson A, Khoury G, Ash D, Daly B. Evaluation of response following irradiation of juvenile angiofibromas. *British Journal of Radiology* 1989; 62: 245-47.
- 24.- Filler H, Sessions D, Oruga J. Angiofibroma: A treatment approach. *Laryngoscope* 1974; 84: 695-706.
- 25.- Roberts J, Korones G, Levine H, y Cols. Results of surgical management of nasopharyngeal angiofibroma. *Cleve Clin J Med* 1989; 56: 529-33.
- 26.- Conley J, Price J. Sublabial approach to the nasal and nasopharyngeal cavities. *Am J Surg* 1979; 138: 615-18.
- 27.- Wilson W, Miller D, Lee K, Yules R. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Laryngoscope* 1972; 82: 985-96.
- 28.- Jafeck B, Nahum A, Butler R, Ward P. Surgical treatment of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Laryngoscope* 1973; 83: 707-20.
- 29.- Doyle P. Approach to tumors of the nose, nasopharynx and paranasal sinuses. *Laryngoscope* 1968; 78: 1756-65.
- 30.- Williams M, et al. Surgical treatment of dentofacial deformity. Mosby 1992, Pags 281-314.
- 31.- Dohar J, Duvall A. Spontaneous regression of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1992; 101: 469-71.
- 32.- Weprin L, Siemers P. Spontaneous regression of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Arch Otolaryngeal Head Neck Surg* 1991; 117: 796-99.
- 33.- Schiff M. Juvenile nasopharyngeal angiofibromas: a theory of pathogenesis. *Laryngoscope* 1959; 69: 981-1016.
- 34.- Johns M, McLeod R, Cantrell R. Estrogen receptors in nasopharyngeal angiofibromas. *Laryngoscope* 1980; 90: 628-34.
- 35.- Gullane P, et al. Juvenile angiofibroma. *Laryngoscope* 1992; 102: 928-33.