

112416

3

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE POSGRADO
E INVESTIGACIÓN

SECRETARIA DE SALUD

HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO
"FEDERICO GÓMEZ"

"MANEJO DEL ANGIOFIBROMA NASOFARINGEO JUVENIL EN
ESTADIOS AVANZADOS POR ABORDAJE QUIRÚRGICO
COMBINADO"

TESIS DE POSGRADO
QUE PRESENTA:

DR. JORGE ZÚÑIGA MEZA

PARA OBTENER EL DIPLOMA DE SUBESPECIALISTA EN
"OTORRINOLARINGOLOGÍA PEDIÁTRICA"



DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO Y ANEXOS MARZO 2001
FACULTAD DE MEDICINA
U. N. A. M.

2001

295208



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

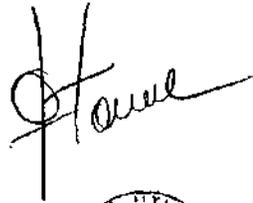
Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

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.

**HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO
"FEDERICO GÓMEZ"**

SERVICIO DE OTORRINOLARINGOLOGÍA PEDIÁTRICA.

**" MANEJO DEL ANGIOFIBROMA NASOFARINGEO JUVENIL EN
ESTADIOS AVANZADOS POR ABORDAJE QUIRÚRGICO
COMBINADO"**



ASESORES DE TESIS:

**DR. CARLOS DE LA TORRE GÓNZALEZ
DRA. ALICIA MARTHA ÁLVAREZ CHÁVEZ**



**AUTOR:
DR. JORGE ZÚÑIGA MEZA.**

**SUBDIRECCIÓN DE
ENSEÑANZA**

2001

MARZO 2001

DEDICATORIAS Y AGRADECIMIENTOS.

A los niños que acuden al de servicio de Otorrinolaringología Pediátrica del Hospital Infantil de México "Federico Gómez".

Este trabajo lo dedico a todos ustedes por darme la oportunidad de aprender sobre los padecimientos que los aquejan y tratarlos lo mejor posible para aliviar sus dolencias. Para ustedes mi admiración y respeto.

Al Dr. Carlos De la Torre González.

Gracias por todas sus enseñanzas, sus consejos, su orientación y la guía que me brindó en estos dos años de formación.

A la Dra. Alicia Álvarez Chávez.

Gracias por todo lo que me enseñó y por su siempre oportuna orientación y apoyo. Y por ser tan generosa en sus conocimientos y en su amistad.

Al Dr. Hiram Álvarez Neri.

Gracias por todas las enseñanzas y el tiempo dedicado a mi formación. Mil gracias por estar siempre dispuesto ayudarme, por ser tan tolerante y exigente conmigo, y brindarme su amistad, y a salir de este "atorón"; tendrá un amigo por siempre...

A mis compañeros.

A la Dra. Ivonne Garcia y la Dra. Ada Alicia Villatoro Paz por ser excelentes compañeras y aguantarme, y brindarme su amistad. A mi amigo el Dr. Ramiro Santos Lartigue por contar con su apoyo en todas las circunstancias experimentadas en estos dos años de nuestra formación académica.

A la Psic. Gabriela Tercero

Por su valiosa ayuda y asesoría sin la cual no hubiera sido posible este trabajo.

A mis padres y hermanos.

Por el apoyo, el amor, y su cariño a pesar de la lejanía de su compañía y el espíritu de superación inculcado en mí para vencer todas las adversidades...

A mi novia Loreira.

Por tú paciencia, cariño y amor incondicional, a pesar de estar tan lejos, siempre conté contigo...

INDICE.

| | | |
|------|-----------------------------|----|
| I. | INTRODUCCIÓN. | 02 |
| II. | METODOLOGÍA | 10 |
| III. | RESULTADOS | 16 |
| IV. | DISCUSIÓN | 18 |
| V. | CONCLUSIONES. | 21 |
| VI. | REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS. | 22 |
| VII. | ANEXOS. | 27 |

MANEJO DEL ANGIOFIBROMA NASOFARINGEO JUVENIL EN ESTADIOS AVANZADOS POR ABORDAJE QUIRURGICO COMBINADO.

RESUMEN.

El angiofibroma nasofaríngeo juvenil (ANFJ) es una tumoración rinofaríngea con características histológicas benignas pero con un comportamiento biológico agresivo que puede representar un reto para su diagnóstico y tratamiento especialmente en estadios avanzados. En el presente estudio se incluyeron cuatro pacientes con el diagnóstico histopatológico de angiofibroma nasofaríngeo juvenil con estadios avanzados los cuales fueron intervenidos por abordaje combinado (craneotomía fronto-orbitaria y Le Fort I). El propósito de este estudio fue valorar la seguridad y eficacia del abordaje combinado como tratamiento del ANFJ con invasión intracraneal. Los resultados obtenidos demuestran que el abordaje neuroquirúrgico en combinación con una maxilectomía total tipo Le Fort I ofrece una alternativa quirúrgica eficaz y segura, permitiendo la exposición del tumor así como su resección adecuada.

I. INTRODUCCION.

El angiofibroma nasofaríngeo juvenil (ANFJ) es una tumoración rinofaríngea poco frecuente, propia de la adolescencia masculina, con características histológicas benignas, pero con un comportamiento biológico agresivo y un patrón de crecimiento acelerado que condiciona obstrucción del espacio rinofaríngeo y que puede extenderse a senos paranasales, fosa ptérigomaxilar, fosa infratemporal, órbita y cavidad endocraneal. Constituye un verdadero reto diagnóstico y terapéutico por la presencia de eventos hemorrágicos severos derivados de su naturaleza vascular; la extensión endocraneal está relacionada con una elevada morbimortalidad, resaltando así, la importancia de un diagnóstico y tratamiento en fases tempranas.

Se han propuesto numerosas alternativas de manejo, entre las que se encuentran la terapia hormonal, radioterapia y quimioterapia¹⁻⁷, sin embargo, la única alternativa preconizada para el manejo de las tumoraciones en estadio IV es la radioterapia^{2,3}. Mientras que la mayoría de los autores consideran que las tumoraciones en estadios menores son tributarios de escisión quirúrgica, muchos otros consideran que los angiofibromas nasofaríngeos juveniles con invasión intracraneal no deben ser manejados quirúrgicamente debido al alto riesgo que representa para el paciente^{4-6,14}.

La tomografía computarizada con medio de contraste y la angiografía selectiva son elementos indispensables para el diagnóstico y estadificación que permite planear el abordaje más adecuado y la conducta terapéutica más conveniente^{9,10,13-16}. En la época actual, la mayoría de los autores reconocen que la embolización preoperatoria facilita la excisión quirúrgica debido a que disminuye el sangrado transoperatorio^{7,10,13,14,17,40}.

Existen numerosas series en la literatura en las que se hace énfasis en diferentes técnicas de abordaje quirúrgico, entre las que se incluyen: la vía transpalatina, transantral, rinotomía lateral, abordaje tipo Weber- Ferguson, sublabial ampliado^{6,8,13,14,18-20} y recientemente la vía endoscópica^{21,22}.

La técnica empleada depende, por regla general, del tamaño, extensión y estadio de la tumoración así como de la capacidad y experiencia del cirujano^{10,11,13,23};

Cuando se trata de tumoraciones en estadios avanzados con invasión intracraneal extensa, las técnicas convencionales no ofrecen una exposición satisfactoria ni la posibilidad de una resección total, es por ello que debe plantearse la necesidad de un manejo más agresivo mediante abordajes combinados.

Un aspecto importante dentro del tratamiento quirúrgico son las recidivas, que varían del 6 % al 52 % y que se relacionan con el estadio y técnica empleada^{6,10-14,17,23}.

En los estadios IV el objetivo es controlar la invasión endocraneal que condiciona un alta tasa de recurrencias, muchas veces con resultados fatales, cuando no se logra una excisión completa.

El abordaje combinado por medio de una maxilectomía (tipo Le Fort I) y una craneotomía fronto-orbitaria persigue dos objetivos: 1) Obtener una opción curativa a diferencia de la radioterapia que ofrece una solución paliativa y 2) controlar y diseccionar la masa en su porción intracraneal, aislándola de las estructuras vasculares intracraneales, lo que es posible debido a que la mayor parte de las veces el tumor tiene una localización extradural. Del mismo modo, permite diseccionar y reseccionar todas sus extensiones extracraneales a través de una maxilectomía total tipo Le Fort I.

El abordaje tipo Le Fort I es una excelente alternativa quirúrgica que facilita la resección de las tumoraciones en la base del cráneo, senos paranasales, fosa pterigomaxilar e incluso algunos casos de tumoraciones o neoplasias con mínima invasión infratemporal^{14,24}. Este abordaje fue descrito originalmente por *von Lagenbeck* en 1859 denominándola resección osteoplástica de la maxila²⁵. En un artículo referente a los aspectos históricos de la técnica, *Molones* menciona que en 1867, *Cheever* en el Boston City Hospital, describió y efectuó un abordaje similar para la resección de dos tumoraciones rinofaríngeas mediante el descenso y división del maxilar a través de incisiones cutáneas externas²⁰. Posteriormente, *Wassmund* en 1935 utilizó la osteotomía maxilar total en forma exitosa para la corrección de anomalías por maloclusión²⁵. Desde entonces se ha empleado como una alternativa para el manejo de

diversas patologías estructurales del maxilar con una amplia seguridad y baja morbilidad²⁷⁻³⁰.

La craneotomía fronto-orbitaria inicialmente fue desarrollada para la remodelación de la bóveda craneana anterior en los síndromes de sinostosis coronal bilateral asociados con braquiturricefalia. Sus ventajas son las de permitir una movilización del segmento craneal anterior en forma amplia y a manera de colgajo en bloque con mínimas alteraciones cosméticas^{31,32}. A pesar de que el abordaje combinado es un método altamente invasivo, ofrece la ventaja de controlar la extensión intracraneal conservando al máximo la integridad de las estructuras faciales y la posibilidad de una reconstrucción adecuada.

Debido a que la radioterapia no está ampliamente reconocida como una forma de tratamiento primario, las alternativas quirúrgicas, especialmente el abordaje combinado constituyen el tratamiento de elección. A pesar de los avances tecnológicos, el manejo de esta patología continua siendo un tema complejo y controversial en la que se requiere la participación de un equipo multidisciplinario que aporte lo mejor de su área. A pesar de las ventajas que ofrece el abordaje combinado, no existe información suficiente sobre su empleo en el manejo del ANFJ en estadios avanzados y únicamente se menciona como una posible alternativa^{10,14,30}, especialmente en la edad pediátrica²⁴.

ASPECTOS GENERALES

El angiofibroma nasofaríngeo juvenil es una tumoración infrecuente propia de la adolescencia masculina; su incidencia en los EUA es de 1: 50, 000 o sea menos del 0.5% de todos tumores de cabeza y cuello³⁵. Tapia en una de las series más grandes que se han publicado a nivel mundial menciona que la edad de presentación oscila entre los 6 y 28 años de edad en niños mexicanos y la mayoría entre los 15 y 16 años^{36,37}. Esta tumoración es prácticamente exclusiva del sexo masculino aun cuando se han reportado casos aislados en mujeres³⁸. Esta tumoración es una neoplasia de

extirpe histológica benigna constituida por una rica trama vascular y de tejido conectivo denso de tipo fibroide en diferentes proporciones. Estas formaciones vasculares tienen la particularidad de no poseer la capa muscular lo que explica los frecuentes episodios hemorrágicos que desencadena y la dificultad que existe para cohibir estos sangrados³⁹. Se cree que es más frecuente en ciertos grupos raciales como la India, Afganistán y Latinoamérica^{36,37}. Su origen anatómico proviene del perióstio de la bóveda nasofaringea, en la unión del proceso esfenoidal del hueso palatino con el ala horizontal del vómer y el piso del proceso pterigoideo del esfenoides^{9,10,14}. A partir este sitio se disemina hacia las estructuras vecinas por extensión directa, como al seno maxilar y celdillas etmoidales; a través del complejo osteomeatal hacia el seno esfenoidal; y a la base del cráneo por erosión directa; al espacio infratemporal y ptérigomaxilar a través del forámen pterigopalatino; a la órbita por la hendidura esfenomaxilar, y a la cavidad endocraneal a través de la hendidura esfenoidal.

ASPECTOS HISTORICOS

Fue Hipócrates (460-370 a.C.) el primero en clasificar las tumoraciones nasofaringeas englobándolas con el termino genérico de pólipos y escribir algunas técnicas para tratarlos y no es hasta que Deschamps (1740 – 1824) diferenció la enfermedad como pólipo vascular. Sin embargo no es hasta 1834 que Chelius hizo la primera descripción del angiofibroma juvenil, afirmando que los pólipos fibrosos eran característicos de los pacientes masculinos en la pubertad y que su extirpación era menos sangrante cuando se hacía en su base de implantación. A mediados del siglo XIX, Vernuil y Nélaton hacen los primeros estudios histológicos afirmando que estas lesiones se originan de la capa fibrosa que tapiza la cara inferior de la apófisis basilar del occipital.

Gosselin en 1876 hizo notar que estas lesiones presentaban una involución espontánea después de la madurez sexual. Posteriormente en 1890 Gross agrupa los

tumores conjuntivos de nasofaringe con el término de fibroides, y otro autor, Coenen propone la denominación de fibroide basal, término que sería adoptado por los autores del siglo pasado. Sin embargo, es Cheveau en 1906 quien bautiza la patología como fibroma juvenil nasofaríngeo.

Un hito de la caracterización de la patología es el reporte clásico de P. Sebileau en 1923 ante la sociedad francesa donde describe las características anatomopatológicas y clínicas del ANFJ.

Desde entonces, se conocía que el tratamiento de la patología era quirúrgico, por lo cual numerosos autores describieron muchas técnicas de abordajes. En 1848 Hugier crea la rinotomía lateronasal, que posteriormente modifican Moure y Sebileau. La vía transpalatina fue inicialmente publicada por Loeb en 1927 siendo después modificada por Owens. En la última década se han desarrollado otro tipo de abordajes como la técnica de maxilectomía total tipo Le Fort I e incluso técnicas endoscópicas sin incisiones externas.

Rouge en 1873 utilizó una incisión sublabial que más tarde, en 1910 Denker utilizaría, removiendo la pared anterior del antro maxilar, que a su vez inspira a Portmann y Retroveiy quienes en 1927, describen el abordaje de maxilectomía radical. Todas estas técnicas con algunas modificaciones dan lugar al desguante facial o Degloving, que en 1971 practica Maniglia como abordaje para el ANFJ. Mas tarde Conley y Price en 1979 publican y difunden la técnica del Degloving, que actualmente es conocida como vía sublabial ampliada, y que en estos momentos constituye una de las vías mas frecuentemente utilizadas.

ETIOLOGIA

Este capítulo de la etiopatogenia es muy controvertido, ya que hasta la fecha no se ha logrado definir con certeza el origen de esta neoplasia. No obstante se han postulado cuatro probables teorías. La primera supone un origen congénito, la

segunda supone un proceso inflamatorio crónico, la tercera es la hormonal y la última es la molecular.

PRESENTACION CLINICA

La sintomatología principal es la obstrucción nasal y la epistaxis recurrente. Los síntomas son progresivos: obstrucción unilateral parcial seguida posteriormente por obstrucción total del lado afectado. Conforme la tumoración aumenta de tamaño, se agrega rinolalia, deformidad del paladar blando y duro, y deformidad de la mejilla (ver anexos).

Al examen físico se aprecia un tumor fuertemente vascularizado de consistencia firme, no encapsulado, liso y cubierto con una mucosa vascularizada que le da una coloración rojiza ^{35,36}.

CLASIFICACIONES Y ESTADIFICACION

Harrison expresó en 1977 que la confusión existente en relación con el tratamiento del angiofibroma nasofaríngeo juvenil radica en la insuficiencia de las clasificaciones propuestas para la estadificación. En la actualidad debido a los avances de los procedimientos de imagen, es posible un mejor diagnóstico topográfico. Existen múltiples clasificaciones del ANFJ. Dentro de las más importantes destacan la de Freyes (1977), Johns (1980), Conley (1981), Sessions (1981), Fisch (1983), Chandler (1984), Ciges (1986), Andrews-Fisch (1989). La clasificación empleada por nuestro servicio es la de Chandler, por su sencillez y facilidad de estadificación ^{35,37}.

CLASIFICACION DE CHANDLER

Estadio I: confinado a nasofaringe.

Estadio II: extensión a la cavidad nasal y/o seno esfenoidal.

Estadio III: involucra uno o más senos maxilares o etmoidales, fosa pterigomaxilar e infratemporal, órbita y/o mejilla.

Estadio IV: extensión a la cavidad craneal.

DIAGNOSTICO

El diagnóstico es fundamental para su adecuada valoración, planeación del tratamiento y pronóstico, por lo tanto se sustenta en: sintomatología, curso clínico, características *sui generis*, estudios de imagen y participación de un equipo multidisciplinario.

Como procedimiento inicial de exploración empleamos la rinoscopia anterior y posterior y la endoscopia con nasofaringoscopio flexible (Pentax 2.7mm). La exploración radiológica y de imagen por medio de tomografía computada, resonancia magnética y angiografía, permite precisar su extensión locoregional, indispensable para su localización topográfica y su adecuada clasificación y estadificación³⁶.

La biopsia preoperatoria está contraindicada por el riesgo de sangrado masivo, y en caso necesario deberá efectuarse en quirófano bajo anestesia general e intubación orotraqueal contando con todas las precauciones y medidas pertinentes³⁷.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.

¿Es eficaz el abordaje quirúrgico combinado (craneotomía fronto-orbitario/maxilectomía vía Le Fort tipo I) para la resección de ANFJ en estadio IV?

JUSTIFICACIÓN

Resulta difícil determinar el abordaje quirúrgico para los pacientes con angiofibroma nasofaríngeo juvenil en estadios avanzados, debido a que en la literatura mundial no existe un procedimiento de elección para estos casos. En el servicio de Otorrinolaringología Pediátrica del Hospital Infantil de México "Federico Gómez" utilizamos el abordaje combinado en estadios avanzados con buen éxito con secuelas mínimas para la vida y la función.

HIPOTESIS

Hipótesis de trabajo: EL abordaje combinado es eficaz para el manejo de los ANFJ en estadios avanzados con compromiso intracraneal.

OBJETIVO GENERAL.

Determinar la eficacia del abordaje quirúrgico combinado en el manejo del angiofibroma nasofaríngeo juvenil en estadios avanzados.

OBJETIVO SECUNDARIO.

Determinar si el abordaje combinado logra exponer todas las extensiones tumorales durante la cirugía.

II. METODOLOGÍA.

DISEÑO DEL ESTUDIO

Se realizó un estudio descriptivo prospectivo (reporte de casos).

POBLACION.

El universo de estudio estuvo conformado por cuatro pacientes de ocho a 15 años de edad con un promedio de 12.7 años. Todos correspondieron al sexo masculino, con diagnóstico clínico e histopatológico de ANFJ en estadios avanzados atendidos en el servicio de Otorrinolaringología del Hospital Infantil de México "Federico Gómez" de Febrero de 1999 a Febrero del 2001.

CRITERIOS DE INCLUSIÓN

- 1.- Aceptación de los padres del procedimiento quirúrgico de estudio. Anexo 1.
- 2.- Pacientes masculinos de 0 a 18 años de edad.
- 3.- Diagnóstico clínico de ANFJ.
- 4.- Estudios de tomografía computarizada y/o resonancia magnética sugestiva de ANFJ.
- 5.- Estadio III a IV de acuerdo a la clasificación de Chandler.
6. Seguimiento postquirúrgico de un año.

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

- 1.- Todos los pacientes con ANFJ con antecedentes de cirugías previas.

CRITERIOS DE ELIMINACIÓN

- 1.- Reporte histopatológico diferente a ANFJ.
- 2.- Negativa de los padres para autorizar el abordaje de estudio.

CRITERIOS DE FALLA

No existieron.

VARIABLES DEL ESTUDIO.

- Variables Independientes: angiofibroma nasofaríngeo juvenil , estadios del tumor.
- Variables Dependientes: abordaje quirúrgico combinado.

VARIABLES INDEPENDIENTES

Angiofibroma nasofaríngeo juvenil: variable nominal dicotómica: presencia o ausencia.

Estadio del tumor: variable cualitativa ordinal con cuatro modalidades: estadio I, estadio II, estadio III y estadio IV.

VARIABLES DEPENDIENTES

Abordaje quirúrgico combinado: variable cualitativa nominal con dos modalidades: craneotomía fronto-orbitaria y abordaje de Le Fort tipo I.

DEFINICION DE VARIABLES.

- 1.- Angiofibroma nasofaríngeo juvenil: tumoración rinofaríngea con características histológicas benignas pero con comportamiento biológico agresivo propio de la adolescencia masculina.
- 2.- Estadios del tumor: extensión de la invasión tumoral empleando la clasificación de Chandler.
- 3.- Abordaje quirúrgico combinado: maxilectomía tipo Le Fort tipo I / craneotomía fronto-orbitaria.

INSTRUMENTOS

En el procedimiento quirúrgico participa un equipo multidisciplinario que incluye cirujanos maxilofaciales, otorrinolaringólogos y anestesiólogos con amplia experiencia en el manejo del tumor. Bajo anestesia general, se coloca una cánula endotraqueal con reforzamiento metálico que se mantiene fija mediante puntos de sutura al maxilar inferior. Se infiltra localmente con xilocaína al 2% y epinefrina en solución 1 a 100,000 sobre el surco gingivolabial, nervios infraorbitarios y región de la tuberosidad del maxilar. Se efectúa una incisión mucogingival, que se extiende a partir del primer molar superior al primer molar contralateral, exponiéndose las paredes laterales del maxilar mediante disección roma con una legra para perióstico. Una vez identificadas las apófisis malares, rebordes piriformes, espina nasal anterior y tuberosidades del maxilar, se procede a realizar la disección de la mucosa nasal, liberándola de la espina nasal anterior, las paredes laterales y piso nasal. Es importante dibujar marcas verticales sobre la cortical ósea de la pared anterior del maxilar ya que servirán como guía para su reposición durante el cierre de la osteotomía. Se efectúan orificios en los bordes de la apertura piriforme y en la cercanía de la sutura ptérigomaxilar de ambos lados que van a permitir más adelante fijar al maxilar mediante osteosíntesis. Se inicia la osteotomía en la pared externa del maxilar con sierras neumáticas a partir del reborde piriforme, por arriba de los ápices dentarios, hasta llegar a la sutura

ptérigomaxilar en forma bilateral. Una vez liberado el septum a todo lo largo del piso nasal mediante cincel romo, se procede a realizar osteotomías bilaterales en la pared nasal con cinces rectos hasta llegar 1 cm antes de la lámina perpendicular del hueso palatino. Se completa la osteotomía maxilar total mediante la disyunción ptérgo - maxilar con un cincel curvo, manteniéndose íntegro un colgajo posterior. Una vez que el maxilar está libre, se efectúa su descenso mediante tracción inferior sostenida con separadores de garra, exponiéndose la totalidad de las fosas nasales y ambos senos maxilares. Posteriormente se incide la mucosa nasal en forma vertical sobre la línea media y se abre lateralmente en forma de libro, exponiéndose la totalidad de la rinofaringe, así como la tumoración. Se inicia la disección del tumor hasta separarla del lecho rinofaringeo. Con este abordaje es posible observar las fosas nasales y rinofaringe, los senos maxilares, el complejo etmoidal, el seno esfenoidal en su totalidad, las fosas ptérgomaxilares y el espacio infratemporal. Una vez realizada la resección del tumor, se inspecciona la cavidad; en caso necesario se procede a un legrado con fresa quirúrgica en el sitio de implantación del pedículo vascular. Finalmente se sutura la mucosa nasal en la línea media y se reposiciona el maxilar superior, guiándose con las marcas óseas previamente trazadas y se fija mediante osteosíntesis alámbricas o miniplacas de titanio de fijación rígida. Se sutura la incisión mucogingival en dos planos, muscular y mucoso, y se procede a verificar una oclusión satisfactoria (ver anexos).

En el abordaje fronto-orbitario, se realiza una incisión bicoronal con disección de ambos colgajos hacia delante para exposición de la región orbitaria y hacia atrás para exponer la región del agujero magnum. Se realizan osteotomías frontales bilaterales empleando una sierra de alta velocidad (Smith-Nephew, Jackson, FI). Las osteotomías bilaterales de los techos de las órbitas, se inician 5 a 10 mm posteriores al margen orbitario, extendiéndose medialmente enfrente de la crista galli, por encima de la sutura frontonasal, y lateralmente por encima de la sutura frontocigomática dirigiéndose inferior y arriba del reborde esfenoidal. Finalmente se unen las osteotomías con un cincel recto. Si es posible se deja el perióstio de las órbitas para facilitar la vascularización y minimizar el riesgo de absorción ósea, logrando una resección en

bloque de la porción frontorbitaria del cráneo, así como la exposición de la región intracraneal anterior. Se emplea alambre del No.28 y/o Vicryl 2-0 para fijar la recolocación de la porción ósea frontorbitaria. Los colgajos bicoronales se afrontan con puntos simples de Vicryl 3-0 y Nylon 4-0. Durante el postoperatorio se le coloca un vendaje compresivo tipo capelina por 4 a 5 días ³⁵.

DESCRIPCION GENERAL DEL ESTUDIO

La información de los pacientes fue obtenida de sus expedientes clínicos y la metodología de estudio para cada uno de ellos fue la siguiente:

- A) Historia Clínica: Todos los casos incluidos se les realizó su historia clínica, reconocimiento físico y estadificación en la consulta externa del servicio de Otorrinolaringología Pediátrica del H.I.M.F.G.
- B) Tomografía Computada y/o Resonancia Magnética: se efectuaron previo a su ingreso y posterior a la cirugía.
- C) Anestesia: General inhalada balanceada orotraqueal con cánula de Rush de calibre variable y manejados con oxígeno al 100% y relajantes musculares.
- D) Cirugía: En los cuatro casos se realizó un abordaje combinado (craneotomía fronto-orbitaria/ abordaje vía Le Fort tipo I). Se empleó una sierra de alta velocidad para la craneotomía y la maxilectomía (Smith Nephew).
- E) Hemostasia y transfusión: El sangrado se controló con hemostasia compresiva y electrocauterio bipolar. Todos los pacientes fueron transfundidos con sangre total o sus derivados.
- F) Postoperatorio: Todos los casos pasaron a terapia intensiva bajo intubación orotraqueal, manteniéndose en observación con monitoreo continuo.

VALORACION POSTOPERATORIA

Los pacientes fueron valorados periódicamente en forma mensual durante los primeros seis meses del postoperatorio mediante endoscopia flexible (Endoscopio Pentax 2.5mm) y posteriormente cada dos meses. Del mismo modo se efectuaron controles mediante tomografía de SPN cortes axiales y coronales simples y contrastados, así como proyecciones endocraneales a los tres, seis y 12 meses del postoperatorio con un último estudio a los dos años.

ASPECTOS ETICOS.

Los pacientes incluidos en este estudio, contaron con la autorización por escrito de sus padres en formatos de la Institución.

ANALISIS ESTADISTICO.

Para analizar los datos que resultaron de estudio se uso la estadística descriptiva (proporciones y medias).

III. RESULTADOS.

En el periodo de estudio se atendieron 18 pacientes con diagnóstico histológico de ANFJ de los cuáles cuatro se intervinieron con la técnica de abordaje combinado. El rango de edad fue de ocho a 15 años con una media de 12. 7 años y el total de los casos correspondieron al sexo masculino.

El tiempo de evolución desde el inicio de la sintomatología hasta el momento de la intervención quirúrgica fué de 16 a 24 meses con una media de 17 meses. El tumor en los cuatro casos correspondió al estadio IV de acuerdo a la clasificación de Chandfer. Solo uno de los pacientes tenia antecedente de cirugía previa, al cual se le había practicado un año antes una resección mediante abordaje Weber Ferguson con recidiva a los cuatro meses.

Se efectuó embolización preoperatoria en todos los casos, reportándose un rango de 85 a 90 % de embolización. En ninguno de ellos se logró la embolización al 100%.

La exposición del campo operatorio fue catalogado como excelente en todos los pacientes. El tiempo quirúrgico vario de seis a 14 horas con un promedio de 10.6 horas.

El sangrado transoperatorio fue de 1, 500 ml a 8, 000 ml con una media de 4, 875 ml. Aunque todos los casos eran estadio IV, se observó un mayor sangrado en las tumoraciones más grandes. Todos los pacientes egresaron de quirófano con intubación endotraqueal y requirieron cuidados intensivos por dos a siete días con un promedio de 4.25 días, manteniéndose intubados y con ventilación artificial de uno a seis días con un promedio de 3.25 días. Se logro la extubación sin complicaciones, y con reinicio de la via oral después a los tres a ocho días del postoperatorio con una media de 5.2 días.

En relación a las complicaciones transoperatorias, todos los pacientes (100%) presentaron sangrado profuso que se manejó con reemplazo de sangre total o sus derivados sin que se observara eventos adversos como choque hipovolémico o alteraciones metabólicas. La cantidad requerida de derivados sanguíneos fue de 400

ml a 4, 945 ml con un promedio de 2798 ml de sangre total o sus derivados para reposición.

Todos los pacientes exceptuando uno presentaron edema cerebral (leve en dos casos y moderado en otro). Cabe mencionar que en ninguno de los casos se observaron alteraciones metabólicas, infección del área quirúrgica, insuficiencia renal o déficit neurológico o complicaciones ventilatorias. Tres de los pacientes presentaron secuelas atribuibles a la técnica quirúrgica (75%). Un paciente presentó una parálisis del III y IV pares craneales secundaria a una lesión durante el transoperatorio. Otro de ellos presentó maloclusión severa y disfunción de la articulación temporomandibular no incapacitante. El último caso desarrolló dacriostenosis unilateral, la cual se resolvió con dacriointubación. El paciente que presentó la parálisis del III y IV pares craneales que le condicionó fijación del globo ocular y midriasis, sin manifestar alteraciones de la agudeza visual.

El tiempo de estancia intrahospitalaria varió entre 10 y 25 días con un promedio de 15.25 días. Ninguno de los pacientes ha presentado hasta la fecha recidivas, observándose libres de tumoración después de un seguimiento clínico, endoscópico y de imagen durante 17 a 24 meses.

IV. DISCUSION.

El ANFJ es una tumoración esencialmente benigna, altamente vascular, y localmente invasiva, que aunque desde el punto de vista histológico se considera una tumoración benigna, su comportamiento biológico es altamente agresivo y suele condicionar destrucción ósea de las estructuras adyacentes, invasión de los espacios que conforman el macizo facial, la base del cráneo y cavidad endocraneal. La naturaleza vascular del tumor puede manifestarse por episodios hemorrágicos severos que pueden condicionar una elevada morbilidad e inclusive la muerte del paciente^{2,9,13}. Se han propuesto terapia hormonal, radioterapia y quimioterapia como alternativas del manejo¹⁻⁷, pero la mayor parte de los autores consideran que la excisión quirúrgica es el tratamiento primario de elección^{4, 8-14}. Sin embargo, en los estadios avanzados otros autores han propuesto tratamientos alternativos como la radioterapia, ya que consideran que el manejo quirúrgico reviste una morbimortalidad demasiado elevada que justifique el riesgo para el paciente^{2,3}. Desafortunadamente la radioterapia constituye una opción paliativa en el tratamiento del ANFJ con invasión intracraneal, además de que existe un elevado riesgo de desarrollar un tumor primario de cabeza y cuello secundario a la exposición de radiación. Debido a esto, el tratamiento quirúrgico continua siendo la mejor opción, aún en estadios avanzados, sobretodo si se consigue una adecuada embolización preoperatoria que permite disminuir el sangrado y lograr una excisión mas confiable^{5, 9, 11, 13, 14, 17, 23}.

La técnica quirúrgica debe ofrecer una amplia exposición de los espacios involucrados que favorezcan el éxito quirúrgico. Por ello, se han empleado numerosas técnicas para la resección de estas tumoraciones. Las más comunes son la vía transpalatina, rinotomía lateral, abordaje tipo Weber- Ferguson y sublabial ampliado con desguante facial.

En nuestra experiencia la mayoría de los casos de tumoraciones en estadios avanzados no pueden ser resecados con técnicas simples, ya que las estructuras involucradas, tanto a nivel endocraneal como del macizo facial, deben ser abordadas

por diferentes rutas quirúrgicas en forma combinada que asegure una resección total y disminuyan la posibilidad de recidiva en una zona altamente comprometida.

En nuestros casos, el abordaje combinado ofreció una excelente exposición en todos los pacientes de acuerdo a la escala de valoración y criterios de los cirujanos. Esto puede verse reflejado en la baja incidencia de complicaciones derivadas de la técnica en sí como de las secuelas postquirúrgicas. Otro aspecto adicional es la ausencia de recidivas a largo plazo de acuerdo al seguimiento de estos pacientes durante dos años, mediante estudios tomográficos y endoscopias seriadas.

El sangrado transoperatorio es un factor que limita la exposición del campo quirúrgico y puede condicionar resecciones incompletas^{5, 17}. Diferentes autores reportan pérdidas que varían de 300 a 8,400 ml cuando utilizan embolización preoperatoria^{10, 12-14, 17, 23}. De acuerdo a estos datos el sangrado reportado en nuestros pacientes se ubica dentro de los rangos esperados.

El tiempo quirúrgico promedio fue de 10.6 horas que es el esperado en los procedimientos neuroquirúrgicos de este tipo³².

La técnica combinada mostró ser altamente segura. Ninguno de los pacientes presentó eventos adversos que pusieran en riesgo su vida, a pesar de ser un procedimiento altamente invasivo. La hemorragia profusa observada durante el transoperatorio pudo ser manejada adecuadamente sin eventos de hipotensión severa ni paro cardiorespiratorio. Solo uno de los pacientes presentó una complicación atribuible a la técnica quirúrgica que condicionó una secuela sin riesgo para la vida y la función.

A pesar de que todos los pacientes requirieron intubación endotraqueal postoperatoria, se logró extubación en la mayoría de los casos antes de las 24 horas.

La incidencia de secuelas fue verdaderamente baja si se considera la magnitud de la patología y el tipo abordaje. Ninguna de ellas le condicionó un déficit funcional que impactara las condiciones generales de los pacientes, por lo que se puede concluir que el abordaje combinado constituye una técnica segura y confiable para el tratamiento de angiofibromas en estadios avanzados.

Finalmente, uno de los problemas más importantes relacionados con los ANFJ es su alta tasa de recidivas. Algunos autores mencionan que estas se relacionan directamente al estadio y técnica quirúrgica empleada^{10,11,13}. En general las recurrencias varían del seis al 52%^{8,10,13,14,17}. En este sentido observamos una evolución favorable en nuestros pacientes, lo que habla directamente de la eficacia de la técnica.

V. CONCLUSIONES.

1. El ANFJ es una patología altamente compleja. Su manejo es un verdadero reto terapéutico e involucra a especialistas de diferentes áreas en un trabajo multidisciplinario.
2. La realización de tomografía computarizada y angiografía son métodos indispensables para el diagnóstico y estadificación.
3. El manejo quirúrgico es la alternativa de elección aún en los estadios avanzados.
4. El abordaje combinado es el último recurso en los casos más severos.
5. La angiografía y embolización preoperatorias son una parte insustituible en el manejo quirúrgico ya que permiten un mejor control del sangrado e identificación del tumor.
6. El abordaje combinado es una alternativa excelente ya que ofrece una amplia exposición del campo quirúrgico, lo que facilita la resección, el control transoperatorio y la reconstrucción anatómica de las áreas afectadas. Puede ser utilizada en tumoraciones grandes en estadio III y/o IV, o tumoraciones con invasión intracraneal de difícil acceso.

VI. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.

1. Brentani MM, Butugan O, Oshima CTF, Tortoni H, Paiva LJ. Multiple steroid receptors in nasopharyngeal angiofibromas. *Laryngoscope* 1989; 99: 398- 401.
2. Fields JN, Halverson KJ, Devineni VR, Simpsons JR, Perez CA. *Radiology* 1990; 176: 263- 265.
3. Cummings BJ, Blend R, Keane et al. Primary radiation Therapy for Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma. *Laryngoscope* 1984; 94: 1599- 1605.
4. Economou TS, Abemayor E, Ward PH. Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma: An Update of The UCLA Experience, 1960- 1985. *Laryngoscope* 1988; 98: 170- 175.
5. Lasjaunias P. Nasopharyngeal Angiofibromas: Hazards of Embolitation . *Radiology* 1980; 136: 119- 123.
6. Ungkanot K, Byers RM, Weber RS, Callender DL, Wolf PF, Goepfert H. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: an update of therapeutic management. *Head Neck* 1996; 18 (1): 60-66.
7. Moulin GCh, Gras RG, Dessi P, Gaubert GY, Bartoli JM, Zanaret M et al. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: comparison of blood loss during removal in embolized group versus nonembolized group. *Cardiovascular Intervent Radiol* 1995; 18(3): 158- 161.
8. Neel HB, Whicker JH, Devine KD, Welland LH. Juvenile Angiofibroma. Review of 120 cases. *American J Surg* 1973; 126: 547- 556.

9. Fisch U. The Infratemporal Fossa Approach for Nasopharyngeal Tumors. *Laryngoscope* 1983; 93: 36- 44.
10. Andrews JC, Fisch U, Valavanis A, Aepli U, Makek MS. The Surgical Management of Extensive Nasopharyngeal Angiofibromas with the Infratemporal Fossa Approach. *Laryngoscope* 1989; 99: 429- 437.
11. Antonelli AR, Cappiello J, Di Lorenzo D, Donajo CA, Nicolai P, Orlandini A. Diagnosis Staging and Treatment of Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma(JNA). *Laryngoscope* 1987; 97: 1319- 1325.
12. Duvall AJ III, Moreano AE. Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma: Diagnosis and treatment. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1987; 97: 534- 540.
13. Gullane PJ, Davidson J, O'Dwyer T, Forte V. Juvenile angiofibroma: A review of the literature and a case series report. *Laryngoscope* 1992; 102: 928 - 930.
14. Radkowsky D, McGill T, Healy GB, Ohlms L, Jones DT. Angiofibroma. Changes in Staging and Treatment. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1996.; 122: 122 - 129.
15. Sessions RB, Bryan RN, Naclerio RM, Alford BR. Radiographic staging of juvenile angiofibroma. *Head Neck Surg* 1981; 3: 279- 283.
16. Chandler JR, Goulding R, MoskowitzL, Quencer RM. Nasopharyngeal angiofibromas: staging and management. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1984; 93: 322- 329.
17. SiniluotoTMJ, Luotonen JP, Tikkakoski TA, Leinonen ASS, Jokiken KE. Value of pre-operative embolization in surgery for nasopharyngeal angiofibroma. *J Laryngol Otol* 1993; 107: 514- 521.

18. Conley J, Price JC. Sublabial Approach to the Nasal and Nasopharyngeal Cavities. *Am J Surg* 1979; 138: 615- 618.
19. Maniglia A. Indications and techniques of midfacial degloving . A 15 year experience. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1986; 112(7): 750- 752.
20. Maniglia AJ, Phillips DA. Midfacial Degloving For the management of nasal, sinus, and Skull- Base Neoplasms. *Otolaryngol Clin North Am* 1995; 28(6): 1127- 1143.
21. Kamel RH. Transnasal Endoscopic Surgery in Juvenile nasopharyngeal Angiofibroma. *J Laryngol Otol* 1996; 110: 962- 968.
22. Zicot AF, Daele J. Endoscopic Surgery for Nasal and Sinusal Vascular Tumors: About Two Cases of Nasopharyngeal Angiofibromas and One Case of Turbinate Angioma. *Acta Otorhinolaryngol Belg* 1996; 50(3): 177- 182.
23. Spector JG. Management of Juvenile angiofibromata. *Laryngoscope* 1988; 98: 1016- 1026.
24. Lewark TM, Allen GC, Chowdhury K, Chan KH. Le Fort I Osteotomy and skull base tumors. A pediatric experience. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2000; 126: 1004- 1008.
25. Drommer RB. The history of the "Le Fort I osteotomy". *J Max Fac Surg* 1986; 14: 119- 122.
26. Moloney F, Worthington P. The origin of the Le Fort I maxillary osteotomy: Cheever's operation. *J oral Surg* 1981; 39: 731- 734.

27. Bell WH, Fonseca RJ, Kennedy JW. Bone healing and revascularization after total maxillary osteotomy. *J Oral Surg* 1975; 35: 110- 120.
28. Bell WH. Le Fort I osteotomy for correction of maxillary deformities. *J Oral Surg* 1975; 33: 412- 426.
29. Riley RW, Powell N, Guilleminault C. Current surgical concepts for treating obstructive sleep apnea syndrome. *J Oral Maxillofac Surg* 1987; 45: 149- 157.
30. Bell WH, Mannal Ch, Luhr HG. Art and science of the Le Fort I dowfracture. --- *Int J Adult Orthodont Orthognat Surg* 1988; 3: 23- 51.
31. Wall SA, Goldin JH, Hockely AD, Wake MJC, Poole MD, Briggs M. Fronto-orbital reoperation in craniosynostosis. *British Journal of Plastic Surgery* 1994; 47: 180- 184.
32. Pollack IF, Losken HW, Hurwitz DJ. A combined frontoorbital and occipital advancement technique for use in total calvarial reconstruction. *J Neurosurg* 1996; 84: 424- 429.
33. Cummings BJ. Relative Risk Factors in the Treatment of Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma. *Head Neck Surg* 1980; 3: 21- 26.
34. Schick B, Kind M, Draf Wolfgang, Weber R, Lackmann GM. Extranasopharyngeal angiofibroma in a 15- month- old child. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1997; 42: 135- 140.
35. Gantz B, Seid AB, Weber RS. Nasopharyngeal angiofibroma. *Head and Neck Surgery* 1992; 14(1): 67- 71.

36. Tapia R. Juvenile nasopharyngeal fibroma. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1981; 90(5): 420- 422.
37. Tapia R. Nasopharyngeal fibroma. *Acta Otolaryngol* 1973; 75: 119- 126.
38. Kumagami H. Sex hormones in juvenile nasopharyngeal angiofibroma tissue. *Auris Nasus Larynx* 1993. 20(2): 131- 135.
39. Kumagami H. Testosterone and estradiol in juvenile nasopharyngeal angiofibroma tissue. *Acta Otolaryngol* 1991; 111 (3): 569- 573.
40. Guerrero GM, Chavolla MR, De la Torre G, Ramos Méndez LJ, Tamargo BLM, Gabito P. Presurgical embolization of JAFN of the nasopharynx: experience in two large hospitals in Mexico city. *Space 1053. Vascular/ interventional. 85th scientific assembly and annual meeting of the radiological society of Northamerica; 1999 Nov. 28 – Dec 3; Chicago, Ill.*



**HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO
FEDERICO GOMEZ
INSTITUTO NACIONAL DE SALUD
DR. MARQUEZ N° 162 C.P. 06720 MEXICO D.F.**

**INSTITUCION DE SERVICIO MEDICO ENSEÑANZA E INVESTIGACION
AFILIADO A LA UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO**

e 220-89-17

El que suscribe autoriza a los médicos del Hospital Infantil de México "Federico Gómez", que se encargan de la atención de _____, a realizar las investigaciones médicas que estimen indicadas para el diagnóstico de su padecimiento y a la aplicación de los tratamientos que juzguen convenientes.

Así mismo expresa que ha sido informado de los riesgos naturales inherentes a su enfermedad y a los tratamientos propuestos incluyendo los procedimientos Anestésicos y a las Intervenciones Quirúrgicas.

Parentesco: _____

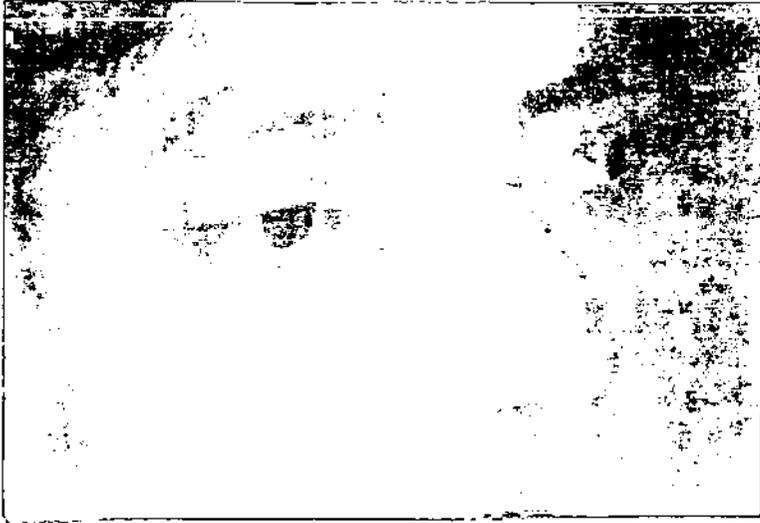
Nombre y Firma

Testigo

Testigo

Nombre y firma

Nombre y firma





BYREX 5000
VAZQUEZ CURTES
VALENTIN
07154-008-1A
14.M

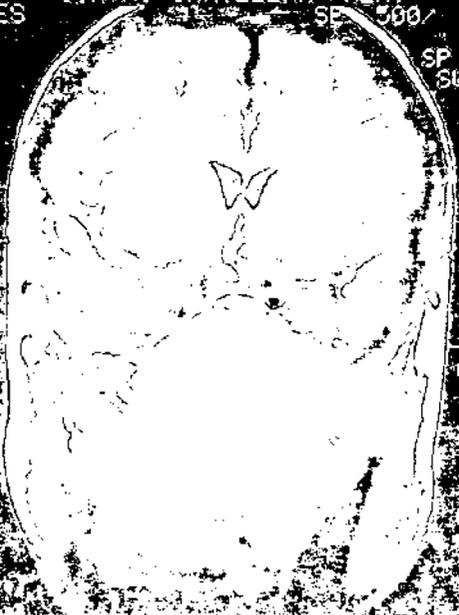
I. R. M. SANTELENA MEX

SP 000

3-10-60
19.8
01.50
-27.4
7.2

G1 - 645
01 361

300M
11.32



BYREX 5000
VAZQUEZ CURTES
VALENTIN
07154-008-1A

I. R. M. SANTELENA MEX

SP 000

3-10-60
19.8
01.50
-27.4
7.2

G1 - 645
01 361

300M
11.32



CYREX 5996 I. R. N. SANTELENA MEX
ESQUIBAR VILLATORO 98 500/
FRANCISCA
04083-007-1A
S.M.

23-002-00
413

01-109
0408

0100
0100







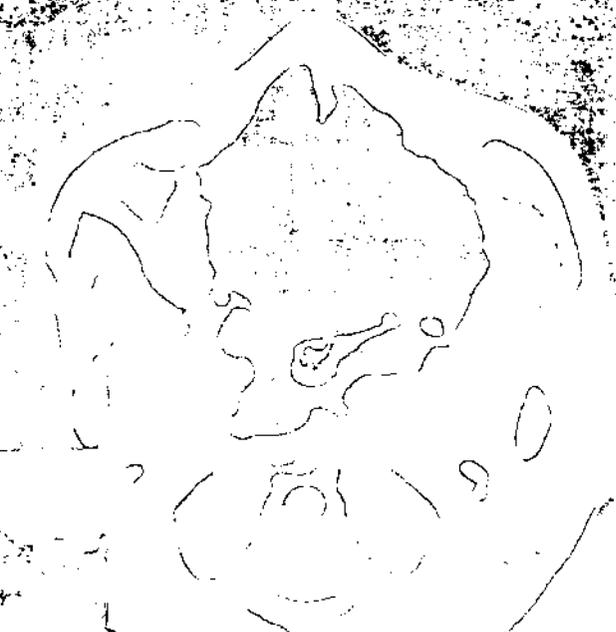
VACQUEZ CORTES VALEN
RES/753200
8690-1

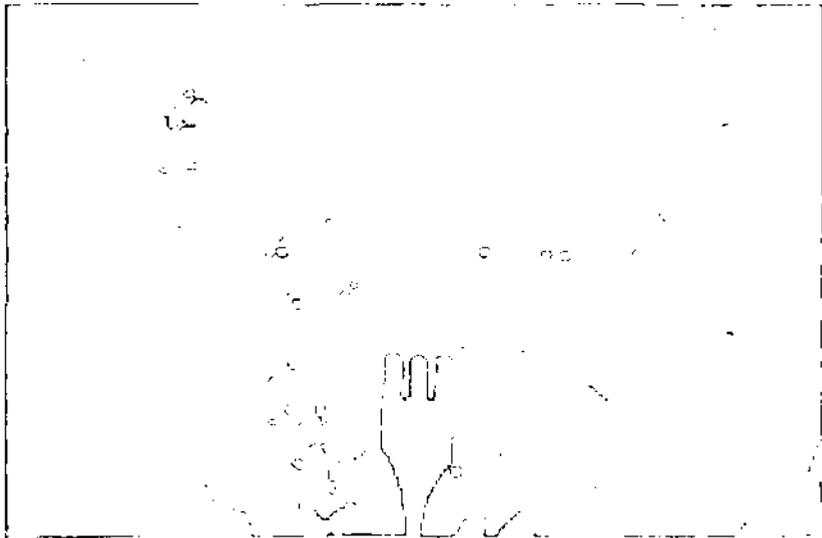
Modelos Insular de Mexico

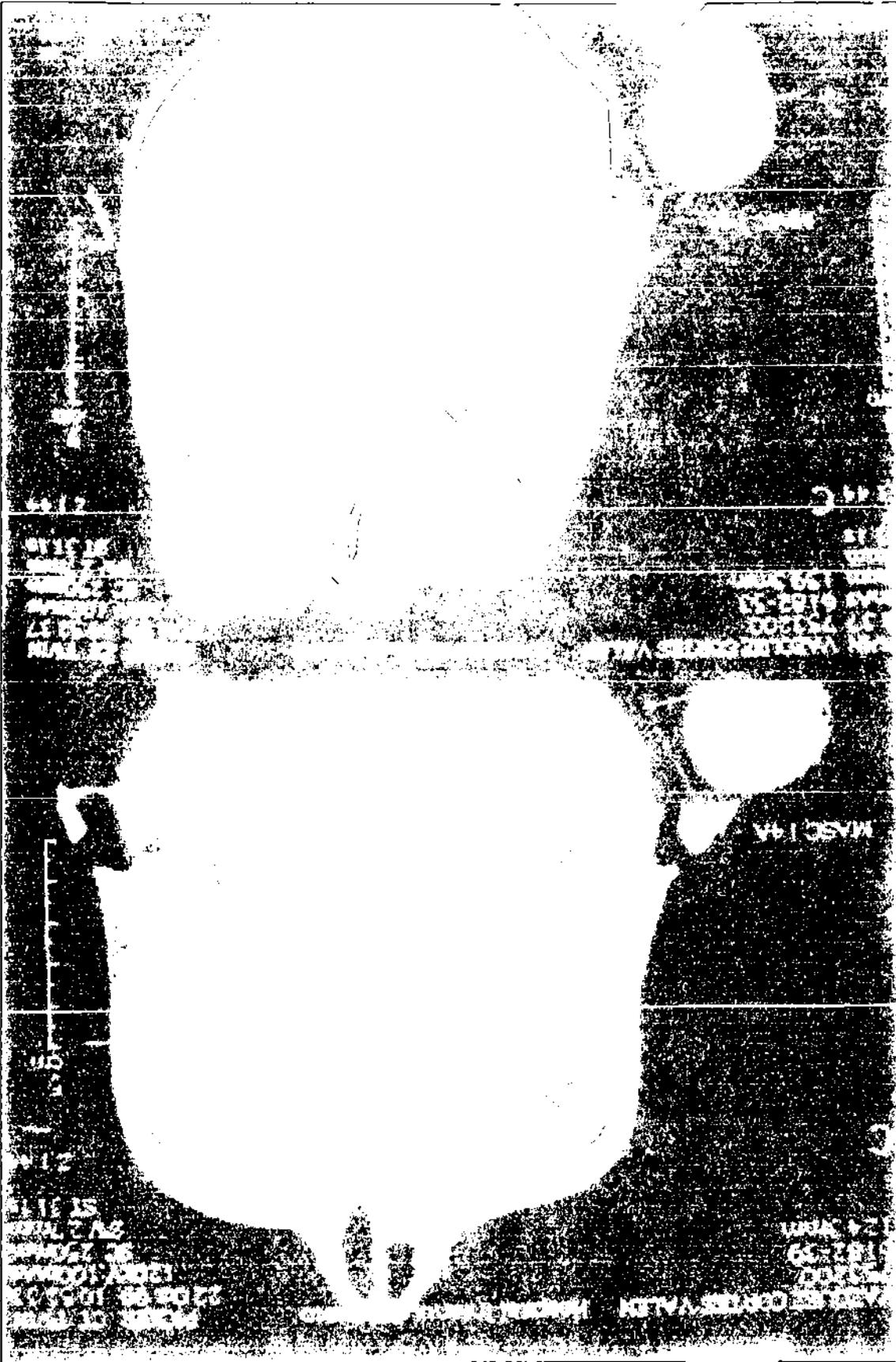
PICKER CT TVM

300000 253701

ENT 352
ELE 270
K 0
NY 0
C 100







0111 11
0111 11
0111 11
0111 11
0111 11

0111 11
0111 11
0111 11
0111 11
0111 11

0111 11
0111 11
0111 11
0111 11
0111 11

0111 11
0111 11
0111 11
0111 11
0111 11

