

11292



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

24
29.

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO
HOSPITAL GENERAL DE MEXICO

ANGIOFIBROMA JUVENIL DE NASOFARINGE.
DIAGNOSTICO, EMBOLIZACION Y TRATAMIENTO
QUIRURGICO.

SECRETARIA DE SALUD
HOSPITAL GENERAL DE MEXICO
ORGANISMO DESCENTRALIZADO



DIRECCION DE ENSEANZA

TESIS DE POSTGRADO
PARA OBTENER EL TITULO DE:
LA ESPECIALIDAD DE RADIOLOGIA E IMAGEN
QUE PRESENTA:
DR. PEDRO GAVITO HERNANDEZ

HGM

Organismo Descentralizado

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

275932

MEXICO, D. F. 1998



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



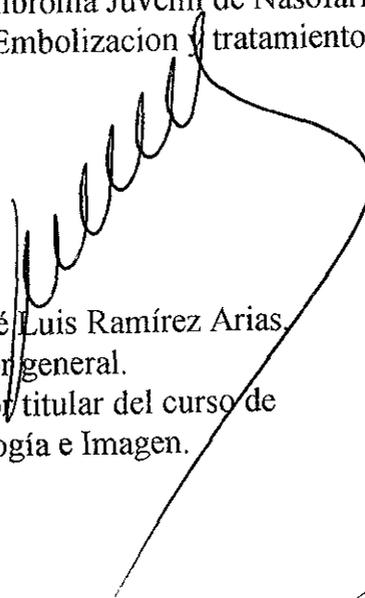
UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

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.

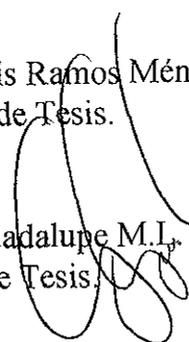
Angiofibroma Juvenil de Nasofaringe.
Diagnostico, Embolizacion y tratamiento quirurgico.



Dr. José Luis Ramírez Arias.
Director general.
Profesor titular del curso de
Radiología e Imagen.

Dra. Martha Guevara Rascado. 
Jefe de servicio de Radiología e Imagen.

DR. Luis Ramos Méndez Padilla. 
Asesor de Tesis.



Dra. Guadalupe M.I. Guerrero Avendaño.
Tutor de Tesis.

Agradecimientos.

A mi padre Dr. Pedro Gavito Gabriell y a mi madre Mabel Hernández de Gavito que siempre con su apoyo me impulsaron a seguir adelante y terminar mi especialidad.

A mis hermanos, Francisco, Gabriel y Antonio.

A mi maestro titular del curso, por todo su apoyo, Dr. José Luis Ramírez Arias.

Al Dr. Luis Ramos Méndez Padilla, Dra. Guadalupe Guerrero Avendaño, Dra. Martha Guevara Rascado y Dr. Juan González de la Cruz, por su sabiduría que no muestran recelo en compartir.

A mis compañeros Residentes.

A todo el personal Técnico, Administrativo, enfermeras, intendencia del servicio, ya que cada uno de ellos puso su granito de arena para mi formación profesional.

A todos los pacientes del Hospital General, que forman parte de mi y de mi enseñanza.

CONTENIDO

Introducción.

 Origen y extensión.

Fisiopatología.

Patología microscópica.

Material y métodos.

Resultados.

Discusión.

Tablas.

Estadios según Sessions por TC.

Casos clínicos.

Bibliografía.

Introducción

El Angiofibroma Juvenil de Nasofaringe (AJN) es la neoplasia benigna (1, 2), vasoformativa, mas común de nasofaringe, pero que solo representa el 0.5% de las neoplasias de cabeza y cuello (3), pero de características malignas, por su comportamiento invasivo y erosionante (4, 5), de presentación casi exclusivamente en adolescentes varones (6), que se origina en la pared postero-lateral de la nasofaringe. Estas lesiones aparecen como tumores no encapsulados, bien circunscritos, que están cubiertos por mucosa en su superficie nasofaríngea y a la exploración física aparenta una lesión vascular. Se manifiesta principalmente por epistaxis recurrente, obstrucción nasal, rinorrea y que puede ocasionar de acuerdo con el tiempo de evolución deformidad nasal.

Histológicamente tiene 2 componentes primarios. El estroma fibroso que está formado por células en forma de huso en una matriz de colágeno denso y dentro de esta matriz fibrosa densa se encuentra esta una rica red de canales vasculares de tamaño variable (7), esos espacios endoteliales no presentan músculo liso circundante visto en vasos sanguíneos normales. Esta falta de muscular indudablemente contribuye a la capacidad del tumor para desarrollar una hemorragia masiva después de la mas mínima manipulación.

El punto de origen del tumor es importante ya que su localización ayuda a predecir el crecimiento e influencia el abordaje y excisión quirúrgica.

La teoría de su origen mas ampliamente aceptada es que este tumor es un derivado del condrocartilago embrionario durante el desarrollo de los huesos del cráneo (8).

El diagnóstico se realiza mediante exploración física, Tomografía Computada (TC), Angiografía por Sustracción Digital (ASD) y Resonancia Magnética (RM).

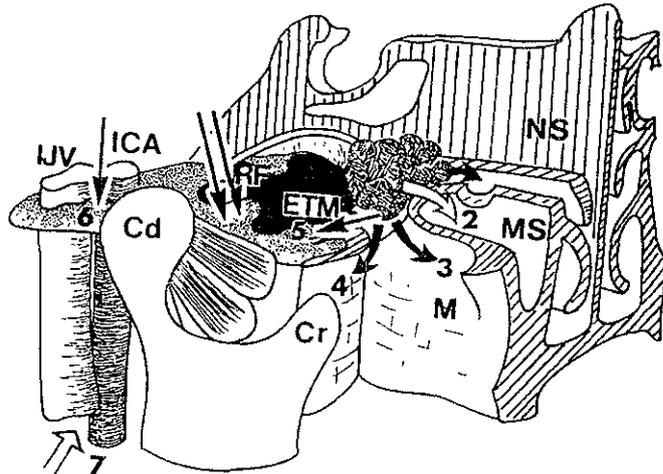
Origen y extensión

El punto específico del origen del AJN es en el margen superior del foramen esfenopalatino, formado por la trifurcación del hueso palatino, el ala horizontal del vomer y el techo del proceso pterigoideo (9, 10), desde esta localización, el tumor puede expandirse muy fácilmente a través de la fisura esfenopalatina hacia la fosa pterigomaxilar extendiéndose a lo largo de las vías de menor resistencia. El tumor usualmente tiene acceso intracraneal a través del techo de la fosa infratemporal o a través de la fisura orbital superior. Mientras el tumor progresa, este se localiza lateral al seno cavernoso y antero-lateral a la arteria carotida interna cerca del cavum de Meckel. La extensión a través de la fisura orbital superior podría resultar en invasión al interior del seno cavernoso en sí. Los pacientes en esta situación presentan proptosis y los signos clásicos del síndrome de fisura orbital superior (11). Raramente la extensión superior directamente a través del techo del seno esfenoidal resulta en tumoración localizada medial a la arteria carotida interna y lateral a la glándula hipofisiaria. La resección quirúrgica en esta localización es extremadamente peligrosa y puede llevar a una hemorragia incontrolable, la extensión directa a través de la lámina cribiforme es extremadamente rara, reportándose un caso en la literatura de extensión lateral hacia la mejilla en un joven de 16 años, que presentaba, epistaxis, obstrucción nasal y masa evidente en mejilla izquierda (12).

Fig. 1 1. Patrones de extensión extracraneal del tumor nasofaríngeo

1 Nasal, 2 sinusal, 3 maxilomalar y facial por abajo de la fisura orbital inferior, 4 infratemporal, 5 faríngeo y parafaríngeo (doble flecha), 6 retrofaríngeo por abajo de la base del cráneo (flecha)

7 carotida. ETM, meato de la trompa de eustaquio; RF, fosa de Rosenmuller. Cr proceso corionodes, Cd condilo; NS septum nasal; M hueso maxilar; seno maxilar.



posterior y lateroinferior

hacia la orofaríngeo, desplazando el paladar blando y el hueso palatino

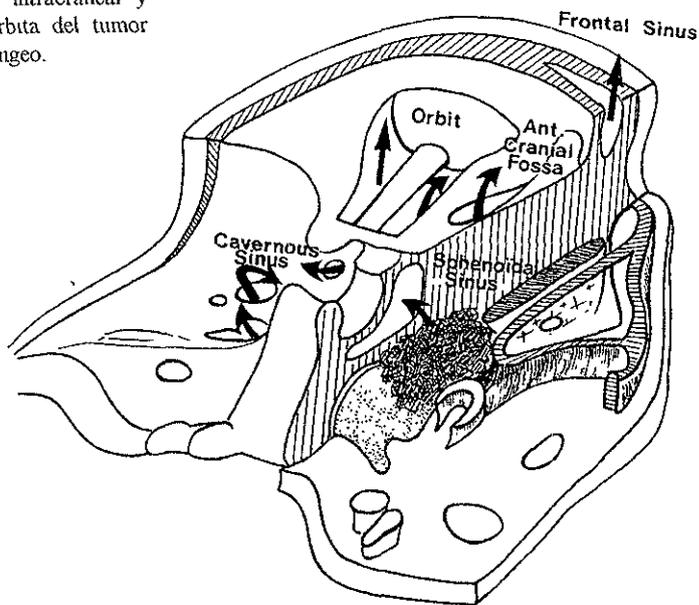
Aquí mismo se pueden identificar tres diferentes patrones de extensión

1.- antero-lateral- hacia el seno maxilar (menos frecuentemente de lo que generalmente se piensa, ocurriendo esto después del involucro de la fosa pterigomaxilar

2.- lateral- a través del foramen esfenopalatino, ya sea hacia la región infratemporal o eventualmente hacia adentro de la órbita, a través de la fisura orbital inferior

3 - postero-lateral- hacia el espacio parafaríngeo.

Fig 1.2 Patrones de invasión intracraneal y de la órbita del tumor nasofaríngeo.



Usualmente la lesión se extiende por continuidad, sin reportarse en la literatura hasta el momento tumores multifocales. La extensión intracraneal no es frecuente, mostrándose la extensión del tumor por la clasificación de SESSIONS en la Tabla 1 1.

Los tumores con extensión intracraneal son aquellos que están mas avanzados, ya sea por un diagnostico tardío o por recurrencia. La invasión intracraneal es usualmente extraaxial, involucrando el área paraselar (intra o extracavernosa) o selar. La diseminación

subaracnoidea puede ocurrir, pero ha sido reportada por la literatura únicamente en los casos de recurrencia (14), y en el caso de extensión intraorbital, mas frecuentemente permanecen en forma extracapsular y extraconal por un largo periodo de tiempo. Aunque el tumor se origine de las áreas mencionadas anteriormente, con un pedículo vascular topográficamente predecible, este necesitará aporte sanguíneo adicional al extenderse localmente, la formación de nuevos aportes vasculares probablemente esté en relación con la producción de un factor angiogénico (15).

Fisiopatología

Ciertas características inusuales del AJN han creado una gran gama de discusiones en la literatura, por lo que se deberán de tomar a consideración lo siguiente :

- A) La relación entre el AJN y las hormonas sexuales.
- B) La fisiología de la mucosa de la fosa nasal de acuerdo a los niveles de hormonas sexuales
- C) El efecto de las hormonas sexuales en el sistema vascular
- D) Hipótesis global del desarrollo del tumor

A) AJN y Hormonas sexuales

Se han discutido anteriormente la relacion entre el comportamiento del tumor y las hormonas sexuales (16) y estos resultados se pueden resumir en lo siguiente :

- 1.- La reducción del tumor se ha observado después de la Terapia exógena estrogénica (dietilelbestrol 15mg cada 24 horas por un mes).
 - 2 - Aumento de tamaño del tumor después de un tratamiento con Testosterona
 - 3.- Los resultados de las pruebas biológicas del eje hipofisario son normales Habiéndose demostrado receptores específicos para testosterona, pero no para estrógenos (16)
- Después de la Terapia con dietilelbestrol, la examinación histológica ha demostrado trombosis parcial de los vasos, así como un significativo aumento en el grosor de la pared vascular, debido a un aumento en la cantidad de las fibras de colágeno y elastina (17)
- Aparentemente no se observaron cambios a nivel de las células endoteliales, las cuales se sabe que poseen receptores específicos para estrógeno y también reportándose posteriormente que la estimulación de la fibrosis, lleva a una regresión del AJN posterior a la

administración de la Terapia con dietilelbestrol (18). Finalmente se debe hacer notar que el AJN tratado con hormonas exógenas reacciona de igual manera que en los cultivos de tejido sano, por lo tanto, los vasos tumorales podrían considerarse que tienen una respuesta hormonal normal

B) LA fisiología y la mucosa nasal.

Los efectos de las hormonas sexuales o ciclos en la mucosa nasal son bien conocidos (19). Existen interesantes similitudes en la apariencia histológica de la mucosa nasal, el tejido genital eréctil y los espacios vasculares del AJN, sin embargo, la mayoría de la información concerniente a los cambios hormonales en la mucosa nasal han sido obtenidos de mujeres embarazadas y no embarazadas y se ha realizado poco trabajo al respecto en la respuesta nasal en varones.

Se cree que los sangrados nasales que proceden a una menstruación no están relacionados a niveles estrogénicos (los valores son bajos durante el periodo), sino que es una sustancia llamada Menotoxina, la cual es secretada cuando los niveles de estrógeno disminuyen, esta sustancia comparte muchas propiedades con las prostaglandinas del grupo E, especialmente en la inhibición de la formación de fibrinógeno, la cual contribuye al sangrado menstrual

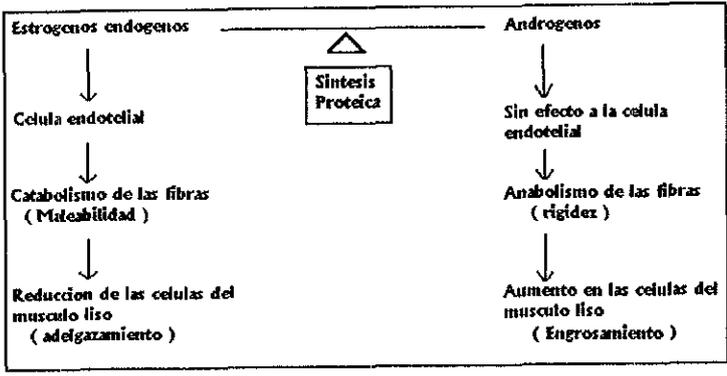
C) Hormonas y el sistema vascular

La acción de las hormonas y el sistema vascular es complejo y a veces inespecífico. La siguiente información fue tomada de Cox (20) y Drout (21). Figura 1 3

Los estrógenos endógenos actúan de manera específica a nivel celular endotelial vía receptores específicos, estas estimulan la síntesis de proteínas, particularmente la prostaglandina 12 (PG12), siendo este un inhibidor de la agregación plaquetaria. Su acción en las células del músculo liso es inespecífica, pero afecta su multiplicación; Los estrógenos reducen la cantidad de células de músculo liso en la pared vascular y por lo tanto su grosor. Su acción sobre el colágeno lleva a una reducción en el número de fibras en la pared arterial, resultando en una pared más elástica y más maleable.

Andrógenos y Testosterona parecen tener efectos contrarios comparados a aquellos de los que produce el estrógeno endógeno, particularmente en la síntesis de colágeno; La Testosterona aumenta el número de las fibras de colágeno en la pared vascular. El estrógeno endógeno y progesterona también tienen efectos opuestos a los del estrógeno endógeno. Ellos aumentan el contenido de fibra de la pared arterial y aumentan el número de células de músculo liso, produciendo un patrón hipertrofico. Finalmente, ellos actúan a nivel de las células endoteliales para aumentar o disminuir la síntesis de proteínas, particularmente prostaciclina.

Fig. 1.3. Efectos de las hormonas sexuales en la pared normal de los vasos. (Cox 1978, Drouot 1980, Las Juanas 1980)

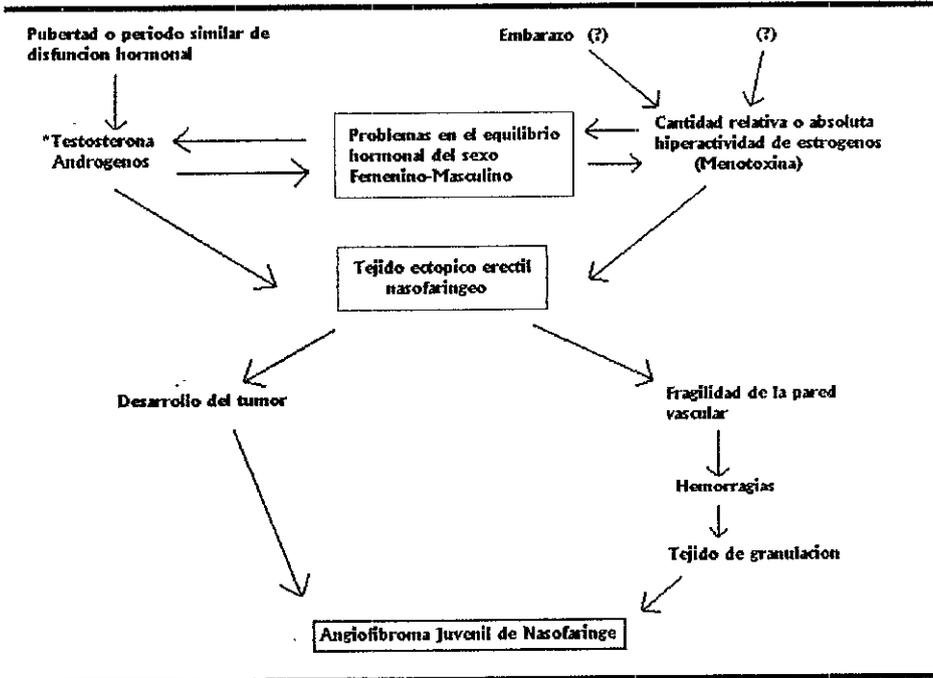


D) Hipótesis global para el desarrollo del AJN

Se ha mencionado que el desarrollo del AJN podría estar relacionado a la deficiencia de Androgenos y con una hiperactividad de estrogenos (22), y se ha propuesto que el crecimiento tumoral debería estar relacionado a un componente vascular, mientras que el tejido conectivo podría corresponder a la actividad del tejido sensible a las hormonas sexuales, seguida de un descontrol en la glándula pituitaria (TABLA 1,2), sin embargo, las explicaciones que mas claramente se contradicen no son mutuamente exclusivas, porque se enfocan, ya sea en el aspecto vascular de la lesion o en su componente fibroso.

En 1980 se introdujo el concepto de la presencia de células blanco localizadas en la nasofaringe y que permanecen “dormidas” hasta la pubertad (6), estas células sensibles a la testosterona, se activarían con la maduración del eje gonadal-hipofisiario en la pubertad.

Fig. 1.4. Hipotesis fisiopatológica del desarrollo del AJN



*Niveles sistemicos hormonales pueden ser inferiores a valores normales, pero valores locales pueden ser suficientemente altos para producir efectos adversos (ej. proximidad del sistema venoso de la glandula pituitaria al tumor).

También en 1981 (23) a partir de estudios patológicos de AJN y tejido peneano-cavernomatoso, encontró similitudes suficientes para afirmar el concepto de que tejido gonadal eréctil ectópico se encontraría en la región coanal, estos canales vasculares muscularizados podrían ser el remanente del tejido gonadal eréctil original que dan origen a este tumor, mientras que los espacios neovascularizados de pared delgada podrían resultar

de la formación de tejido de granulación alrededor de las hemorragias. Por lo tanto, uno podría sugerir que simultáneamente la estimulación de testosterona e hipersensibilidad estrogénica (directa o vía Menotóxina) podrían estimular el tejido genital eréctil nasofaríngeo y seguido de un sangrado inducido por estrógenos podrían transformar este aspecto original puramente eréctil hacia una combinación de tejido eréctil y tejido de granulación fibroso. Es imposible saber si esta doble hiperactividad es simultánea o si que un fenómeno primero induce al otro. Sin embargo, parece proveer una explicación satisfactoria para la mayoría de los cambios hormonales observados. Si recordamos que el estrógeno exógeno tiene efectos vasculares antagonistas al estrógeno endógeno, en la práctica, la mayoría de los casos reportados en la literatura no han sido estudiados con detalle para soportar esta hipótesis fisiológica.

Patología microscópica

La lesión es no encapsulada y consiste en estroma fibro-vascular. Las células fibrosas corresponden al tipo de fibroblasto (miofibroblasto), el cual produce fibras de colágeno y elastina y puede transformarse en células de músculo liso, y por lo tanto puede ser imposible de diferenciar los fibroblastos del estroma de las células de la pared vascular.

La proporción y tipo de tejido fibroso es variable y probablemente no está relacionada a la edad del paciente. Puede variar de una leve fibromatosis mixomatosa a un tejido pseudoerectil (17)

Los componentes vasculares, también son variables y típicamente son dos tipos diferentes

- 1 - Espacios vasculares de pared delgada, las cuales forman cavidades endotelizadas, sin capas musculares en sus paredes
- 2.- Un verdadero árbol arteriocapilar con capas musculares normales y algunos aglomerados subintimales en la pared vascular. La microscopía electrónica no ha podido clasificar completamente la función del estroma. Sin embargo ha confirmado la derivación de las células de músculo liso de las paredes vasculares del estroma de fibroblastos.

Varios autores han tratado de demostrar una correlación entre el espectro de hallazgos histopatológicos y las variadas presentaciones clínicas, Por ejemplo, los tumores altamente vascularizados son más invasivos y hemorrágicos, siendo clínicamente silentes y más propensos a tener una alta proporción de tejido fibroso (17), sugiriéndose por diferentes autores la posibilidad de que hemorragias repetitivas dentro del tumor podrían estimular la

formación de tejido de granulación y reacción fibrosa (24, 25), esto podría explicarse en algunos casos que se mencionan en la literatura, que mencionan que la regresión espontanea del tumor y dar algo de razón a tumores que se presentan después de la adolescencia, los cuales tienden a ser de crecimiento lento y a tener una alta proporción de tejido de fibroso y menor tendencia al sangrado (23). Sin embargo no se debe de esperar a la regresión espontanea del tumor y el tratamiento no debe de retrasarse

Material y metodos

En el presente trabajo se muestra la experiencia de los servicios de Otorrinolaringología del Hospital General de México, Otorrinolaringología Pediátrica del Hospital Infantil de México y del Servicio de Radiología Vascular e Intervencionista del Hospital General de México Durante el periodo de marzo de 94 a marzo de 1998 fueron enviados a nuestro servicio 64 pacientes para la realización de angiografía pos sustracción digital (DSA) y embolización prequirurgica de angiofibroma juvenil de nasofaringe (AJN) se recibieron durante este lapso 64 pacientes, siendo el diagnostico particularmente clínico y tomográfico en 63 de ellos y por resonancia magnética en uno.

Criterios de inclusión .

1. pacientes masculinos de 8 a 20 años de edad
2. todos aquellos pacientes con diagnostico clínico y tomográfico para AJN

Criterios de exclusión :

1. pacientes mayores de 20 años
2. pacientes con aporte arterial demostrado angiograficamente a partir de carotidas internas

Criterios de eliminación :

1. Todos aquellos pacientes que se demostró falla renal o hepatotoxicidad a medio de contraste

En todos ellos se realizo arteriografia carotidea con sustracción digital en un equipo Advantax C/L de General Electric Medical System México. Mediante técnica estéril, bajo anestesia local o general, el acceso arterial se realizo vía femoral común derecho o izquierda, con técnica de Seldinger, introductor con válvula hemostática, 4 ó 5 Fr de Juama Cook,

catéteres 4 ó 5 Fr headhunter H1 supertorque de Cordis, guía metálica teflonada Cordis 0.028 y como agente embolizante pasta de GEORAM, que se obtiene mediante la mezcla de gelatina/esponja absorbible, fleboesclerosante y medio de contraste (26). El medio de contraste utilizado en todos ellos fue hidrosoluble, no ónico Inicialmente se realizó arteriografía carotídea diagnóstica en proyecciones anteroposterior y lateral de las cuatro ramas carotídeas. Una vez obtenida la imagen angiográfica completa y se definió la o las arteria involucradas, se procedió a la cateterización selectiva de las mismas, para posteriormente ocluir el aporte arterial distalmente con el material embolizante comentado anteriormente, utilizando la cantidad necesaria para obtener la mayor oclusión angiográficamente registrable al aporte arterial del tumor.

Resultados

se estudiaron un total de 64 pacientes con el diagnóstico preoperatorio de Angiofibroma Juvenil de Nasofaringe. Todos ellos del sexo masculino.

Las edades de presentación en nuestra serie fueron de 8 a 26 años, con un promedio de 14.8 años, moda de 16 años, media 14 años. A todos ellos se les realizó el diagnóstico mediante clínica y Tomografía computada, se clasificaron de acuerdo a las clasificaciones de Sessions (27).

La sintomatología de los AJN está relacionada a su tamaño y dirección de la extensión. Los síntomas presentes más constantes en nuestra revisión son obstrucción nasal y epistaxis, tumor en nariz en 64 pacientes (100%), de localización derecha, 34 (53.12%) o izquierda, 30 (46.87%).

La obstrucción nasal fue usualmente el primer síntoma en aparecer y frecuentemente produce sinusitis serosa por obstrucción del ostium de los senos etmoidales, maxilares y esfenoidal y menos frecuentemente producir otitis por obstrucción del meato de la trompa de Eustaquio.

Otros signos y síntomas, de los cuales se muestran los resultados en la TABLA 1 2 fueron disfagia, así como masa evidente a la exploración física, paladar abombado, deformidad nasal, donde estos últimos eran tumores sumamente extensos con compromiso intracraneano y aporte arterial por las cuatro ramas carotídeas así como involucro a SNC exoftalmos

De los 64 pacientes únicamente dos presentaban tumor en forma bilateral, quienes tenían angiofibromas gigantes, con involucro de base de cráneo, órbita y orofaringe (estadio IIb)

Todos ellos fueron sometidos a DSA y embolización, 56 de ellos en una ocasión previa a la cirugía y 9 de ellos en varias ocasiones por presentar recidivas.

La arteria que mas comúnmente le da aporte al tumor mostró ser la arteria maxilar interna, rama de la arteria carotida externa, siguiendoles la arteria facial, faringea ascendente y temporal superficial, mostrando los resultados en la tabla 1.3.

La embolización en 40 pacientes fue únicamente de la arteria maxilar interna del lado del tumor, en uno de ellos se embolizaron las dos maxilares internas Realizando la caracterizaron del involucro arterial de acuerdo a la clasificación de Session según se muestra en la tabla 1.4

La técnica quirúrgica mas frecuentemente manejada fue la sublabial, siguiendoles la Leffort, transpalatina y la w-f, mostrándose los resultados en la tabla 1.5, realizando estos procedimientos tanto en el Hospital General de México, así como en el Hospital Infantil de México "Dr Federico Gómez" El tiempo quirurgico se vio considerablemente disminuido, así como el volumen de sangrado postoperatorio, ya que al disminuir el aporte arterial del tumor este permite una cirugía mas controlada y con menores riesgos de sangrado, siendo el mayor tiempo requerido de cirugía de 4 a 5 horas para los pacientes con estadios Sessions IIIa y IIIb, y la mayor pérdida sanguínea fue de 5 litros en solo un paciente, mostrándose los resultados del tiempo quirurgico y del volumen de sangrado transoperatorio en la tabla 1.6 y 1.7 respectivamente

El tiempo entre embolizacion y cirugía es importante, ya que mientras mas pronto se realice, menor tiempo se da para que los canales vasculares embrionarios se recanalizen y den aporte arterial al tumor, mostrando los tiempos entre embolización y cirugía en la tabla 1.8

la evaluación por TC se realizó en 56 pacientes (87.5%) con sus respectivos algoritmos para tejidos blandos y hueso, en fase simple y contrastada y en planos axial y coronal. La RM magnética únicamente se utilizó en un paciente, el cual presentaba un estadio muy avanzado y se requirió para valoración de involucro de estructuras intracraneales.

Discusión.

A la exploración física de la cavidad nasal el AJN usualmente se presenta como una tumoración rojiza o grisácea que protruye hacia la nasofaringe, algunas veces inferiormente y otras con desplazamiento del paladar blando. EL tumor puede sangrar al contacto y usualmente no presenta ulceraciones o áreas que muestren datos de malignidad. Utilizando el termino "juvenil" debido a que el tumor típicamente se desarrolla en varones jóvenes en su pubertad, sin embargo inapropiado ya que mundialmente se reporta que alrededor del 10% de los tumores diagnosticados presentaban una edad mayor a los 20 años de edad. Llegándose a reportar en la literatura edades de 49 años (28) y 52 años (29) y en pacientes femeninas (30)

La biopsia no debe de realizarse ; la historia clínica y la apariencia del tumor deben ser suficientes para realizar el diagnostico, ya que la hemorragia masiva que pone en peligro la vida podría ocurrir y usualmente no es controlada adecuadamente con el taponamiento nasal

Se puede suponer la extensión intracraneal del tumor si se llegara a presentar edema del lóbulo temporal, facial o bien proptosis. La parálisis del nervio oculomotor en su porción extracraneal, indica extensión del tumor hacia el seno cavernoso, región temporal o infratemporal (Fig. 1.1 y 1.2), sin embargo estas extensiones pueden presentarse sin manifestaciones clínicas evidentes. Por otra parte una sobre o subestimación clínica de la extensión del tumor podría sugerir incorrectamente que la lesión sea o no sea reseccable ; por lo tanto un adecuado análisis topográfico de la extensión tumoral debe ser realizada con las mejores herramientas disponibles

La Tomografía Computada (TC) en cortes coronales, inmediatamente después de la administración del medio de contraste provee la mejor información anatómica, especialmente para la valoración de involucro óseo en la base del cráneo o una extensión intracraneal. Las reconstrucciones tridimensionales, hechas a partir de cortes axiales son inadecuadas ya que no tienen una adecuada resolución espacial. La radiografía simple y la Tomografía lineal no proveen información de relevancia para el paciente, aunque si se tomaran en una etapa temprana de la evaluación del paciente, podrían ayudar a distinguir entre la categoría benigna del tumor, la cual típicamente adelgaza y desplaza estructuras óseas como las pterigoides y la apariencia de tumores malignos, las cuales son frecuentes en niños, como el rhabdomyosarcoma, el cual típicamente destruye el hueso adyacente.

En la TC se identifica como una masa hiperdensa que realza fuertemente a la administración IV del medio de contraste y que ocupa nasofaringe y fosa o fosas nasales. Puede extenderse hacia la fosa infratemporal a través de la fosa pterigopalatina o bien hacia la órbita a través de la fisura orbitaria inferior, también puede extenderse de ahí a la fosa craneal media por la fisura orbitaria superior. Puede también invadir seno esfenooidal y el resto de los senos paranasales a través de orificios naturales. En la RM T1 compensada, se muestra como una masa de señal intermedia entre grasa y músculo, con áreas serpentiginosas hipointensas (vacío por flujo vascular). La extensión de la lesión se delimita perfectamente bien mediante esta técnica, así como su invasión intracraneana, pero no se puede demostrar la destrucción ósea, que si se identifica en TC.

La diferenciación entre sinusitis e involucro tumoral de los senos paranasales no es difícil, ya que en la presencia de sinusitis, la TC con medio de contraste típicamente muestra un nivel hidroaéreo, o si el seno está cubierto por tejido blando, se manifiesta con un reforzamiento

periférico de la mucosa sin expansión ósea o destrucción. Un reforzamiento heterogéneo del tejido blando, expansión del seno o destrucción ósea, deben sugerir la extensión del tumor hacia el seno.

La Resonancia Magnética (RM) por el momento no ofrece una ventaja significativa comparada con la TC, realizándola únicamente en un paciente de nuestra serie. La RM es menos valiosa si se investigan cambios óseos, siendo de gran utilidad en los estadios avanzados IIIa y IIIb de SESSIONS, en los cuales se valora el grado de invasión intracraneal y afectación e involucro de las estructuras vecinas, valorando compromiso de pares craneales o seno cavernoso.

Antes de que se categorice la extensión del tumor y se proponga una estrategia terapéutica, se deben resolver dos problemas :

- 1.- Diferenciación entre extensión local hacia los senos o que se trate de una sinusitis por obstrucción del ostium.
- 2 - Extensión intracraneal.

Por el momento la TC es el método mas útil para valorar la extensión tumoral e involucro óseo y la RM para valoración de involucro intracraneal

Aunque la angiografía no define la extensión del tumor hacia los diferentes comportamientos tan acertadamente como la TC y la RM, tiene un valor incalculable ya que define el aporte arterial del tumor e identifica cualquier anastomosis anómala entre arteria carotida interna y carotida externa que pueda interferir con una embolización segura La DSA es el método

recomendado ya que provee control y reduce el tiempo requerido para el diagnóstico angiográfico y embolización

La angiografía por sustracción digital pone de manifiesto la gran vascularidad del tumor, generalmente a expensas de ramas anormales de la arteria maxilar interna y cuando existe compromiso intracraneal, la carótida interna en su porción cavernosa puede también dar aporte al tumor. La fase tisular muestra una zona parenquimatosa de bordes lobulados, persistente y con drenaje venoso temprano por microfistulas AV secundarias a vasos de neoformación. La angiografía permite no solo la demostración del aporte arterial de la lesión, sino que es el método de acceso para una embolización previa a la cirugía

La valoración de la extensión intracraneal por medio de la DSA, corresponde a una tinción parenquimatosa que se proyecta por arriba de la base de cráneo en las proyecciones AP y lateral, este abultamiento puede observarse durante la inyección de medio de contraste en la arteria faringea ascendente o maxilar interna, puede estar presente sin observarse durante la inyección de medio de contraste en la carotida interna. Una vista frontal en la proyección transorbitaria permite la diferenciación entre extensión intraselar, intracavernosa y extracavernosa. La fase tardía del angiograma carotideo verifica la permeabilidad del plexo venoso cavernoso y completa el estudio del área paraselar

La identificación de estas arterias es importante, ya que afectan la resecabilidad quirúrgica. Roberson y Cols en 1972 fueron los primeros en realizar la embolización preoperatoria de los vasos sanguíneos de mayor aporte al tumor como una terapia adyuvante, posiblemente definitiva o paliativa, y desde entonces ha sido recomendada por muchos autores (ej. Pletcher en 1975, Katsiokis en 1979, Las Juanias en 1980, Steinberger y Wetmore en 1984, Davis en 1987, Jacobson en 1988, etc.)

La embolización y la cirugía son hasta el momento las dos herramientas más importantes para su tratamiento al reducir el aporte sanguíneo del tumor y disminuir el sangrado transoperatorio efectivo, permitiendo una extirpación quirúrgica de este tumor altamente vascularizado bajo condiciones más favorables (31, 32, 33, 34, 35)

Pueden presentarse complicaciones menores en algunos casos, incluyendo fiebre postembolización y dolor local, el cual requiera analgésicos (29). Así mismo, se puede observar ocasionalmente bradicardia después de la inyección de la arteria maxilar interna o faríngea ascendente. Este fenómeno es probablemente debido a compromiso temporal en el aporte sanguíneo del sistema nervioso autónomo o de sus receptores. La bradicardia es transitoria y en caso de no ceder se debe de aplicar atropina.

Las complicaciones tales como parálisis isquémica de nervios craneales y embolización intracraneal vía anastomosis carótida interna-externa puede prevenirse de la siguiente manera. La arteria potencialmente peligrosa para embolismos indeseables debe de identificarse y si es posible el orificio distal del catéter debe de ser colocado lo más distal posible a su origen.

La técnica quirúrgica más realizada en nuestra serie fue el desguante facial, ya que el mayor número de pacientes fueron captados en el HGM, y esta es la técnica utilizada en este hospital. El cirujano debe aplicar la técnica quirúrgica con que se sienta más cómodo, para evitar complicaciones ante técnicas no usuales. La ligadura de la arteria maxilar interna en su porción distal no debe de realizarse ya que podría comprometer el tratamiento definitivo del tumor. La radioterapia es hasta cuestionable para este tumor de características benignas.

TABLA 1.1 ESTADIOS SEGÚN SESSIONS (SESSIONS)

I A	Tumor limitado a nasofaringe
I B	Tumor con extensión a 1 ó mas senos paranasales
II A	Extensión a través del foramen esfenopalatino hacia la fosa pterigomaxilar
II B	Ocupación completa de la fosa pterigomaxilar, desplazamiento de pared posterior de seno maxilar, erosión de piso orbitario
II C	Extensión hacia la fosa infratemporal o extensión posterior hacia los platillos perigoideos
III A	Erosión de la base de cráneo (fosa craneal media/base de pterigoides)- mínima extensión intracraneal
III B	Extensa extensión intracraneal con o sin extensión hacia los senos cavernosos

Tabla No. 1.2. Hallazgos clínicos del AJN

CLINICA	PACIENTES	%
OBSTRUCCION NASAL	62	96.87
EPISTAXIS	61	95.31
MASA EVIDENTE	10	15.62
PALADAR ABOMBADO	17	26.56
DESVIACION SEPTAL	04	4.68
AUMENTO DE VOLUMEN NASOGENIANO	03	5.82
DEFORMIDAD NASAL	02	3.12
DISFONIA	01	1.56
EXOFTALMOS	01	1.56

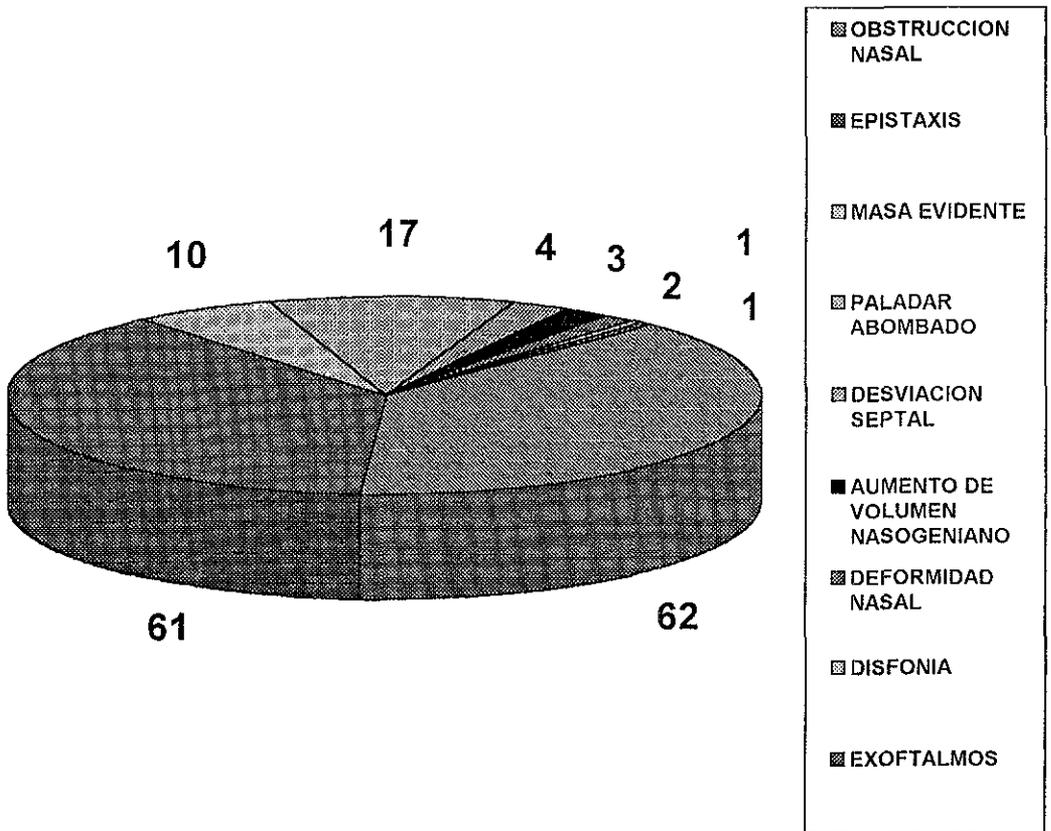
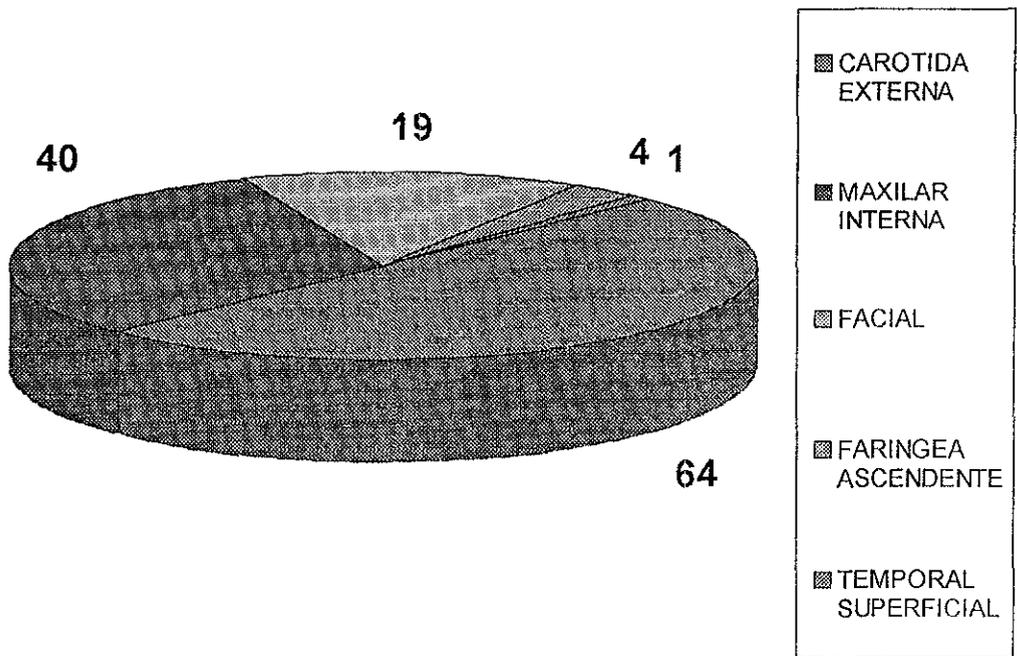


Tabla No. 1.3., Involucro arterial del AJN

ARTERIA	PACIENTES	%
CAROTIDA EXTERNA	64	100
MAXILAR INTERNA	40	62.5
FACIAL	19	29.6
FARINGEA ASCENDENTE	04	06.25
TEMPORAL SUPERFICIAL	01	01.56



ESTA TESIS NO DEBE SER REVISADA

Tabla No. 1.4. Estadificación de pacientes según la clasificación de Sessions

ESTADIO	PACIENTES	%
I A	11	17.8
I B	29	45.31
II A	14	21.87
II B	06	9.37
II C	01	1.56
III A y B	03	4.86

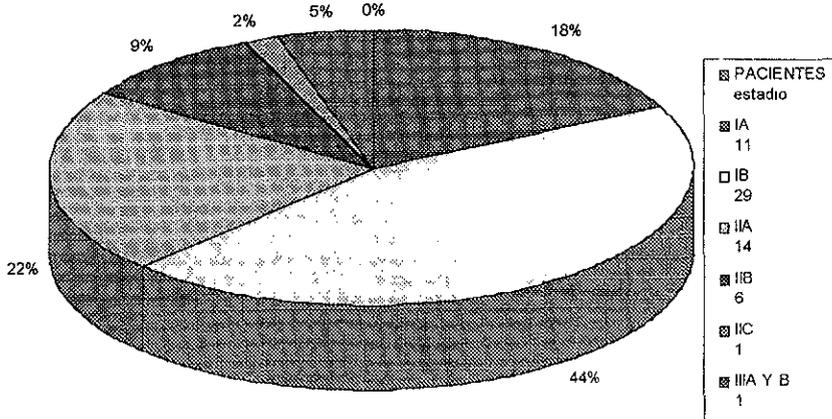


Tabla No. 1.5. Tecnica quirurgica mas comunmente realizada.

TECNICA QUIRURGICA	PACIENTES	%
SUBLABIAL	35	54.68
LEFFORT I	18	28.12
TRANSPALATINA	10	15.62
W - F	02	3.12

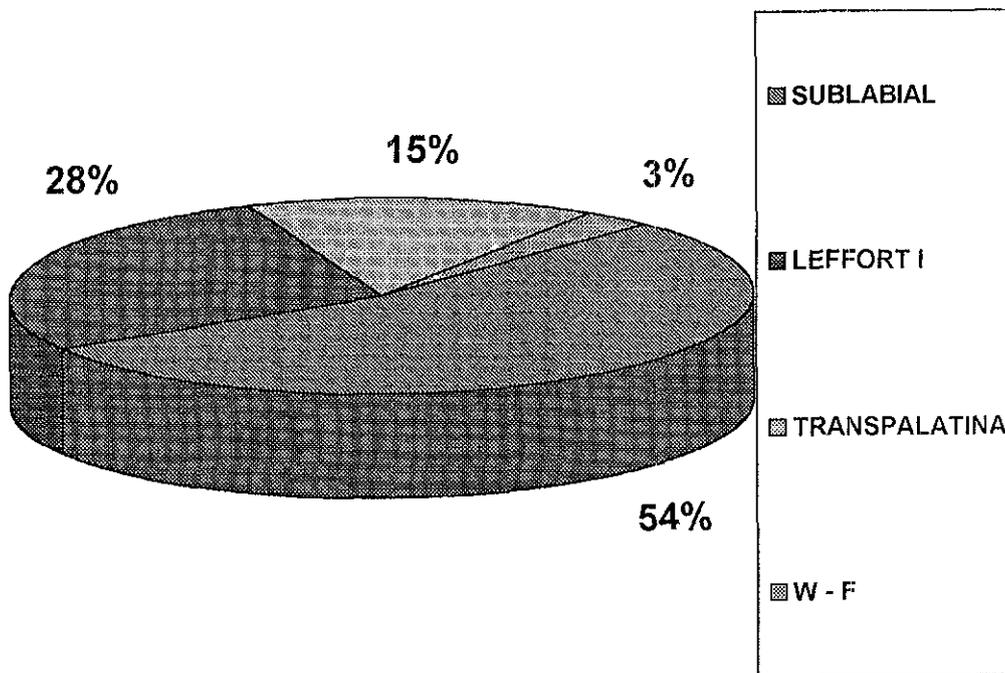


Tabla No. 1.6. Tiempo quirurgico Post-embolizacion.

TIEMPO QUIRURGICO	PACIENTES
0 - 1 Hr.	01
1 - 2 Hrs.	12
2 - 3 Hrs.	27
4 - 5 Hrs.	18
Mas de 5 Hrs	06

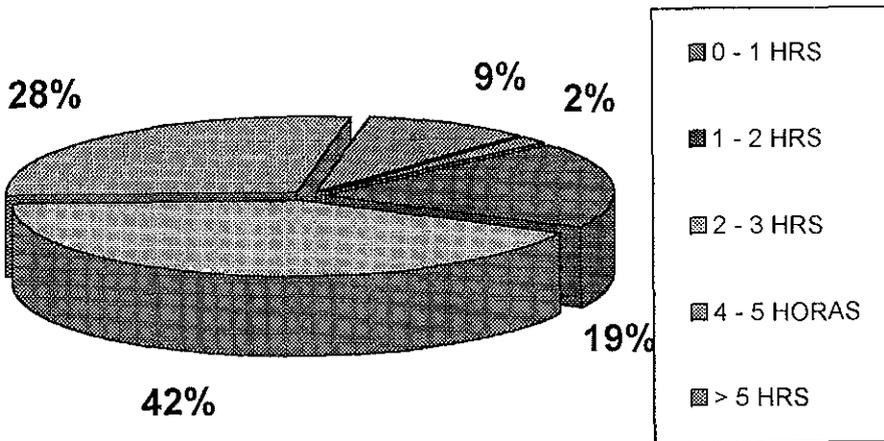


Tabla No. 1.7. Sangrado transoperatorio.

Cantidad de sangrado	Pacientes	%
menos de 500 ml	28	43.75
500 - 1000 ml	14	31.25
1000 - 3000 ml	20	31.25
3000 - 5000 ml	01	1.56
mas de 5000 ml	01	1.56

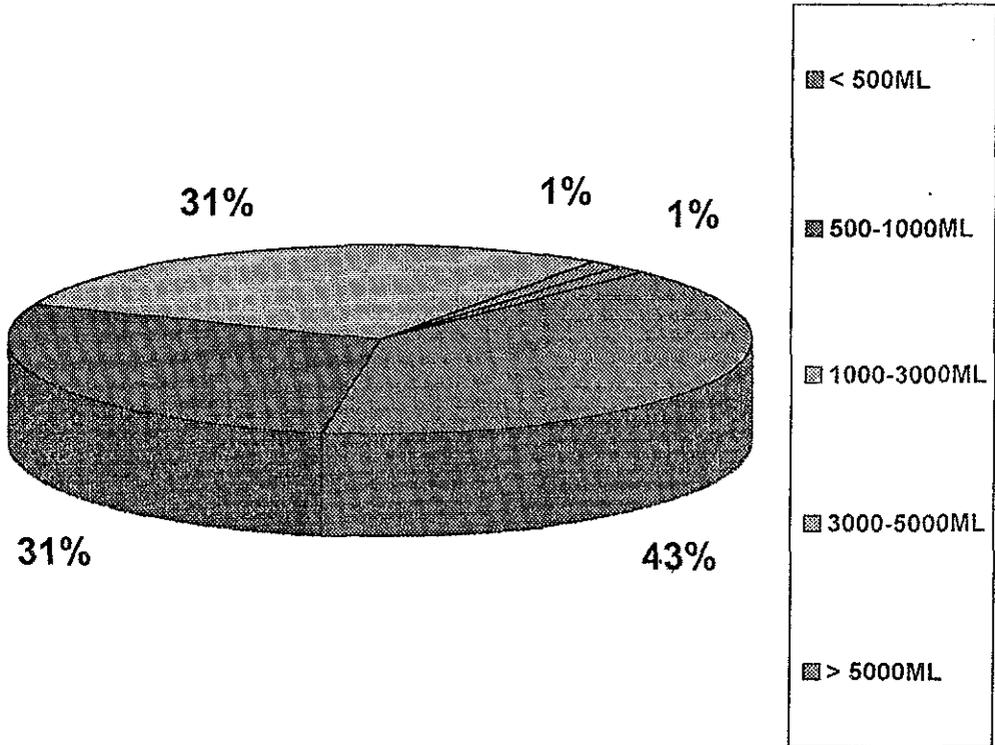
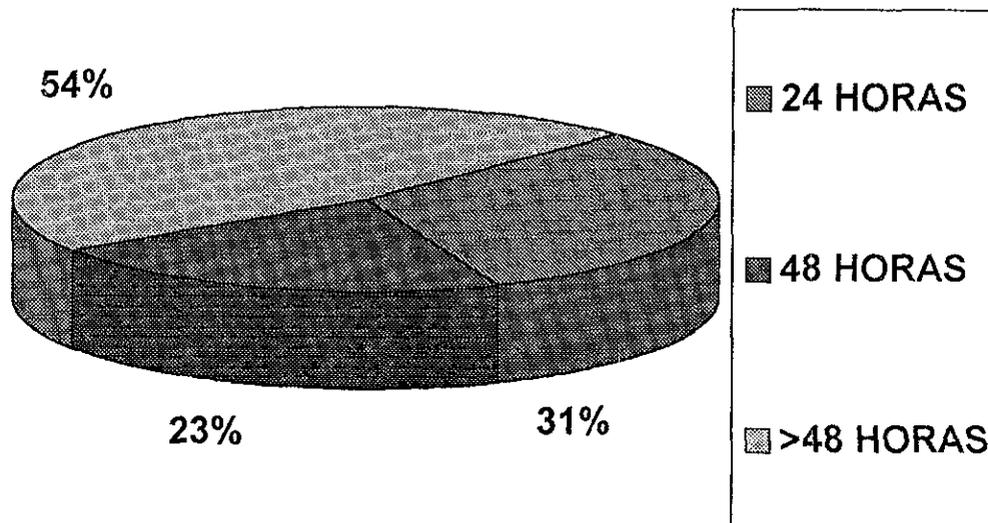
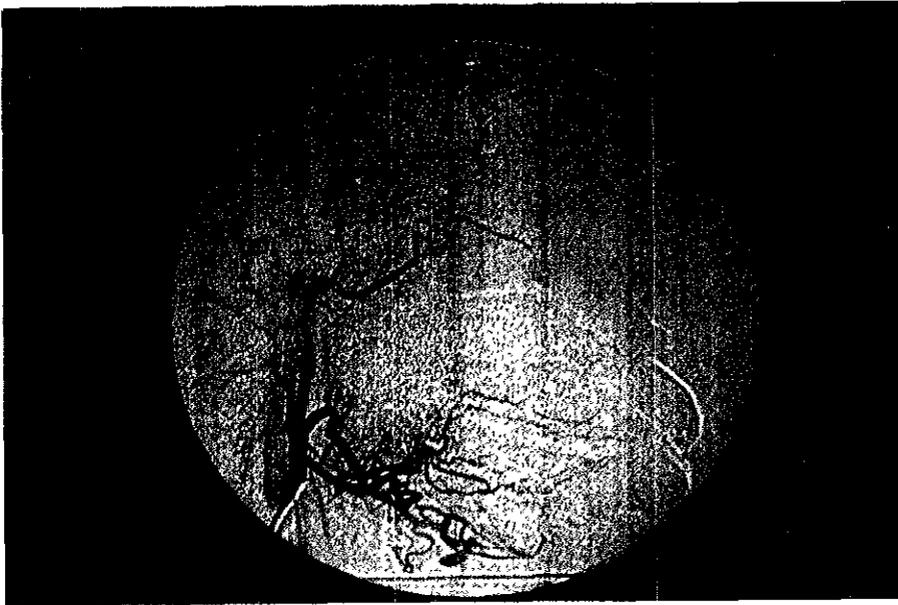


Tabla No. 1.8. Tiempo entre la embolización y la cirugía.

TIEMPO	PACIENTES	%
24 HORAS	20	31.25
48 HORAS	14	23.43
MAS DE 48 HRS	30	54.68

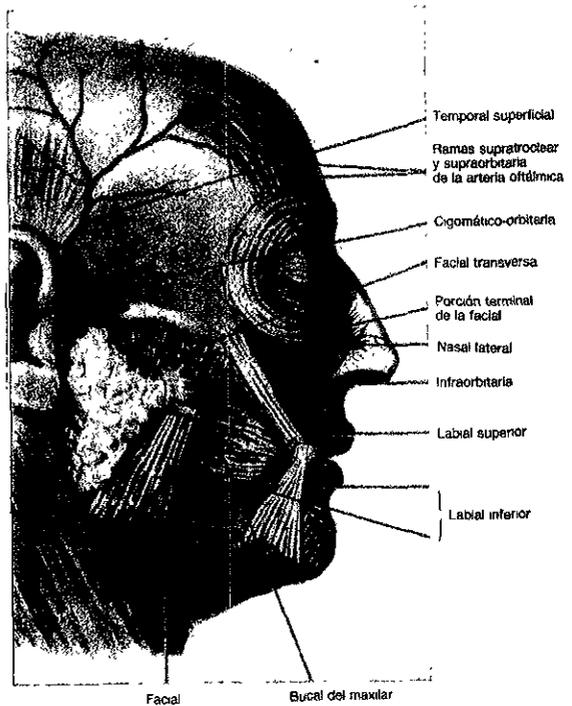


Angiografía de carotida externa normal.



En la foto numero 1 se muestra una arteriografía selectiva de carotida externa, en donde se identifican sus diferentes ramificaciones de características normales, comparándolas con un esquema anatómico en relación las estructuras de la cara.

Esquema anatómico

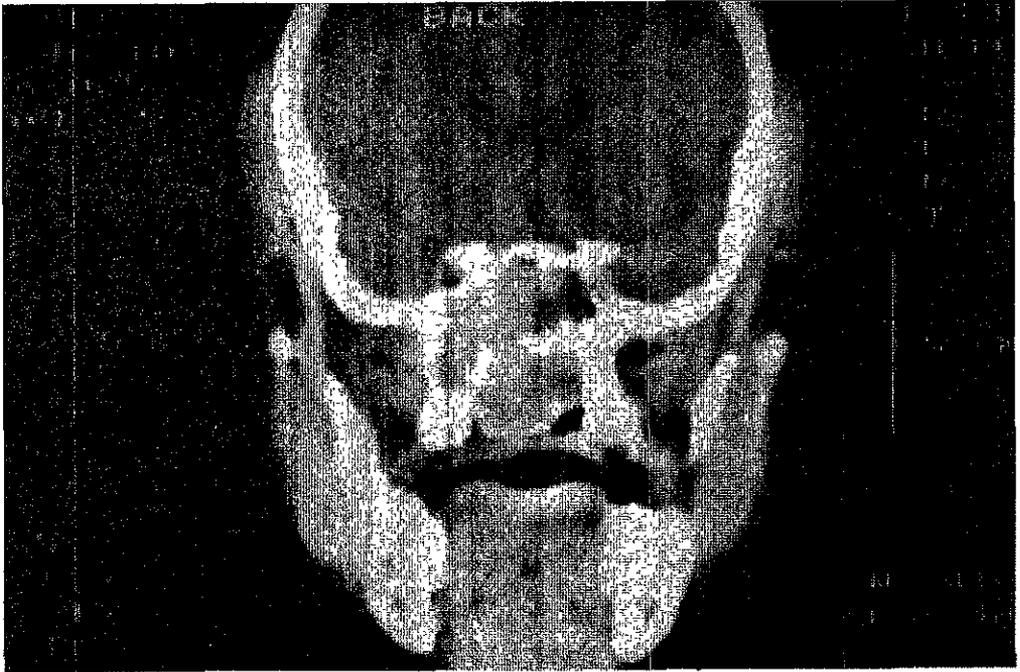


ESTADIO IA DE LA CLASIFICACION DE SESSIONS



La fotografía que muestra un corte axial de TC, en fase contrastada, en donde se identifica una masa de patrón de atenuación heterogénea del lado derecho, que ocupa la región de nasofaringe y desplaza al septum nasal, sin producir erosión ósea.

ESTADIO IB DE LA CLASIFICACION DE SESSIONS



La fotografía que muestra un corte coronal de TC, en fase contrastada, en donde se identifica una masa de patrón de atenuación heterogénea del lado derecho predominantemente, que ocupa la región de nasofaringe e involucra al seno esfenoidal, sin invasión intracraneal.

ESTADIO IIA DE LA CLASIFICACION DE SESSIONS



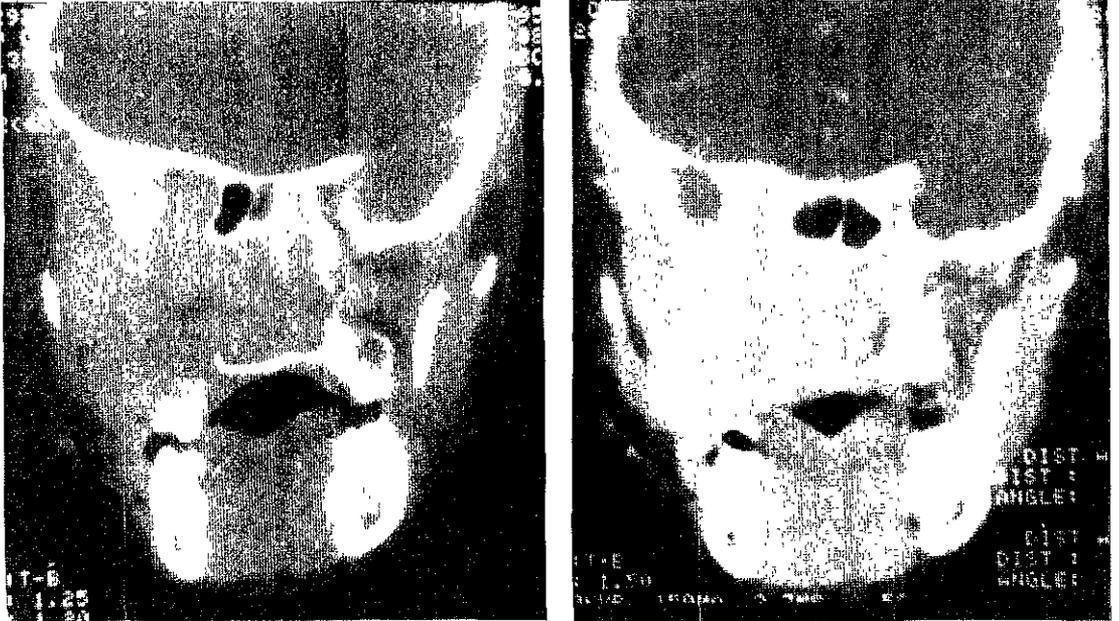
La fotografía muestra un corte axial de TC, en fase contrastada, en donde se identifica una masa de patrón de atenuación heterogénea del lado izquierdo predominantemente, que ocupa la región de nasofaringey presenta extension a traves del foramen esfenopalatino.

ESTADIO II B DE LA CLASIFICACION DE SESSIONS



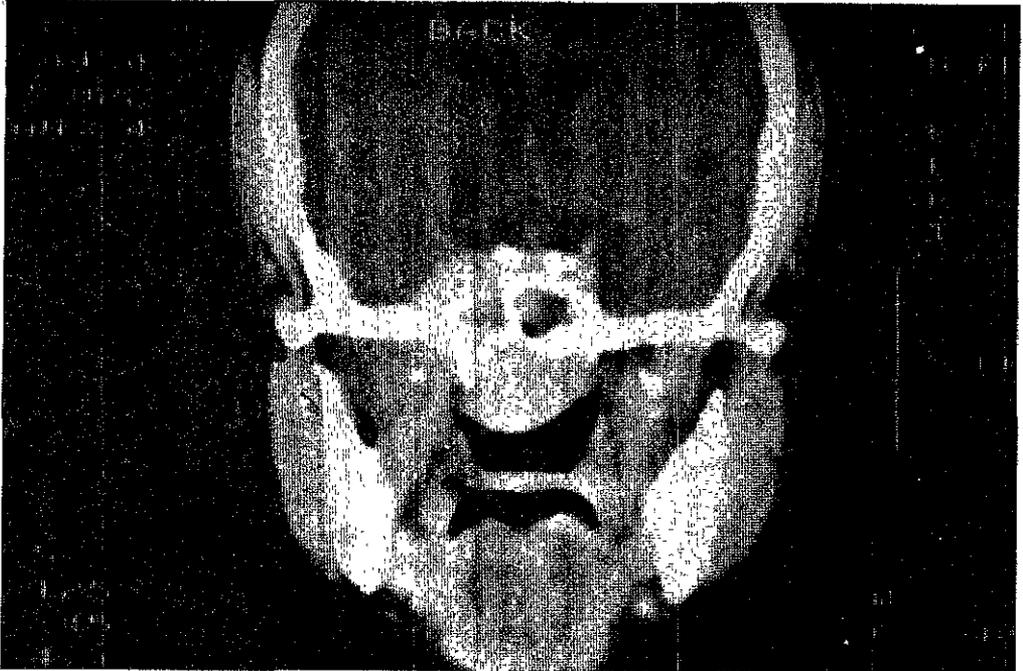
La fotografía muestra un corte coronal de TC, en fase contrastada, en donde se identifica una masa de patrón de atenuación heterogénea del lado derecho, predominantemente, que ocupa completamente la fosa pterigomaxilar y con desplazamiento de la pared posterior del seno maxilar (no ilustrado).

ESTADIO II C DE LA CLASIFICACION DE SESSIONS



La fotografía muestra dos cortes coronales de TC, en fase contrastada, con ventana para tejidos blandos y hueso en donde se identifica una masa de patrón de atenuación heterogénea del lado derecho predominantemente, que ocupa completamente la fosa pterigomaxilar, y extensión hacia la fosa infratemporal

ESTADIO III DE LA CLASIFICACION DE SESSIONS



La fotografía muestra un corte coronal de TC, en fase contrastada, en donde se identifica una masa de patrón de atenuación heterogénea del lado derecho, predominantemente, que ocupa completamente la nasofaringe, presenta erosión de la base de craneo, con extensión intracraneal.

Foto 1



foto 2



foto 3



Angiografía por sustracción digital de paciente masculino de 15 años con AJN estadio IIB de sessions. En la foto numero 1 se muestra angiografía carotídea externa izquierda, en donde se demuestra arteria maxilar interna aumentada de calibre con múltiples ramas distales de neoformación, tinción parenquimatosa lobulada, persistente en topografía de nasofaringe y microfistulas AV, en la foto numero dos, fase tsular de la misma angiografía en donde se observa la características tinción lobulada del AJN y el retorno venoso temprano condicionado por las microfistulas Av. En la foto numero tres se observa control angiografico postembolizacion de la arteria maxilar interna, desde su origen, apreciando la ausencia de tinción tumoral

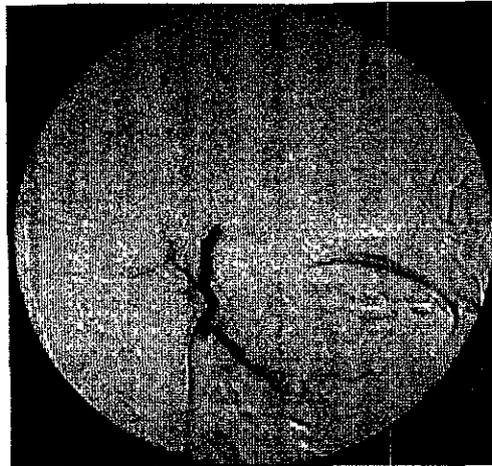
Foto 1



foto 2



foto 3



Angiografía por sustracción digital de paciente masculino de 15 años con AJN estado IIb de sessions. En la foto numero 1 se muestra angiografía carotídea externa izquierda, en donde se demuestra arteria maxilar interna aumentada de calibre con múltiples ramas distales de neoformación, tinción parenquimatosa lobulada, persistente en topografía de nasofaringe y microfistulas AV, en la foto numero dos, fase tardía de la misma angiografía en donde se observa la características tinción lobulada del AJN y el retorno venoso temprano condicionado por las microfistulas Av. En la foto numero tres se observa control angiográfico postembolización de la arteria maxilar interna, desde su origen, apreciando la ausencia de tinción tumoral.

Foto 1

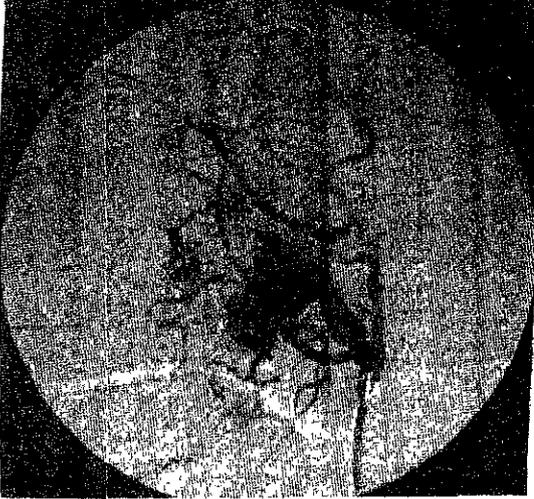
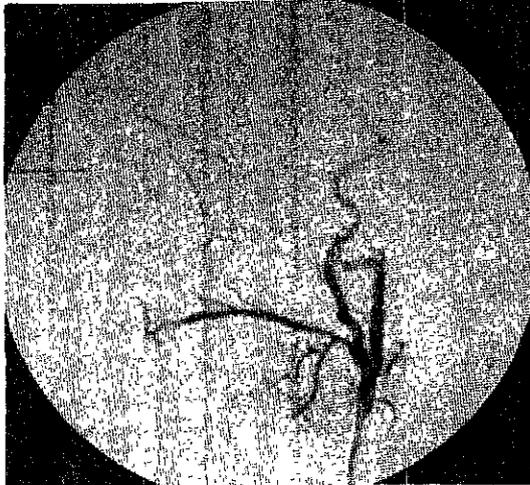


foto 2



foto 3



Angiografía carotídea externa derecha, selectiva a la maxilar interna identificando AJN en etapa IIc de sessions, con tinción parenquimatosa intensa (foto 2), en topografía de nasofaringe y el control angiografico después de embolizar dicha arteria (foto 3).

Foto 1

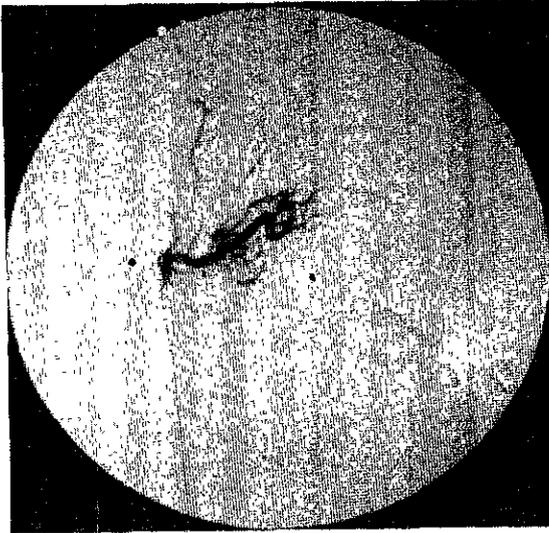


foto 2

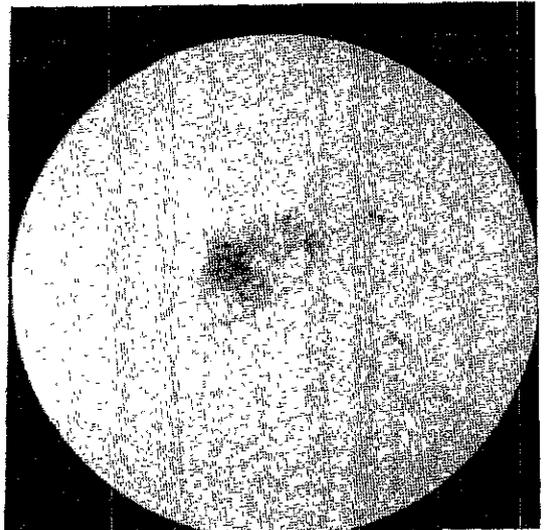
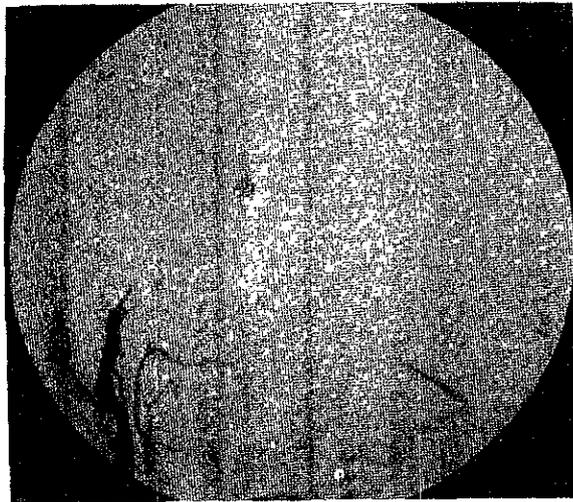


foto 3



las fotos 1, 2 y 3, corresponden a la angiografía selectiva de maxilar interna de paciente masculino de 17 años con AJN etapa Ib de sessions, la discreta tincion parenquimatosa en topografía de nasofaringe y el control potembolización, con ausencia total de tincion En esta ultima imagen se aprecia espasmo de carotida externa.

Foto 1

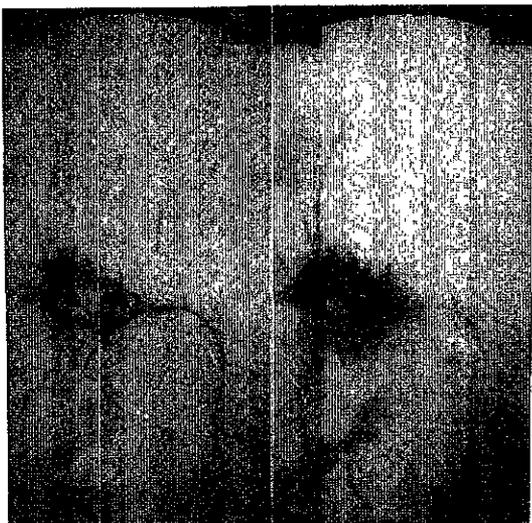


foto 2



foto 3



el resultado de la embolización prequirurgica es mejor entre mas distal a la arteria y selectiva se realice, en las fotos numero (1,2), observamos la cateterización superselectiva de las ramas anormales de la a. maxilar interna que dan aporte arterial al AJN etapa IIB de sessions, con una embolización del 100%, demostrada en el control angiografico.

Foto 1

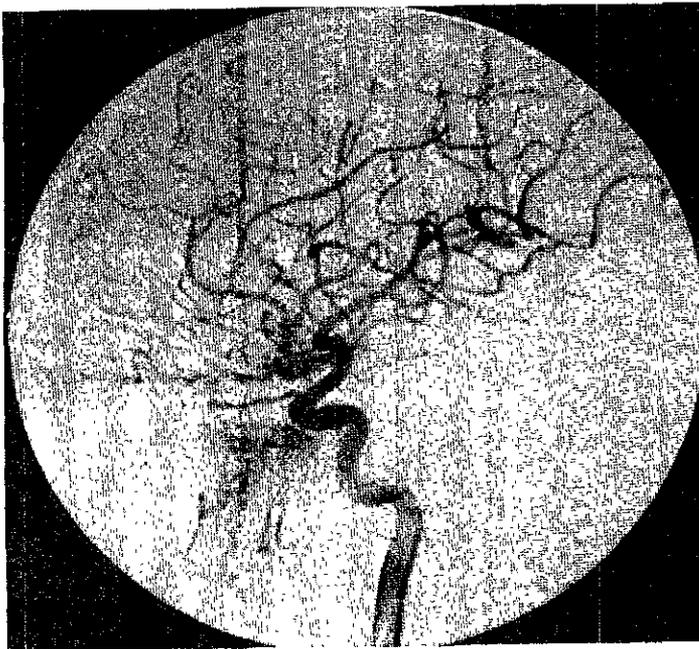
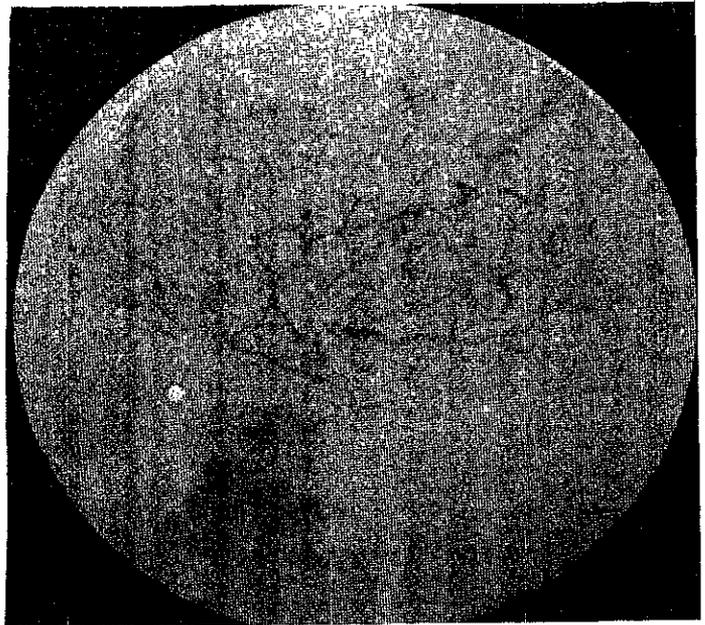


foto 2



en la foto 1 y 2 se muestra una angiografía de carotida interna derecha, en paciente masculino de 18 años con AJN etapa IIb de sessions donde se demuestra la formación de ramas arteriales anormales a expensas de segmento cavernoso de carotida interna, con tincion parenquimatosa importante del AJN atravez de estas.

Foto 1

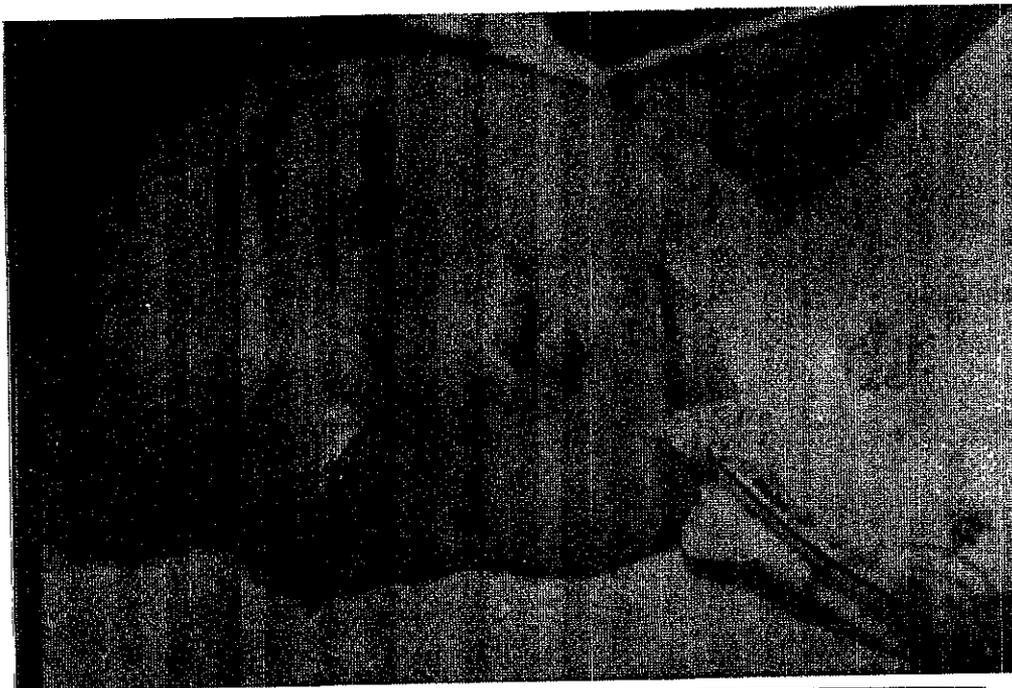


foto 2



foto clínica y tomografía computada con contraste en corte axial, en donde se identifica la gran extensión extracraneal del AJN y expansión y reabsorción de estructuras óseas de los huesos de la nariz, maxilar derechos y ocupación del seno maxilar izquierdo por tejidos blandos.

Bibliografía

1. Berger SB, Chaloupka JC, Putman CM, Citardi MJ, Lamb T, Hypervascular tumor of the buccal space in an adult as a late recurrence of juvenile angiofibroma Am J Neuroradiol, 1996 Aug, 17.7, 1384-7
2. Nagai MA, Butugan O, Logullo A, Brentani MM. Expression of growth factors, proto-oncogenes and p53 in nasopharyngeal angiofibromas. Laryngoscope, 1996 Feb, 106: 2 pt 1, 190-5
3. Francis M G, Angiofibroma and adenomatous polyposis Gastroenterology 1993 ; 105 : 1550-1552
4. Francois M. Epistaxis in children Arch Pediatr. 1996 Aug 3:8, 806-13
5. Ungknont K, Byers R, Weber R, Callender D. et al Juvenile nasopharyngeal angiofibroma. an update of therapeutic management. Head Neck, 1996 Jan-Feb, 18:1, 60-6
6. Froedberg SA. Vascular fibroma of the nasopharynx. Arch Otolaryngol Head and Neck Surg 122, feb, 1996
7. Girgis IH, Fahmy SA. Nasopharyngeal fibroma, its histopathological features. J. Laryngol. 87 : 1107
8. Schiff M, Juvenile nasopharyngeal angiofibroma . A theory of pathogenesis Laryngoscope 1959 ; 69 : 981-1016.
9. Neel HB, Whicker JH, Devine KD, Juvenile Angiofibroma : review of 120 cases Am J Surg 1973, 126 : 547-556
10. Brenner JW, Neel HB, Desanto, Jones GC Angiofibroma : treatment trends in 150 patients during 40 years. Laryngoscope 1986 , 96 . 1321-1329.
11. Duval AJ, Moreano A. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma Diagnosis and treatment Otolaryngol Head and Neck Surg. 1987 ; 97 : 534-540
12. R Keith MacDaniel. Nasopharyngeal angiofibroma : with lateral extension into the cheek J Oral Maxillofacial Surg 53 : 473-476, 1995
13. Taxy JB, Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma . an ultrastructural study Cancer 39 1044

- 14 Brown J. Surgical treatment of Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma Ann Otol Rhinol Laryngol. 56 : 294-297
- 15 Biller HF, Sessions DG, Ogura JH, Angiofibromas : a treatment approach. Laryngoscope 84 : 171-176
16. Johns, Mcleod RM, Estrogen receptor in nasopharyngeal angiofibromas Laryngoscope 90 . 630-634.
- 17 Batsakis JG, Klopp CT, Newman W, Fibrosarcoma arising in a Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma following extensive radiation therapy. Am J Surg 21, 786.
18. Walike JW, Mackay B. Nasopharyngeal Angiofibroma . light and electron microscopic changes after stilbestrol therapy Laryngoscope. 1970 80 : 1109
19. Topozada H, Micheals L, Human nasal mucosal in the menstrual cycle. J Laryng Otol 95 : 1237-1247
- 20 Cox RH, Fisher GM, Effects of sex Hormones on the passive mechanical properties of rat carotid artery. Blood vessels 15 : 266-276.
21. Drouet L, Oestrogènes androgènes et vaisseaux. Quot Med Suppl 2150-2,16-31.
- 22 Martin H, Ehrlich He, Abels JC, Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma. Am Surg 84 127 : 513-536
23. Maurice M, Milad M. Pathogenesis of Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma (a new concept) J. Laryng Otol 95 : 1121-1126
- 24 Osborne DA, So-called Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma. J Laryngol Otol 73 : 295-316
- 25 Friedman I, Osborn DA, Systemic Pathology. Churchill Livingstone, Edinburg, 2nd de vol 1, 228-230.
- 26 Guerrero AG, Ramos Mendez PL, Perez MJA. Pasta de GEORAM Material embolizante permanente. Experiencia en el HGM. Rev Mex Radiol, 1996
27. Sessions RB, Bryan RN, Naclerio RM, Alford BR, Radiographic staging of juvenile angiofibroma. Head and Neck Surg. 1981 ; 3 : 279-283.

28. Goncalves CG, Briant DR, Radiologic findings in Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma Radiol 29 : 209-215
29. Suodoba DJ, Kirschner. Ultrastructure of nasopharyngeal angiofibroma. Cancer 19 1949
30. Las Juanias P Nasal Angiofibroma, Hazards in embolization. Radiology 1980 136 : 119-123.
31. Roberson GH, Price AC, Davis JM, Gulati A. Therapeutic embolization of juvenile Angiofibroma. AJR 1979 133 : 657-663
32. Djindjian R, Merland JJ : Superselective arteriography of external carotid artery. Berlin, Germany, Springer 1978
33. Davis KR : Embolization of epistaxis in AJN. AJNR 5 953-967, 1986
34. Garcia CE, Ruffenacht D, Thoerl C, et al : Preoperative embolization of nasopharyngeal angiofibroma. Report of 58 cases. Neuroradiology 30 : 556-560, 1988
35. Palmer J, Preoperative embolization in the management of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. Aust Radiol 33 : 348-350, 1989.