

11236
8
2ej



UNIVERSIDAD NACIONAL
AUTÓNOMA DE
MÉXICO

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

"EXPERIENCIA EN EL MANEJO DE ANGIOFIBROMAS JUVENILES
EN EL SERVICIO DE OTORRINOLARINGOLOGÍA
DEL HOSPITAL GENERAL DE MEXICO, O.D.
EN LOS ULTIMOS 10 AÑOS (1989-1998)"

TESIS QUE PARA OBTENER EL TITULO DE
MEDICO ESPECIALISTA EN OTORRINOLARINGOLOGIA
PRESENTA:

SECRETARIA DE SALUD
HOSPITAL GENERAL DE MEXICO
ODONTOLÓGICO ESPECIALIZADO

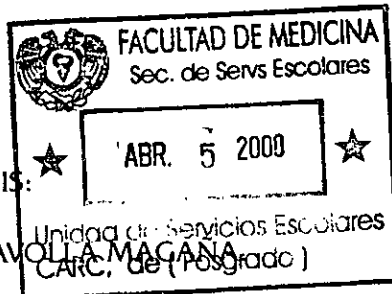
DR. VICTOR HUGO LOZA GOMEZ



DIRECCION DE LA SALUD

DE TESIS:

DR. ROGELIO CHAVOLLA MAGANA



TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

MEXICO D.F.

1999

27.7777



Universidad Nacional
Autónoma de México



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.

U N I V E R S I D A D N A C I O N A L
A U T O N O M A D E M E X I C O .

FACULTAD DE MEDICINA

H O S P I T A L G E N E R A L
D E M E X I C O , O . D .

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

SERVICIO DE OTORRINOLARINGOLOGIA

TESIS DE POSTGRADO:

"EXPERIENCIA EN EL MANEJO DE ANGIOFIBROMAS JUVENILES
EN EL SERVICIO DE OTORRINOLARINGOLOGIA
DEL HOSPITAL GENERAL DE MEXICO, O.D.
EN LOS ULTIMOS 10 AÑOS (1989-1998)"

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE LA ESPECIALIDAD EN
OTORRINOLARINGOLOGIA Y CIRUGIA DE CABEZA Y CUELLO

PRESENTA: DR. VICTOR HUGO LOZA GOMEZ.

ASESOR DE TESIS:

DR. ROGELIO CHAVOLLA MAGAÑA.



MEXICO, D.F. 1999.

A MI MADRE MARIA ELENA GOMEZ SEGURA

A MI PADRE FELIPE DE JESUS LOZA SERRANO, Y SU ESPOSA EVA.

A MIS HERMANOS: NORA, PILLO, LALO, PAVEL, OMAR, DAVID.

A MI FAMILIA TODA.

GRACIAS POR EL APOYO.

AGRADECIMIENTOS:

A MIS PROFESORES:

DR. MARTINEZ CARDONA	DRA. ALICIA SOSA
DR. ROGELIO CHAVOLLA	DR. LUIS MARTIN
DR. VICTOR ALARCON	DRA. LAURA DOMINGUEZ
DR. ERASMO ESPINOSA	DRA. PILAR CANSECO
DR. JUAN FAJARDO	DR. GERMAN FAJARDO

Por haberme brindado su ayuda, su experiencia y por haberme regalado en muchas ocasiones el trato que se le brinda a un amigo.

A MIS COMPAÑEROS Y AMIGOS:

DR. RODOLFO ALVAREZ, DR. JUAN MANUEL JACOME, DRA. ADRIANA LOPEZ, DRA. MARIAEUGENIA ANAYA, DRA. SANJUANITA FLORES, DRA. ROCIO MUÑOZ, DR. LUIS HERNÁNDEZ, DRA. CRISTINA ALARCON, DR. RODRIGO GOMEZ, DRA. MONICA LEON Y DR. JUAN CARLOS LEON, DRA. ANGELICA AGUIRRE, DR. ANGEL HUERTA Y DR. RAUL HUERTA, DR. RICARDO ANDRADE, DR JORGE ALANIS.

A cada uno de ellos porque compartimos momentos muy especiales. Gracias. Mil.

Mi agradecimiento al Hospital General de México, por ser mi casa, mi refugio, mi ejemplo.

Al DR. JOSE HALABE por ser mi primer ejemplo a seguir.

INDICE:

CAPITULO I:

INTRODUCCION	1
DEFINICION	2
HISTORIA	3
EPIDEMIOLOGIA	5
Frecuencia	5
Edad	5
Sexo	6
ETIOLOGIA	7
Teoría congénita	7
Teoría inflamatoria	8
Teoría hormonal	8
Teoría molecular	8
Teoría hamartoma	8
CONSIDERACIONES HISTOLOGICAS	10
Macroscópicas	10
Microscópicas	10
CUADRO CLINICO	13
Formas de extensión e invasión	15
GABINETE	18
Radiografías simples	18
Tomografía computada	18
Imagen de resonancia magnética	19
Angiografía	21
DIAGNOSTICO TOPOGRAFICO	22
DIAGNOSTICO DIFERENCIAL	24

CAPITULO II:

TRATAMIENTO DEL ANGIOFIBROMA	25
Generalidades	25
Cirugía	26
v. naturales	26
v. transfaciales	26

v. transmandibulares	27
v. cervico-faringea suprahioidea	27
v. transpalatinas	27
v. infratemporal transtemporocigomat.	27
v. gingivosublabial	28
v. endoscópica	29
Cuidados transoperatorios	29
Complicaciones quirúrgicas	30
Embolización	32
OTRAS TERAPEUTICAS	35
Radioterapia	35
Hormonoterapia	35
Quimioterapia	36
Embolización intratumoral	36
Otros adyuvantes del tratamiento	37
CAPITULO III:	
METODOLOGIA	38
CAPITULO IV:	
RESULTADOS Y GRAFICAS	40
Datos de población	40
Condiciones clínicas	42
Extensión tumoral por imagen	44
Arteriografía	46
Embolización	47
Tratamiento de la. intención: cirugía	51
Otras terapéuticas	54
CAPITULO V:	
ANALISIS	56
CONCLUSIONES	60
ANEXO 1: Hoja de recolección de datos	64
BIBLIOGRAFIA	66

INTRODUCCION:

El Angiofibroma Juvenil (A.J.) ha recibido diferentes nombres, siempre ha sido conocido por su ostentosa presentación clínica (en la que predomina el sangrado, la obstrucción nasal y la deformidad de estructuras por su crecimiento), se ha intentado vanamente el definir su etiología y si pertenece o no a las tumoraciones reales, a las hiperplasias reactivas tumoriformes o a una situación de malformación semejante al hamartoma. Es por su histología un fibroma altamente vascularizado, más que un tumor angiomatoso. Es una entidad frecuente relativamente en nuestro medio, más que en el resto de países, (exceptuando algunos como Afganistán y la India). La población de riesgo la constituyen los varones en edad de adolescencia predominantemente. Tal vez por ello también ha sido alta su frecuencia en el Hospital General de México, en el Servicio de Otorrinolaringología, y a lo largo de los años ha quedado evidencia de esta inusual situación por reportes previos en publicaciones de corte nacional e internacional generadas por nuestro Servicio.

Este es el más reciente reporte generado por el Servicio de Otorrinolaringología, en la que se intenta describir un perfil de la población descrita como portadora, una comprensión del tiempo y modo de evolución de la presentación clínica, lo que actualmente se hace para su diagnóstico, su manejo, y los resultados obtenidos, todo ello delimitado temporalmente a la última década (de 1989 a 1998), para dar continuidad a nuestra tradición e interés en documentar las experiencias propias del Servicio en la atención de esta entidad.

DEFINICION:

El Angiofibroma Juvenil es una tumoración generalmente localizada en la nasofaringe, descrita como fibromatosa o angiofibromatosa, y relacionada a la pubertad masculina; histológicamente es benigno, pero debido a su comportamiento invasivo y destructivo localmente, además de su naturaleza sangrante, es un tumor de considerable importancia clínica que ofrece dificultades terapéuticas propias de los tumores malignos. Sin embargo no tiene capacidad metastásica, y se ha llegado a describir su involución espontánea.

Esta característica de involución espontánea nos obliga a reflexionar sobre si es un tumor verdadero, que no presentan esta característica; por ello Loubert (1980) lo clasifica como una de las hiperplasias reactivas de aspecto tumoriforme; más allá incluso Osborne (1959) se inclina a proponer que se trate de un hamartoma (tejido normal en localización ectópica durante el desarrollo fetal) debido a la gran similitud que tiene con el tejido eréctil del pene. En ambos casos cabría la explicación de la drástica disminución de la sintomatología tras la fase de mayor actividad hormonal de los varones, y su casi exclusiva presencia en estos pacientes. También de este modo se podría explicar su comportamiento sin contradecir los actuales patrones descritos por la patología para los tumores verdaderos.

HISTORIA:

La historia accesible de la medicina no hace un registro propio de esta entidad en sus inicios, englobándolo en lá descripción de los pólipos nasales. En este sentido, las referencias más importantes de tratamiento de los pólipos inician con Hipócrates (460-370 a.c.), quien describe la introducción de una cuerda con esponjas atadas desde la nariz hasta recuperarse por la boca, para luego en foma retrógrada al jalar la cuerda desde la nariz extraer los pólipos; incluso menciona el uso de taponamiento con trozos de tela impregnados en miel. Hay otras referencias respecto a los métodos de diagnóstico y erradicación de los pólipos como las de la India en el año 1000 a.c. (usaban cucharilla especial para extirpar pólipos); Celso en 42-37 a.c. (describe una espátula a forma de legra para el mismo fin); Avicena en 980-1037 d.c. comparaba los pólipos con las hemorroides y sugiere ligarlos para su extirpación; Fallopius (1523-1562) crea el primer polipotomo moderno con mecanismo; Fabricius de Aquapendente (1537-1619) diseña otro polipotomo e ingenia un mecanismo para iluminar la cavidad nasal durante el procedimiento con un agujero estenopéico en un cuarto oscuro logrando luz sin divergencia, e incluso en días nublados magnificaba luz artificial con una botella llena de agua; en 1775 d.c. Matzin preconizaba la incisión del velo del paladar para extraer los pólipos más voluminosos (1,2,3).

Es hasta 1740-1824 con Deschamps que se describe un pólipo vascular para diferenciarlo de otros; sin embargo la primera descripción se le debe a Chelius en 1834 d.c., quien menciona que los Pólipos Fibrosos se presentan habitualmente en pacientes en la pubertad, y que su

extirpación es menos hemorrágica cuando se arrancan en su base de implantación (1,2,4). Vernuil y Nélaton a mediados del siglo XIX hacen estudios histológicos y afirman que estos pólipos se originan de la capa fibrosa que describe Tilleaux, y que tapiza la cara inferior de la apófisis basilar del occipital. Luego se van acumulando datos para acercarse a su mejor conocimiento, como ejemplos Gosselin (1876) habla de la involución espontánea; Bensch (1878) ofrece una casuística de 125 casos sin haber un solo caso en el sexo femenino. Ollier, Rouge y Robert (1880) proponen ligadura de ambas carótidas externas para disminuir el sangrado transoperatorio. En 1906 Cheveau le da un nombre específico: Fibroma Juvenil Nasofaríngeo, para diferenciarlo de sus denominaciones previas por Gross en 1890 (quien lo engloba con el nombre de fibroides como uno más de los tumores conjuntivos de la nasofaringe), y de Coenen (quien intentó resaltarlo con el nombre de Fibroides Basal). Con el siglo XX nace la Rinología, y es en 1923 cuando P. Sebilleau señala la individualización anatómo-patológica, clínica y terapéutica del angiofibroma juvenil nasofaríngeo; también él y su discípulo Pierre demuestran la inserción de esta lesión en las vertientes superoexternas del marco coanal, y no sobre la bóveda del cavum.

Durante la historia moderna, esta lesión se ha conocido con diferentes nombres, por ejemplo:

Pólipo nasofaríngeo

Fibroide basal: Coenen 1890.

Fibroma Juvenil: Cheveau 1906.

Fibroma sangrante de la pubertad masculina: Sebilleau
1923.

Angiofibroma de la base del cráneo: Friedberg 1940

Glomus nasofaríngeo: Girgis y Fahmi 1973.

EPIDEMIOLOGIA:

FRECUENCIA:

Está en discusión la frecuencia real según la región geográfica, señalándose por algunos autores como rara en los países anglosajones, (Pimpinella, 1964) mencionando una frecuencia de 1:6000 o 1:1600 consultas otorrinolaringológicas. El patrón endémico se detecta en países como Egipto, India, sudeste de Asia y Kenya, y en especial es mayor en países como México y Afganistán (4). Comparativamente, mientras en otros países o series se relatan proporciones de 63 pacientes en 31 años (Figi, Clínica Mayo); 29 en 20 años (Martin y cols, New York); 30 en 17 años (Has Krogen, Helsinki), o datos menores en otras series, en México y en especial en el Hospital General de México se han dado series de 279 casos en 23 años por el Dr. Tapia (5); y en otro reporte habló de 70 pacientes en 6 años (6). Proporciones similares a las referidas por Arroyo en 1989 (7), y en la fecha actual se mantiene este alto índice de casos vistos y atendidos en nuestra Unidad de Otorrinolaringología del mismo Hospital, lo que motivó al presente reporte de casos.

EDAD:

La edad referida con mayor frecuencia en todo el mundo es de 10 a los 18 años. Sin embargo, se sabe que hay reportes en edades extremas como en lactante de 5 semanas (Hayes Martin, 1948), o bien el paciente de 53 años, si bien inició los síntomas desde los 18 años, referido por Schiff (1959). Otros casos extremos: Conley (1968) reporta uno de 54 y otro de 79 años; Sinhar Bihar (1971) un paciente de 70 años y Pastor Quirante un caso de 71 años (9). En nuestro Hospital el caso de mayor edad fué

reportado por Andrade y Fajardo siendo un paciente de 62 años en 1975 (10).

SEXO:

En las series más numerosas, prácticamente no se han detectado casos del sexo femenino v.gr: Neel 1973 con 120 casos en 26 años de la Clínica Mayo (11,12); ni en el Hospital General de México las series antes citadas se encontró ningún caso femenino. Las excepciones son en una serie de 452 casos con 26 casos femeninos por Albretch (1959); Fitzpatrick con 3 casos de mujeres entre 39 casos en total (1973) y Greiner Conraux reporta un caso (1973). En contraposición, se pronuncia Leroux Robert objetando que estos casos están sujetos a duda, pues podría tratarse de fibromas puros sin carácter vascular.

ETIOLOGIA:

A continuación solo se pueden ofrecer teorías debido a lo especulativo de este apartado, pues no hay evidencias definitivas que señalen como única una posible etiopatogenia.

TEORIA CONGENITA:

Se postula que la génesis del tumor depende de la membrana bucofaríngea del embrión, límite entre el estomodeo de procedencia ectodérmica y el endodermo de las vías digestivas, especulando sobre el origen tumoral de alguna de las siguientes capas:

A) Pericondrio: Vernuil en 1878 postula que este tumor se origina del pericondrio que envuelve al fibrocartílago embrionario que une las bases del esfenoides y el occipital, cuando se retarda su osificación más allá de los 2 años de edad (Beusch).

B) Periostio: Gosselin y Goldsmith apoyan este posible origen por la presencia de centros de osificación en el interior de los especímenes estudiados.

C) Aponeurótica: Brunner lo atribuye al tejido aponeurótico de músculo constrictor superior de la faringe y el cavum, e incluso del mucoperiostio de la cavidad esfenoidal según Ringerst (1938).

D) Restos del canal craneofaríngeo: Poco sustentable por falta de similitud entre el angiofibroma juvenil y el craneofaringioma.

E) De células cromafines: Como las encontradas a nivel de la arteria maxilar interna por Girgis y Fahim en 1973, lo que los lleva a sugerir su similitud con los tumores paraganglionares y a sugerir el nombre de glomus nasofaríngeo.

TEORIA INFLAMATORIA:

Esta presupone que hay procesos previos locales que implican inflamación como sinusitis crónica con rinorrea posterior (Spieklberg), cuadros de alergia (Willis) o simplemente adenoiditis recidivante; cualquiera de ellos estimularía la actividad perióstica acelerando u originando desarrollo tumoral. Existe la observación común de que esta tumoración no se presenta en personas adenoidectomizadas generalmente.

TEORIA HORMONAL:

El hecho de que se desarrolle en el periodo de mayor actividad hormonal y practicamente en exclusiva en el sexo masculino, han hecho postular un desequilibrio hormonal estrógeno-androgénico (Guerrier, Hayes, Mastuin) sin poder mostrarse por laboratorio en modo concluyente. Schiff especula sobre una disfunción hipofisiaria provocada por un tejido ectópico muy vascularizado encontrado en el periostio nasofaríngeo que da lugar a un significativo estímulo conjuntivo a este nivel. En otros casos se ha tratado de relacionar alguna participación del timo y el tiroides sin encontrarse evidencia fehaciente.

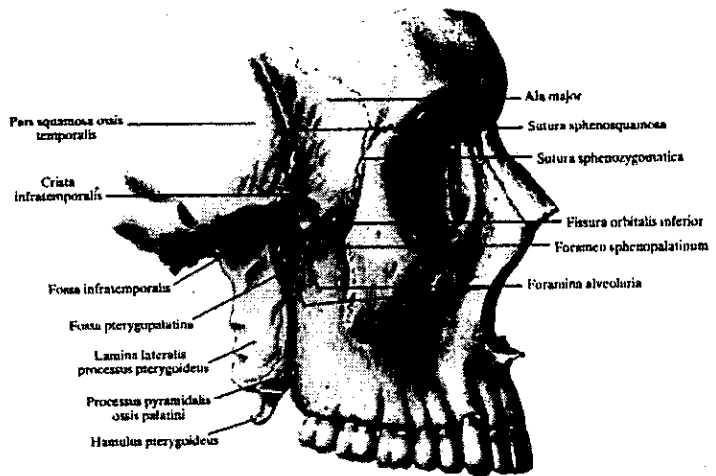
TEORIA MOLECULAR:

Schiff y colaboradores en 1992 (13) mencionan la posibilidad de una proteína básica como factor de crecimiento fibroblástico que estimula la angiogénesis, y que su modificación permitiría un tratamiento con bases biológicas.

TEORIA HAMARTOMA:

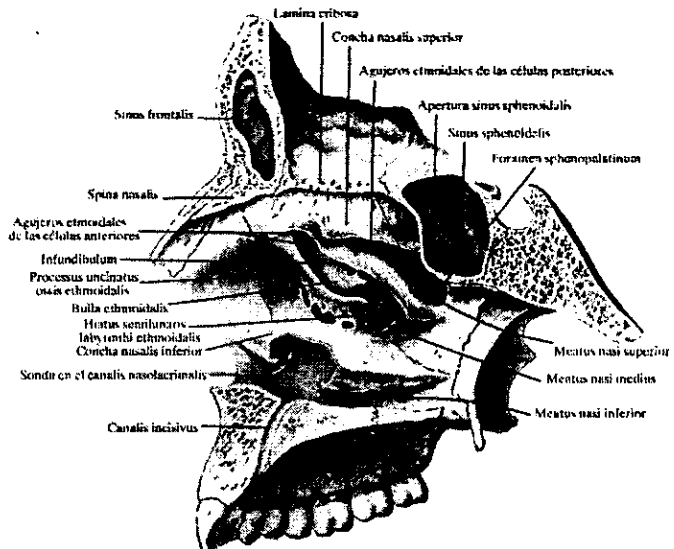
Ya se mencionó con anterioridad que en 1959 Osborne lo

menciona como una malformación del tejido eréctil similar al hamartoma sugiriendo una relación naso-genital.



110. Fosa temporal (fossa temporalis), fosa infratemporal (fossa infratemporalis) y fosa pterigopalatina (fossa pterygopalatine); aspecto lat. der. (1/4).

(El arco cigomático está resecaado.)



103. Pared lateral del esqueleto de la cavidad nasal (cavum nasi) (1/4).

[Lado derecho. Corte sagital a la derecha del septo nasal (septum nasi).]

IMAGENES QUE ILUSTRAN LOS LIMITES OSEOS REGIONALES DEL ANGIOFIBROMA JUVENIL (60).

CONSIDERACIONES HISTOLOGICAS:

MACROSCOPICAS:

Es un tumor fuertemente vascularizado de consistencia firme, no encapsulado, liso, cubierto de una mucosa también vascularizada que le da esa coloración rojiza característica. Puede ser un tumor COMPACTO, que se caracteriza por su base de implantación amplia y sólida, con extensiones no muy sobresalientes y que favorece el plan quirúrgico, o bien RACEMOSO, siendo más frecuente y se caracteriza por prolongaciones múltiples y pediculadas en todas las direcciones que dificulta el manejo quirúrgico (pudiendo quedar una de esas pediculaciones en alguno de los sitios menos accesibles provocando ulteriormente un tumor residual). También se sabe que esta tumoración difiere en su pedículo por su aspecto más fibroso y menos vascularizado, en contraposición con la zona central marcada por su carácter angiomatoso. Con frecuencia están cubiertos por una pseudo cápsula fibrosa la cual lo fija firmemente a las estructuras óseas adyacentes, contribuyendo al importante sangrado durante su extracción.

MICROSCOPICAS:

El angiofibroma juvenil es un tumor constituido por vasos sanguíneos sostenidos por un estroma conjuntivo, y sus elementos son una MATRIZ FIBROSA formada por fibras de colágena aparentemente desorganizada, CELULAS ESTROMALES constituidas por fibroblastos, células musculares lisas, y mastocitos en forma de estrella, sin encontrarse atipia ni anomalías celulares; también están presentes CELULAS EPITELIALES INDIFERENCIADAS dispuestas en nidos celulares como las de tumores paraganglionares, lo que

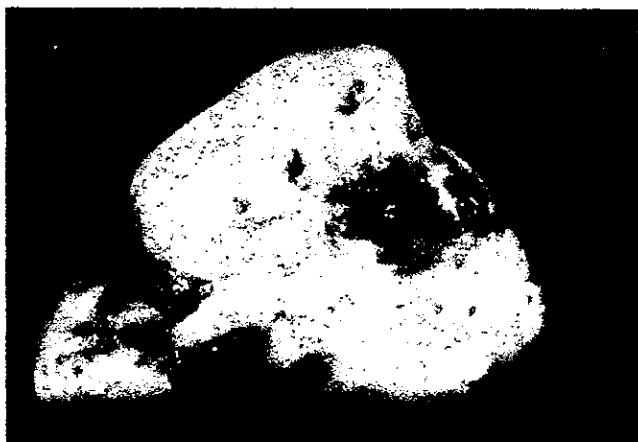


IMAGEN MACROSCOPICA DE UN ANGIOFIBROMA JUVENIL (62).



IMAGEN MICROSCOPICA CON VARIOS VASOS DE FORMA IRREGULAR REVESTIDOS POR ENDOTELIO RODEADOS POR TEJIDO LAXO CON FIBROBLASTOS PROMINENTES (62).

fué descrito por Girgis para su teoría de Glomus nasofaríngeo.

Por otro lado, hay una red vascular caracterizada por que la pared muscular de los vasos se limita a un endotelio plano sin dispositivos de regulación del flujo, con alteraciones hemodinámicas locales, y lagunas vasculares sin pared propia, solo limitadas por una delgada capa epitelial (a diferencia de los sarcomas fibroblásticos donde estas lagunas vasculares no tienen epitelio). Por la distribución dispersa y heterogénea de estas lagunas semeja a los angiomas cavernosos. La ausencia de contractilidad explica el carácter extremadamente hemorrágico de la tumoración.

Por último, su mucosa está formada por un epitelio pavimentoso plano estratificado , que tiene como característica una importante infiltración linfoplasmocitaria. Presenta ulceraciones superficiales y zonas de necrosis, sobre todo a nivel de las prolongaciones, donde existe una pseudocápsula fibrosa que sangrará a este nivel en menor cantidad que la porción tumoral incluida en el cavum (17).

Respecto a los cambios histológicos de malignidad, Gisselson en 1958 (18) reportó una transformación sarcomatosa y Hormia en 1969 (19) menciona un caso con metástasis cervicales; estos datos son negados por la mayoría de los autores, lo que hace sospechar errores en la interpretación histológica. La regresión espontánea no es frecuente observarse dado que es considerado riesgoso dejar esta tumoración a evolución espontánea; así, en los últimos años solo hay algunos informes aislados (20,21).

CUADRO CLINICO:

Sería deseable pero es poco factible el diagnóstico precoz de esta lesión, el cual se establece hasta la presencia de síntomas activos en el grupo de riesgo (varones cercanos a la adolescencia), debido a que la región en que se asienta la tumoración no es accesible a las exploraciones rutinarias excepto ante el uso de un endoscopio flexible por parte del especialista experimentado, lo cual no es muy frecuente en la población general como parte de la atención médica primaria.

El cuadro clínico se puede describir en varones de edad de riesgo, con una fuerte sospecha en nuestro medio ante la presencia de síntomas y signos cardinales de esta lesión como son:

* Obstrucción nasal: provocada por la tumoración misma a nivel de fosas nasales y/o nasofaringe, además de los procesos infecciosos que facilita con presencia abundante de secreciones infectadas en los mismos niveles. Es de inicio insidioso, progresiva, llegando a ser bilateral.

* Epistaxis: Abundante, recidivante, espontánea o ante estímulos leves como limpieza nasal o estornudos. En raros casos este síntoma no se encuentra presente, ya que la naturaleza histológica y curso clínico harían de éste el signo más temible y de más difícil manejo.

Según evolucione lenta o rápidamente la lesión, se agregarán otro tipo de signos y síntomas, a saber:

* Síntomas por obstrucción nasal y faríngea: Rinolalia progresiva, trastornos de la olfacción, rinorrea, inflamación (rinitis, faringitis, sinusitis), síntomas óticos dependientes de oclusión de la tuba auditiva (plenitud aural, egofonía, otalgia, otorrea serosa o purulenta, hipoacusia, etc), deformidad (septal, nasal, facial, de paladar blando, ocasionalmente del duro, y en casos específicos ensanchamiento de mejilla).

* Relacionados a invasión orbitaria: Proptosis (casi siempre unilateral) que al conjuntarse con el puente nasal abierto, y tumefacción de la mejilla, originan la denominada "cara de rana". También se mencionan disminución de agudeza visual, diplopia, disminución del campo visual, ceguera por compresión y atrofia del nervio óptico, y afección de pares craneales involucrados en los agujeros de la órbita con afección a movimientos del globo (pares III, IV y VI).

* Signos relacionados a invasión de la base del cráneo e invasión intracraneal, como cefalea, náuseas, aprosexia, somnolencia.

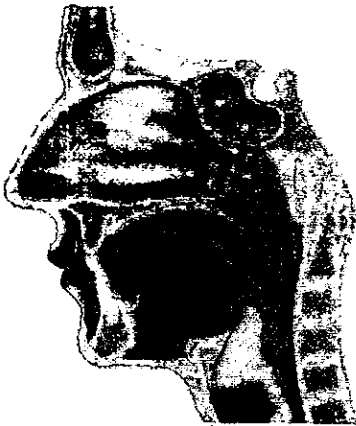
* Signos relacionados a afección sistémica: por sangrado repetitivo se puede presentar anemia, astenia, adinamia, pérdida de peso, malestar general, etc (14).

Es importante encontrar tumoración nasal o nasofaríngea que complemente el diagnóstico de sospecha, pudiendo describirse como una masa rojiza o rosada, incluso violácea; puede estar recubierta de vasos o tener imagen polipoidea en su superficie, ser móvil si el tamaño lo permite, variando de las que presentan sangrado activo,

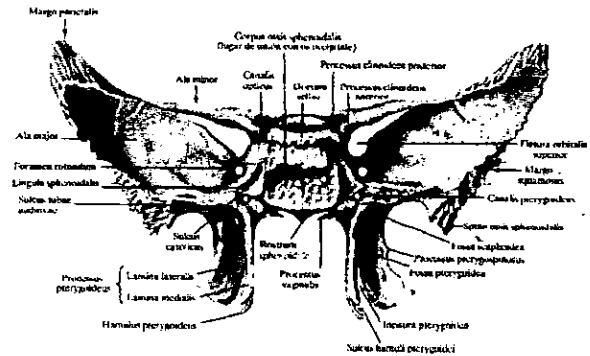
hasta las que permiten una manipulación armada gentil sin presentar epistaxis; la consistencia no siempre se documenta por el riesgo de manipular, pero las piezas quirúrgicas ya embolizadas muestran una consistencia firme o media; la superficie puede ser rugosa o lisa, y ocasionalmente se puede describir si son tumores compactos (en una sola pieza) o racemosos (con pediculaciones). Para documentar dicha tumoración es importante recurrir a los medios al alcance, tales como la rinoscopia anterior, la posterior, uso de endoscopios rígidos o flexibles, o auxiliarse con microscopio, previa vasoconstricción medicamentosa de los cornetes. A pesar de la expresada variabilidad de la apariencia clínica del tumor, la experiencia clínica permite englobarlo generalmente en el diagnóstico de sospecha, confirmándose posteriormente con los estudios de gabinete adecuados en la mayoría de los casos.

FORMAS DE EXTENSION E INVASION:

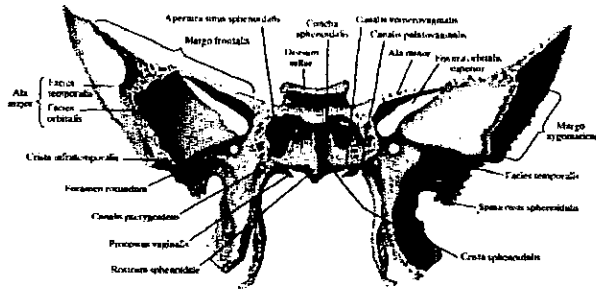
Se supone la inserción del tumor a partir del contorno del marco coanal de manera variable, como se ha podido comprobar en los estudios de imagen actuales, a nivel de todo el cavum. Durante su desarrollo se produce un engrosamiento de las paredes óseas cercanas. Uno de los sitios de más fácil invasión por falta de barreras es las fosas nasales, y cuando se aloja en el seno maxilar es porque ya provocó destrucción de su pared incluso la anterolateral, pudiendo llegar hasta la mejilla. Hacia atrás llena totalmente el cavum, obstruyendo el orificio tubario; hacia abajo empuja el paladar blando y ocasionalmente el duro. En ocasiones puede invadir los espacios aponeuróticos posteriores. Otras veces puede



SITIO DE IMPLANTACION DEL ANGIOFIBROMA, A NIVEL DEL CAVUM, Y SUS SITIOS DE INVASION POR PROXIMIDAD.



63. Hueso esfenoidal (os sphenoidale); aspecto posterior (1/4).



64. Hueso esfenoidal (os sphenoidale); aspecto anterior (1/4).

ASPECTO ANTERIOR Y POSTERIOR DEL HUESO ESFENOIDAL MOSTRANDO LOS AGUJEROS POR LOS QUE SE INTRODUCE EL TUMOR, ASI COMO DETALLE DE FOSA PTERIGOMAXILAR Y LATERALMENTE LA INFRATEMPORAL (60).

rechazar las paredes de la fosa pterigomaxilar, destruyendo la raíz de la apófisis pterigoidea, y presionar hacia adelante la pared posterior del seno maxilar. En ocasiones penetra desde ahí al seno maxilar, mientras en otras lo contornea para dirigirse hacia arriba y atrás, a la fosa temporal. Por otro lado la invasión intracraneana puede seguir alguna de las siguientes rutas:

A) A partir de la fosa infratemporal puede destruir directamente el piso de la fosa craneal media lateralmente al seno cavernoso; pasa por debajo del ala menor del esfenoides por la hendidura esfenoidal y alcanza la órbita.

B) La invasión orbitaria puede ocurrir por la hendidura esfeno-maxilar y desde aquí seguir el camino inverso por medio de la hendidura esfenoidal hacia la cavidad craneana.

C) Por invasión de las celdillas etmoidales hasta la fosa craneal anterior por destrucción del seno esfenoidal, luego pasaría a fosa cerebral media comprimiendo la silla turca e hipófisis, con posibles manifestaciones endócrinas, o bien amaurosis por compresión del quiasma óptico (muy raro).

GABINETE

El diagnóstico de sospecha es una fuente muy importante en el diagnóstico definitivo, y éste se basa en los síntomas referidos y los signos presentes al momento de la exploración, debido a que no es factible biopsiarlo ante el riesgo de un sangrado masivo. Con la aparición de las nuevas tecnologías y el refinamiento de las anteriores, se ha podido facilitar el diagnóstico y su estadificación, refiriéndonos a las nuevas generaciones de tomografía computada, la irrupción de la imagen de resonancia magnética, y la accesibilidad proporcionada por endoscopios rígidos y ahora los flexibles para documentar datos de importancia. También un pilar importante lo constituye la angiografía supraselectiva por sustracción digital.

RADIOGRAFIAS SIMPLES:

Solo manifiestan una masa nasofaríngea de tejidos blandos, ampliación de la fosa pterigopalatina, con arqueamiento anterior de la pared antral posterior, y opacidad del seno esfenoidal. Una masa polipoide puede opacificar los senos etmoidal y maxilar ipsilaterales. Si está ensanchada la fisura orbitaria superior, existirá extensión intracraneal (8).

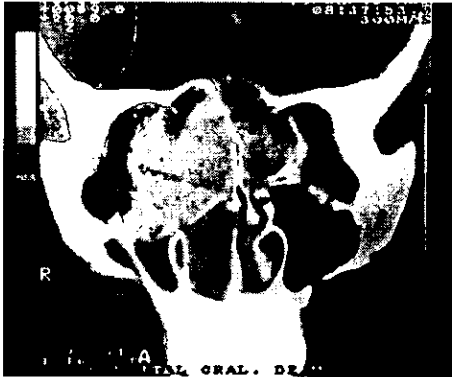
TOMOGRAFIA COMPUTADA:

En este estudio se usa el contraste endovenoso, así en la fase postcontraste se revela una masa intensificada con la distribución anatómica correspondiente. Cualquier extensión intraorbitaria o intracraneal se ve mucho mejor por TC que por radiografías simples. En la TC postcontraste las imágenes deben tomarse mientras está

fluyendo el contraste. Si se retrasa el barrido, el medio de contraste es eliminado por la rica red vascular del tumor. La distribución porcentual del tumor abarca predominantemente la fosa nasal de un lado o ambos, y la nasofaringe. Luego ocurre su extensión a la fosa pterigopalatina en 89% de los casos, ensanchándola y provocando arqueamiento anterior de la pared antral ipsilateral (dato en el 99% de los casos provocado por angiofibroma juvenil y solo en 1% por otras lesiones como linfomas, linfoepiteliomas, neuromas e histiocitomas fibrosos). En el 61% de los pacientes se afecta al seno esfenoidal por crecimiento del tumor a través del techo de la nasofaringe. Se extienden también a los senos maxilares en 43% de los casos, a las celdas etmoidales en el 35% de los casos, invasión intracraneal en el 5-20% de los casos, con afección primaria a la fosa craneal media. La mayoría de las veces esa extensión progresa desde la fosa pterigopalatina hacia la órbita a través de la fisura orbitaria inferior, y después hasta el interior del cráneo a través de la fisura orbitaria superior. No es frecuente la extensión intracraneal directa desde los senos esfenoidales o etmoidales (8).

IMAGEN DE RESONANCIA MAGNETICA:

Este estudio revela una masa con una señal de intensidad intermedia en las secuencias T1 compensadas, compensadas para densidad de protones, y T2 compensadas; dicha masa muestra múltiples canales que muestran vacío por flujo y corresponden a los vasos tumorales de mayor tamaño. Su principal desventaja es que en la imagen es eliminado el hueso por lo que es difícil la completa comprensión del comportamiento del tumor. Por ello se prefiere usar como auxiliar de la TC para conocer



TOMOGRAFIA COMPUTADA MOSTRANDO LESION HIPERDENSE E HIPERCAPTANTE A MEDIO DE CONTRASTE CON CRECIMIENTO POR EXPANSION, ARRIBA SAGITAL CON INVASION A FOSAS PTERIGOMAXILAR E INFRATEMPORAL. AL LADO INVASION A ORBITA Y SENO ESFENOIDAL.

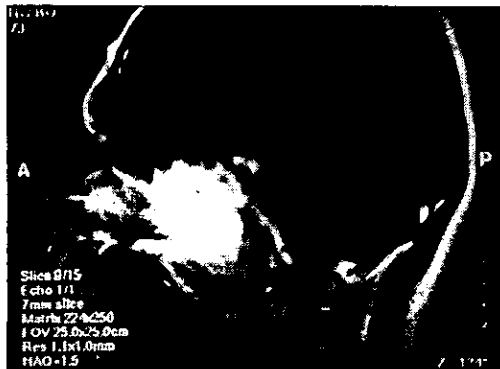


IMAGEN DE RESONANCIA MAGNETICA QUE MUESTRA EN FASE T1 LESION HIPERINTENSA CON REFORZAMIENTO A GADOLINEO EN ESTRECHO CONTACTO CON LA FOSA MEDIA CRANEAL.

relación del tumor con otros tejidos blandos. Otro interés en este estudio radica en su utilidad para detectar tumor residual tras el tratamiento quirúrgico (8).

ANGIOGRAFIA:

La angiografía demuestra que los principales vasos nutrientes son la arteria maxilar interna y la faríngea ascendente del lado dominante. Además se encuentran a veces circulación cruzada desde las ramas contralaterales de la carótida externa y en ocasiones desde la carótida interna (15). Cuando se visualizan estas ramas, casi siempre existe extensión tumoral intracraneal (16). La angiografía subselectiva suele ser necesaria para identificar todos los vasos nutrientes. Por lo general, la embolización preoperatoria de las ramas nutrientes de la carótida externa reduce significativamente la pérdida de sangre durante la cirugía (8).

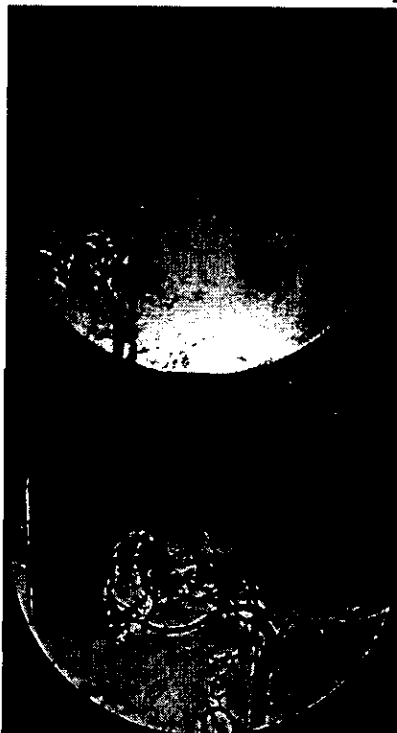


IMAGEN ANGIOGRAFICA MOSTRANDO VISTA ANTERIOR CON APOORTE POR CAROTIDA EXTERNA, LATERAL CON APOORTE DE CAROTIDA INTERNA Y EXTERNA, Y LATERAL CON APOORTE POR CAROTIDA EXTERNA (SUPERIOR IZQ, SUPERIOR DER, E INFERIOR, RESPECTIVAMENTE).

DIAGNOSTICO TOPOGRAFICO:

Este se basa en los hallazgos de los estudios de imagen, y es evidente su importancia clínica para conocer el grado de invasión ante el cual nos enfrentamos, de ello depende una correcta planeación de la vía de abordaje y de prevenir en lo posible las complicaciones esperables. La gran variedad de clasificaciones existentes para el angiofibroma juvenil nos hace reflexionar en lo poco diferentes entre sí que todas ellas resultan, y en lo complicado de poder prever la evolución clínica y la respuesta al tratamiento de esta tumoración tan variada en sus formas de invasión.

En el presente estudio se tomo en cuenta la clasificación de Fisch de 1983; antes bien debe recordarse que el mismo Fisch establece junto con Andrews una nueva clasificación en 1989. Se mencionan a continuación ambas para notar sus similitudes y diferencias:

CLASIFICACION DE FISCH 1983:

tipo I: Tumor limitado a nasofaringe y cavidad nasal, sin destrucción ósea.

tipo II: El tumor invade al seno maxilar, etmoidales o esfenoidal, o bien la fosa pterigomaxilar; ya presenta destrucción ósea.

tipo III: Invade fosa infratemporal, órbita y región paraselar permaneciendo lateral al seno cavernoso.

tipo IV: Tumor con invasión masiva del seno cavernoso, la región del quiasma óptico y la celda hipofisiaria.

CLASIFICACION DE ANDREWS-FISCH 1989:

tipo I: Tumor limitado a nasofaringe y cavidad nasal, sin destrucción ósea, o limitada al agujero

esfenopalatino.

tipo II: Tumor que invade la fosa pterigomaxilar o los senos maxilar, etmoidal o esfenoidal con destrucción ósea.

tipo IIIA: Tumor que invade la fosa infratemporal o región orbitaria SIN invasión intracraneal.

tipo IIIB: Tumor que invade fosa infratemporal o región orbitaria CON invasión intracraneal pero extradural (paraselar).

tipo IVA: Tumor intracraneano e intradural SIN invasión al seno cavernoso, silla turca o quiasma óptico.

tipo IVB: Tumor intracraneano e intradural CON invasión al seno cavernoso, silla turca o quiasma óptico.

Como se ve anteriormente, estas dos clasificaciones difieren en ir describiendo eventos de la invasión regional de un modo más exhaustivo y excluyente la segunda, pero con grados semejantes de tipo según la invasión total.

Otras clasificaciones generadas son las de Freyes (1977), Johns (1980), Conley (1981), Sessions (1981) (22), Chandler (1984) (23), Bremer, Neel Jones y De Santo (1986), y la de Ciges (1986). Especial interés nos causa las clasificaciones internacionales generadas en nuestro país como son las de Sánchez Marle (1988) y la del Dr. Arroyo, entonces en el Hospital General (1989) (7).

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL:

Con respecto a las siguientes patologías suele compartir solo alguna semejanza clínica, siendo difícil confundir en muchos de los casos las diferentes entidades, si bien existen casos en que la presentación clínica atípica de una u otra puede contribuir a esta posibilidad. Por ello debe tenerse en mente, entre otros:

*Crecimiento del tejido adenoideo

*Poliposis nasal alérgica

*Pólipo de Killian o Pólipo Gigante de Coanas

*Papiloma invertido

*Otros tumores del cavum:

Fibroma o mixoma (no vascularizados)

Cordomas nasofaríngeos (producen zonas osteolíticas y calcificaciones)

Quimiodectomas y craneofaringiomas (excepcionales)

Rabdomiosarcomas (aparición en edad más temprana y se acompaña de osteítis de la base del cráneo)

Hemangiopericitomas (excepcionales)

Epiteliomas indiferenciados del cavum y Linfoma (importante presencia de adenopatías y no son frecuentes en la adolescencia).

TRATAMIENTO DEL ANGIOFIBROMA JUVENIL:

GENERALIDADES:

La cirugía es el tratamiento de elección pues aspira a la resección completa del tumor, lo cual es difícil dado la intrincada zona donde éste se aloja (cavum, invasión a cavidades virtuales y reales de difícil acceso en cabeza) y también dado por la naturaleza sangrante del tumor. En 1968 Hall y Wilkins logran recopilar hasta 55 diferentes vías de acceso. Lo anterior muestra la gran preocupación de los cirujanos por obtener una mejor visibilidad, control del sangrado y menor grado de afección a tejidos involucrados. Para obtener estas metas es importante planear la vía de acceso según el sitio que ha invadido cada caso (24,25). Cabe recordar que actualmente la embolización preoperatoria disminuye en la mayoría de los casos el gran riesgo de sangrado (26).

Es importante señalar que cuando hay invasión a órbita y/o a cavidad craneal, se impone el manejo interdisciplinario coordinado con oftalmología, neurocirugía, etc (27,28). Incluso la participación activa de los anesthesiólogos para planear el equilibrio hemodinámico del paciente resulta crucial, por lo que se ha intentado transfusiones pre y transquirúrgicas, hemodilución, anestesia con hipotensión controlada, e incluso técnicas alternas como el llamado recuperador celular. También se precisa de la participación de radiología con embolización supraselectiva, y se ha reportado incluso la embolización intratumoral transoperatoria. Quedan en desuso cada día más técnicas riesgosas como la ligadura de arterias carótidas

externas, o el realizar la cirugía sin intentar previamente la embolización. Cuando se trata de lesiones con gran dificultad para su resección, deberán sopesarse tratamientos alternativos como la radioterapia, quimioterapia u otros (24).

CIRUGIA:

Las claves del éxito quirúrgico son en términos generales, la correcta estadificación, y la exposición transoperatoria suficiente para control de vasos sangrantes así como resección completa de la lesión (29). Por otro lado se deben evaluar las posibles contraindicaciones de cada caso, como pudieran ser alteraciones del estado general del paciente (cardíacas, renales, hemopatías, deterioro hemodinámico previo); así como considerar características propias del caso (que el paciente no acepte transfusiones, el grado de invasión a cavidad craneal y/o a órbita, cirugías previas con pobre definición de tejidos del área a resecar), etc (30). A continuación se ofrece un perfil general de los tipos de abordaje más conocidos y útiles para la resección de estos tumores.

NATURALES: Se asignan exclusivamente en casos de tumores muy pequeños, no implican ningún tipo de incisión pero a cambio no se tiene ninguna visibilidad de las maniobras ni buen control del sagrado.

---Transnasal.

---Transoral.

VIAS TRANSFACIALES: Son incisiones deformantes, con

cicatriz visible posterior y aunque aumentan el campo visible, dejan secuelas propias de las estructuras lesionadas durante la vía de abordaje en algunos casos. Hasta hace poco eran las más usadas para este tumor.

---Centrofaciales (Arrieta, Dupuytren y Ollier)

---Paralateronasales (Langenbeck, Biselberg, Chaissegnac, Lawrence, Ferguson, Mourre).

VIA TRANSMANDIBULAR: Es una vía angosta y se corre el riesgo de lesionar el nervio facial. Se pretende visualizar el cavum con resección de la rama vertical del maxilar a través del músculo pterigoideo interno.

VIA CERVICO-FARINGEA SUPRAHIOIDEA: No controla las extensiones laterales ni anteriores y requiere traqueostomía; fué planeada para lesiones nasofaríngeas para resección transfaríngea (31).

VIAS TRANSPALATINAS: Permiten en general una buena visualización del angiofibroma a nivel de nasofaringe y de sus prolongaciones esfenoidales, pero no así de las lesiones intrasinusales, fosa pterigomaxilar y fosa cigomática. Es una vía limitada y requiere combinarse con otros abordajes. Goza de popularidad para lesiones pequeñas circunscritas a nasofaringe. Se corre el riesgo de dejar algún grado de incompetencia del paladar. Existen diferentes tipos de incisiones descritas, la más popular es la de Owens.

VIA INFRATEMPORAL TRANSTEMPOROCIGOMATICA: Es referida como útil cuando el tumor se encuentra invadiendo la fosa infratemporal (estadio III y IV de Fisch). Este autor ha mencionado una incisión nueva para tener acceso al

agujero yugular, punta petrosa, clivus y nasofaringe a través del espacio timpanomastoideo, llamado abordaje lateral de la base del cráneo. Deja como secuela hipoacusia conductiva (32,33). El acceso Fisch modificado es preauricular y evita pasar por el oído medio. Dado que las invasiones intracraneanas son extradurales en su mayoría, se prefiere los abordajes infratemporales antes que los abordajes neuroquirúrgicos que implican apertura de la dura y riesgo de neuroinfección, y se corre el riesgo de dejar tumor residual cuando se encuentra en el área del seno cavernoso de la fosa pituitaria y del quiasma óptico, siendo de poca ganancia comparado con el infratemporal (34).

VIA GINGIVO-SUBLABIAL: Desguante facial: Esta vía combina incisiones endonasales propias de la rinoplastia, con incisiones sublabiales, por lo que permite mejor observación del centro de la cabeza y de la región central de la base del cráneo; no deja cicatrices visibles ni deformidades importantes de las estructuras relacionadas, permite una buena exposición del tercio facial óseo y se tiene adecuado acceso a las fosas nasales, senos paranasales, (excepto seno frontal), porción superior de la nasofaringe, pisos anterior y medio de la base del cráneo (35). En raras ocasiones se requiere combinar con vía transpalatal o completarse con técnica de maxilectomía total para visualizar mejor la fosa infratemporal y la órbita, con la posterior reposición de la pared lateral nasal (36).

VIAS COMBINADAS: Vale la pena resaltar una en especial que se reserva a grandes tumores o bien casos residuales,

y que implica técnicas de de maxilectomía osteoplástica (incisión de Weber-Ferguson modificada). Otra es la vía transigomática combinada con incisión bicoronal y transpalatal para grandes tumores. Ya se mencionó anteriormente como se pueden agregar técnicas al desguante facial y vía transpalatal para mejorar la exposición en casos determinados.

VIA ENDOSCOPICA TRANSNASAL Y TRANSORAL : En estas dos e incluso en cualquiera de las vías antes mencionada, se puede auxiliar del endoscopio rígido y el instrumental de cirugía endoscópica funcional de senos paranasales, que si bien no constituyen una diferente vía de abordaje, han de atenerse a los estándares de conocimiento específico de la técnica y de la anatomía endoscópica, diferente a la anatomía quirúrgica habitual. De intentarse, es preferible dejarlo para tumores pequeños, y estar preparado con equipo de cirugía habitual en caso de sangrado importante.

CUIDADOS TRANS Y POSTOPERATORIOS:

En el transoperatorio se puede proceder a transfundir los paquetes solicitados, se coloca taponamiento anterior y posterior. Es deseable la recuperación en una sala de cuidados intensivos, la monitorización de constantes vitales, y la aplicación de vendaje compresivo sobre los sitios de la cirugía. También deberá decidirse el momento para reiniciar la vía oral, siendo oportuno al 4o. día en caso de abordajes transpalatales. Pasadas las primeras 24 hrs se recomienda una biometría hemática de control para conocer el estado real de pérdida sanguínea. El retiro de taponamiento deberá realizarse siempre que sea posible en sala de operaciones, y se realizará previo aseo y tras

haber aflojado durante 24 horas las bridas de los taponamientos con el fin de observar si existe tendencia a nuevas hemorragias de modo oportuno y controlado.

COMPLICACIONES QUIRURGICAS:

En su inmensa mayoría están relacionadas con el sangrado masivo y su repercusión hemodinámica, por lo que se debe estar preparado con paquetes globulares y soluciones coloides puede salvarle la vida al paciente. También ha de estar el equipo necesario para ligar y cauterizar vasos, e incluso para practicar una ligadura de carótida externa para casos extremos. Es importante también señalar que dado el nivel de destrucción del tumor mismo, pueden quedar síntomas transitorios o permanentes en los pacientes. Entre estos tenemos:

Hemorragia

Edema de estructuras manipuladas e involucradas

Formación de costras nasales y mala función del ciclo nasal

Parestesia suborbitaria o de los nervios implicados por el tumor mismo

Estenosis de vestíbulo nasal

Epífora

Fístulas oroantrales

Transtornos del crecimiento y alteraciones de simetría facial

Cicatriz facial

Insuficiencia palatina o dehiscencia palatina

Tumor residual

Encefalocele

Parálisis facial o de otros pares involucrados

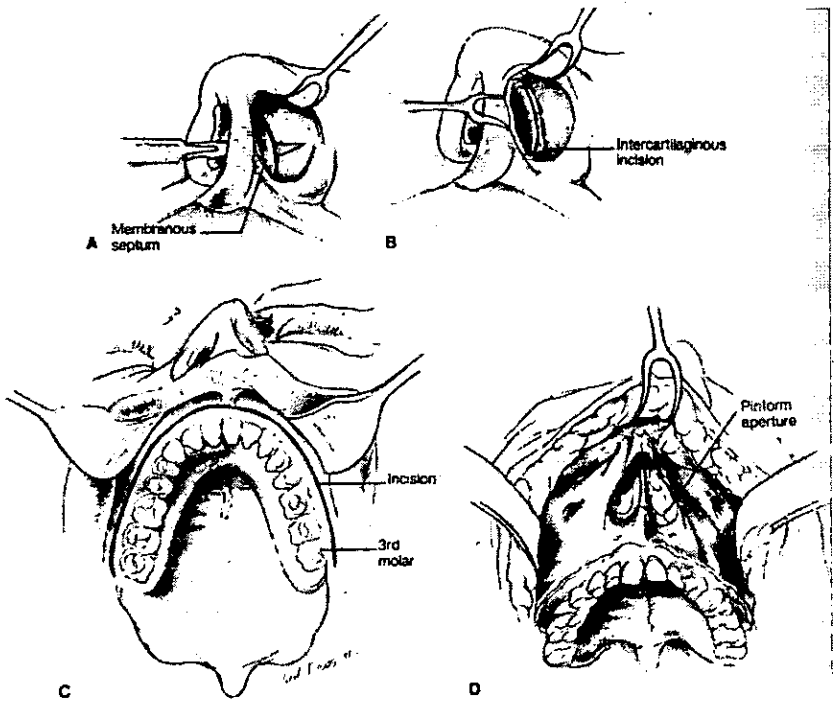
Fístula de líquido cefalorraquídeo

Insuficiencia renal aguda secundaria a hipotensión

arterial

Muerte.

El resto de complicaciones pueden ser los propios de cualquier cirugía como son: infección de la herida, mala respuesta cicatrizal, e incluso reacciones idiopáticas a medicamentos anestésicos.



VIA DE ABORDAJE DEL DESGUANTE FACIAL (DEGLOVING) COMO LA MAS USADA ACTUALMENTE PARA LA RESECCION DEL ANGIOFIBROMA JUVENIL EN NUESTRO HOSPITAL (61).

EMBOLIZACION:

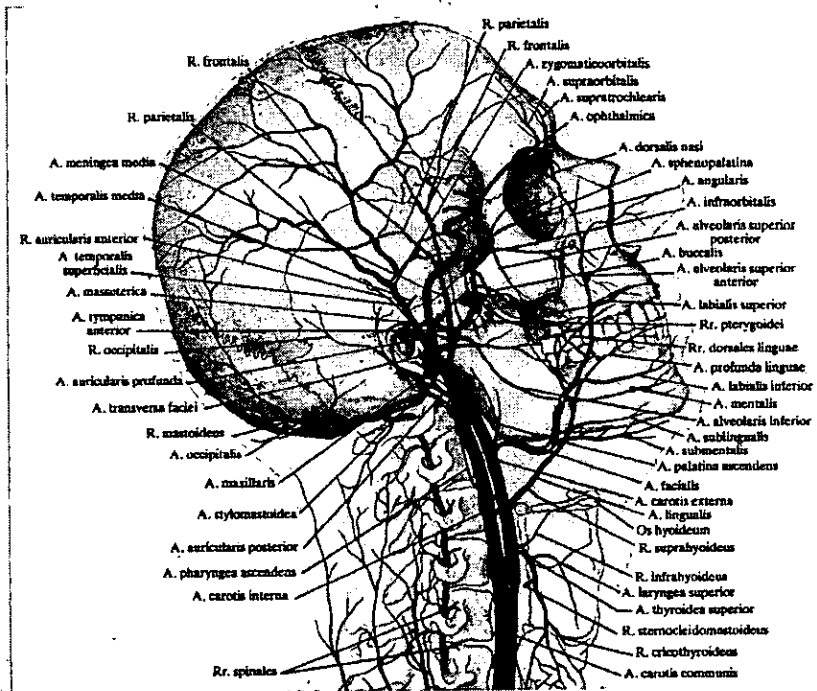
Durante el curso de la angiografía diagnóstica ante la evidencia de angiofibroma juvenil, suele realizarse al mismo tiempo la embolización de la tumoración. Esta consiste en la oclusión temporal o permanente de los vasos infiltrándoles diferentes sustancias en un modo supraselectivo; de no ser así, se corre el riesgo de limitar el flujo sanguíneo a áreas vitales y no implicadas en la tumoración. Lo ideal es realizarlo bajo anestesia general, pero frecuentemente se realiza bajo anestesia local. La técnica descrita por Seldinger vía la arteria femoral utiliza catéteres de polietileno calibre 4 y 5 Fr, guías hidrofílicas y medios de contraste del tipo no iónicos. Los catéteres usados son del tipo HEAD HUNTER cerebral super-retorque con una luz de 0.035 mm y un diámetro de 100 cm.

Se debe obtener la información angiográfica del número y el tipo de los vasos sanguíneos involucrados, sus características hemodinámicas, las posibles venas de drenaje, la existencia o no de fístulas arteriovenosas, y una vez descartado el riesgo de vasos comunicantes con la carótida interna y sus ramas, en ese momento se procede a embolizar. Las características específicas de cada sustancia embolígena son de interés, pues poseen tamaños que van de las 150 a las 700 micras, prefiriéndose las de 150 pues son lo suficientemente pequeños para llegar a los vasos nutricios tumorales y lo suficientemente grande para no atravesar pequeñas anastomosis arteriales que comunicaran con el sistema de carótida interna (37). Incluso cuando se intenta una embolización permanente, es importante recordar que la necrosis vascular genera

factores angiogénicos, por lo que una lesión puede revascularizarse al cabo de 4 semanas. Cuando se elige un medio embolígeno temporal su efecto dura aproximadamente 72 hrs; es recomendable realizar la cirugía antes de este lapso (38,39). Las sustancias embolígenas temporales usadas frecuentemente son derivados de gelfoam, que es un polímero protéico. Las posibles complicaciones de la embolización están relacionadas al procedimiento mismo (dolor, y por ello vasoespasmos), además de existir el riesgo de afectar la irrigación sanguínea de alguno de los pares craneales cuyo aporte dependa del vaso a ocluir; ésto puede generar paresias transitorias o permanentes, por lo que se prefiere los agentes embolígenos transitorios. No se está exento de riesgo de muerte por el procedimiento. Es común el dolor de cara en irradiaciones propias de la lesión, incluso cefalea. Se debe vigilar la persistencia de pulso en la región femoral y los vasos distales tras el procedimiento (40,41).

Es importante repasar cuáles son los vasos implicados en el angiofibroma: a nivel del foramen palatino su irrigación la aporta la arteria esfenopalatina por lo general (rama terminal de la arteria maxilar interna, y ésta de la carótida externa). Al extenderse hacia la fosa pterigomaxilar e infratemporal, se nutre a partir de las ramas laterales de la arteria maxilar interna. Cuando penetra al seno esfenoidal su aporte se enriquece con la arteria faríngea ascendente; en este sitio también recibe aporte extradural por pequeños ramos de la porción cavernosa de la arteria carótida interna. Al entrar en la órbita, puede agregarse aporte por la arteria oftálmica, rama de la carótida interna. Al invadir

el paladar puede recibir aporte de la arteria palatina ascendente, rama de la facial, rama de la carótida externa. En el espacio intracraneal destruye el piso del esfenoides, entra al espacio intracraneal llegando a seno cavernoso y región parasellar, donde su aporte por la arteria carótida interna y sus ramas aumenta considerablemente. Cabe recordar que en todo momento se puede agregar irrigación contralateral.



ESQUEMA ANATOMICO DE LAS ARTERIAS DE CABEZA Y CUELLO
DEPENDIENTES DE LA CAROTIDA INTERNA Y EXTERNA (60).

OTRAS TERAPEUTICAS

RADIOTERAPIA:

Se ha utilizado como tratamiento primario y sobre todo en casos de de angiofibroma recurrente o residual (42) que no sea accesible quirúrgicamente, como es el caso cuando el tumor se aloja en la cavidad craneal (paraselares, seno cavernoso, quiasma óptico, etc). O bien cuando el paciente presenta contraindicaciones para la cirugía (43.44). Las dosis utilizadas son de 3 000 a 3 600 rads en 3 semanas. Su uso rutinario para tumores residuales tempranos aún es controvertido (45). Puede provocar complicaciones, como son: radionecrosis (y en el área de cabeza y cuello puede provocar mucositis, misma que al tratarse de una lesión vascular puede tener cuadro de sangrado secundario al tratamiento mismo); parálisis de pares craneales; puede ser un factor desencadenante de nuevas neoplasias post-radiación; y por último puede provocar adherencias extensas, así como alteraciones en el crecimiento facial (46).

HORMONOTERAPIA:

Está encaminada a disminuir el volumen y vascularización del tumor. El angiofibroma juvenil responde a tratamiento con estrógenos por supresión hipotalámica; y también a inhibidores de los receptores androgénicos. Aunque hay respuesta, ésta es parcial y con efectos secundarios importantes: el tumor crece de modo variable, no es curativo al 100%, solo paliativo, y produce feminización y alteraciones cardiovasculares, amén de recordar que la edad en que se presenta la tumoración es en una edad

clave para el desarrollo definitivo de las características sexuales secundarias, quedando incompleto este desarrollo (47).

QUIMIOTERAPIA:

Ha sido utilizada con éxito variable. Es una alternativa en los casos de angiofibroma juvenil recurrente; si después de un adecuado manejo quirúrgico ante un caso con extensión endocraneana, se involucran estructuras vitales o se detecta abastecimiento circulatorio intracraneal, entonces debe considerarse la quimioterapia. La selección de los fármacos y su vía de administración varían y la experiencia de nuevos reportes es importante para la selección definitiva (48,49).

EMBOLIZACION INTRATUMORAL:

Surge como una nueva opción la embolización intratumoral preoperatoriamente y también transoperatoriamente. (Bernard George y cols, 1994) (50); se reportan excelentes resultados, se utilizan agentes como el N-butilcianoacrilato, lipiodol o tungsteno (51). Otros autores recomiendan ser cuidadosos antes de preferir esta opción de embolización (52). Respecto al tungsteno, cuenta con la ventaja de cambiar el color del tejido embolizado, lo que permite una visualización inmediata del resultado de la embolización, la cual se realiza por partes, a modo de gajos de naranja. Es importante la asistencia del médico especialista de radiología intervencionista para asegurar el éxito y dado que requiere múltiples controles durante la embolización por medio de angiografía.

OTROS ADYUVANTES DEL TRATAMIENTO:

Como ya se mencionó, la participación activa del anesthesiólogo para la planeación de la cirugía con miras a mantener el equilibrio hemodinámico, permite un mejor resultado, siendo frecuente la planeación de alguna de las siguientes modalidades: transfusión (autóloga o heteróloga) en el pre, trans y/o postoperatorio; hemodilución (se extrae cierto volúmen sanguíneo justo antes de iniciar la cirugía, reponiéndose volúmen con soluciones coloides; con ello la pérdida por sangrado contiene menor proporción celular, misma que se retransfunde en el momento adecuado durante la cirugía), e incluso la experimentación de nuevas técnicas bajo circunstancias específicas, como es el caso del uso de flutamida para intentar la regresión del tumor (53). El caso del recuperador celular preconizado por médicos y pacientes de los testigos de Jehová, quienes no aceptan la transfusión sanguínea, ni aún la autotransfusión, consiste en un sistema donde el aspirado de la cirugía es recolectado en un sistema presuntamente estéril donde por centrifugado se recupera la proporción correspondiente a sangre, para su infusión inmediata endovenosa; la desventaja consiste en que la esterilidad del sistema no está asegurada pues el aspirado incluye secreción nasal y la flora normal nasal, mismas que no se puede asegurar que quedan separadas de la sangre recuperada. Lo importante es señalar que así como se relató en la parte correspondiente a la historia, hoy como antes, el interés de los médicos permite la planeación y experimentación de nuevas técnicas con miras a mejorar el resultado o pronóstico que se puede ofrecer al paciente portador de esta enfermedad.

METODOLOGIA:

El presente estudio se justifica por la alta frecuencia del angiofibroma juvenil en nuestro país y en especial en nuestro hospital, por lo que la experiencia acumulada y renovada en el tratamiento de esta patología enriquecerá el acervo de nuestro arsenal teórico-práctico con que enfrentar los casos por venir.

Los objetivos fueron documentar los patrones de presentación clínica y por estudios de esta lesión, así como dejar un documento que asiente la información obtenida durante la última década en el manejo de estos tumores en el Servicio de Otorrinolaringología del Hospital General de México, O.D.

Se hizo una revisión de los expedientes detectados en el Servicio de Otorrinolaringología del Hospital General de México correspondientes al periodo entre el 1.º de Enero de 1989 hasta el 31 de Diciembre de 1998, que contaran con diagnóstico de angiofibroma juvenil; entre los casos detectados, se verificó que el diagnóstico definitivo correspondiera al antes mencionado. Se trató de llenar propositivamente los datos preestablecidos incluidos en la hoja del protocolo (anexo 1), mismos que en ocasiones no se pudieron obtener completamente, pero se asentó en ellas cuales datos no se conocían para hacer la mención correspondiente en la estadística. Vale la pena hacer una revisión de la hoja anexo 1 para conocer los datos en estudio en cada caso, pero mencionaremos que se trató de detectar datos generales del paciente (nombre, edad, sexo, medio socio-económico, hábitos alimenticios, lugar de origen y residencia); datos clínicos de presentación

(tiempo de evolución, si era primer cuadro o recidiva, datos nasales, oculares, neurológicos, óticos, generales, y la descripción correspondiente a dicha sintomatología); datos propios del tumor a la exploración (consistencia, color, si era sangrante o no, superficie, alteraciones de áreas vecinas); estudios de imagen (con la corroboración de la sospecha, la descripción de los sitios afectados por el tumor, y la estadificación de cada caso según clasificación de Fisch de 1983); datos correspondientes a la arteriografía (su realización, éxito, vasos implicados, técnica, complicaciones, días previos a la cirugía, etc); la terapéutica quirúrgica aplicada (vía de abordaje, sangrado, apoyo hemodinámico, técnica anestésica, complicaciones, evolución); y por último la presencia y descripción de otras terapéuticas alternativas o adyuvantes y el porqué de su decisión.

Los datos así obtenidos fueron los propios de la estadística descriptiva como son porcentajes, promedios, rangos, etc, dado que el diseño del estudio es el de estudio de casos, siendo retrospectivo, transversal, descriptivo y observacional. Esto generó las gráficas que se ofrecen en la sección correspondiente para el mejor entendimiento de los diferentes elementos en juicio.

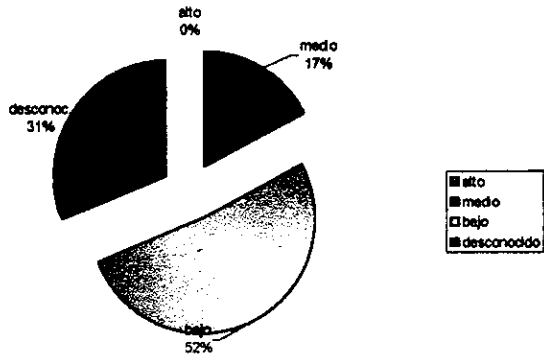
RESULTADOS:

DATOS DE LA POBLACION:

En el presente estudio se encontraron a 65 pacientes registrados en las libretas de cirugía y hospitalización del Servicio de Otorrinolaringología del Hospital General de México O.D., con el diagnóstico de Angiofibroma Juvenil en el periodo comprendido entre lo. de Enero de 1989 hasta el 31 de Diciembre de 1998; de ellos, uno recibió el diagnóstico definitivo de escleroma respiratorio, por lo que tuvo que ser eliminado. Es importante aclarar que la información obtenida de los expedientes no siempre fué lo suficientemente completa, por el proceso de depuración parcial del expediente mismo antes de ser archivado. Por ello, de los 64 casos estudiados se ofrecerá siempre que sea necesario el número de casos en que no se conoce la información de un aspecto dado.

De los 64 pacientes, el 100% pertenecieron al sexo masculino; la edad promedio fué de 17.6 años con un rango de 10 a 26 años. El medio socioeconómico a que pertenecían fué en 33 casos nivel bajo (51%), nivel medio 11 casos (17%) y se desconoce en 20 casos (31%). Sus hábitos dietéticos se consideraron deficientes en 20 casos (31%), regulares en 18 (28%) y buenos en 4 casos (6%), desconociéndose en los restantes 22 casos (34%) (FIG 1). La distribución por sitio de origen se relata en la tabla 1.

DISTRIBUCION POR NIVEL ECONOMICO



HABITOS DIETETICOS

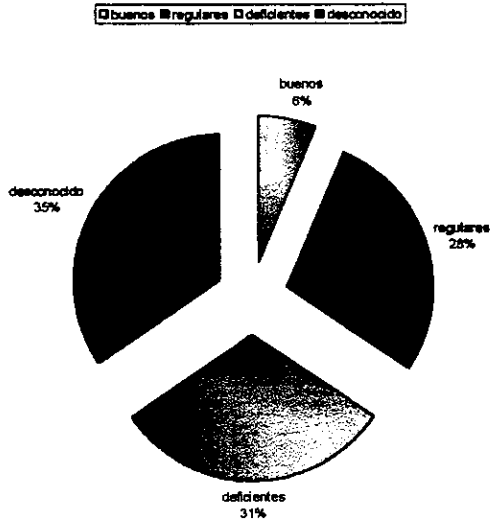


FIG. 1

CONDICIONES CLINICAS:

Del total de los pacientes, 15 se conocía que eran recidivantes (23.4%), de los cuales 2 casos (3%) fueron recidivantes de nuestro Servicio, uno de ellos en más de una ocasión (1.5%). Los otros 13 (20.3%) se especifica claramente que fueron tratados por primera vez en otro hospital. Se puede confiar en que incluso en los que no se especificó su condición de no recidivante, no lo fueron, dado el relato de la historia clínica misma. (FIG. 2).

El tiempo de evolución no se conoce en 13 casos (20.3%). En los restantes 51 casos el tiempo promedio fué de 18.4 meses, con un rango de 3 a 36 meses. Los principales síntomas encontrados fueron: obstrucción nasal en el 100%, epistaxis en 63 casos (96.8%), rinorrea en 44 casos (68.7%), rinolalia en 29 casos (45.3%), hiposmia en 22 casos (34.3%), datos de disfunción tubárica en 13 pacientes (20.3%), deformidad facial en 11 casos (17.1%), astenia en la misma cantidad y porcentaje de casos; pérdida de peso en 6 pacientes (9.3%), al igual que datos de anemia en cantidad y porcentaje; en 4 casos (6.2%) se detectó cada uno de los siguientes síntomas: adinamia, prurito nasal estornudos en salva y resequedad faríngea, respectivamente; En 2 casos (3%) se encontró edema ocular, al igual que mal estado general; en todos los siguientes síntomas la frecuencia alcanzada fué de 1 caso (1.5%): dolor de encías, abombamiento del paladar duro, mamas supernumerarias, poliposis nasal, discreta ginecomastia, disnea nocturna, hipotensión ortostática, dolor nasal y acúfeno. (FIG. 4).

CASOS NUEVOS Vs RECIDIVANTES

■ primario □ r. otro hosp. ▣ r. HGM. 1a ■ r. HGM. Más

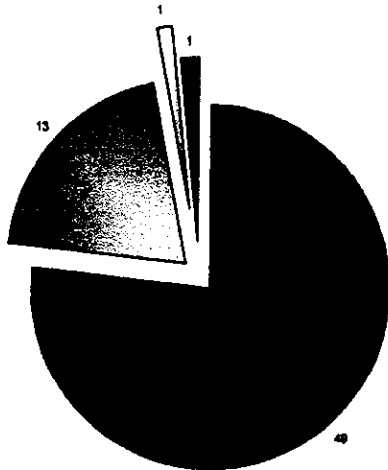


FIG. 2

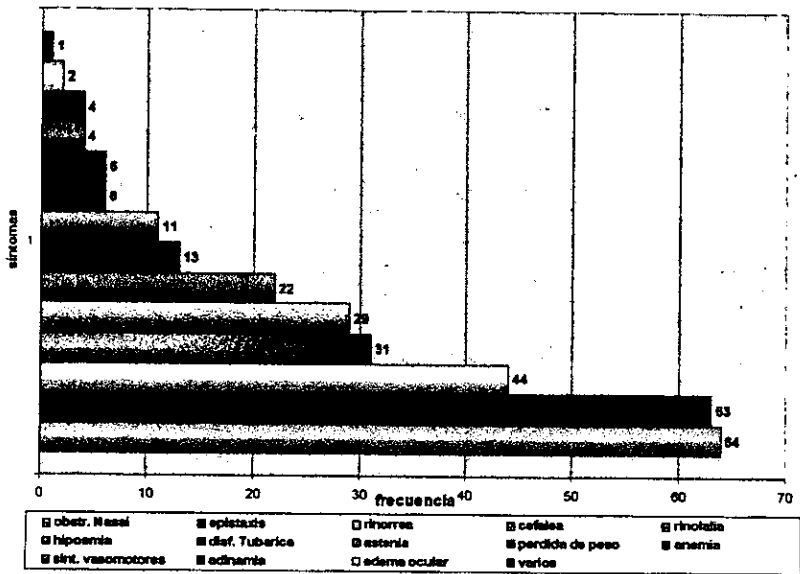


FIG. 3

En cuanto a los hallazgos de exploración física, se encontraron con respecto a la tumoración : color rosa en 17 casos (26.5%), rojo en 17 casos (26.5%), violáceo en 13 casos (20.3%) y el resto no lo describe. La consistencia fué descrita como firme o fibrosa en 17 casos (26.5%), consistencia media o renitente en 13 casos (20.3%), blanda en 9 pacientes (14%) y el restante no la describió. La superficie solo fué reportada como rugosa en 6 casos (9.3%), lisa en 17 casos (26.5%), y los restantes 41 casos no relatan ese dato (64%). Se registró como tumoración sangrante al momento de la exploración en 17 pacientes (26.5%), no sangrante en 22 casos (34.4%) y el resto no menciona este dato. Solo en un caso se refiere que la tumoración presentaba dolor al palparse (1.5%), tratándose del caso que recidivaba más de una vez (4a ocasión). Hubo también datos de disfunción tubárica en 13 pacientes, de un solo oído (20.3%) referidos como retracción de la membrana timpánica. No se encontraron datos neurológicos ni oculares al momento de la exploración física.

EXTENSION TUMORAL POR IMAGEN:

En cuanto a los datos de estudio de imagen, se pudo constatar que se estudiaron por medio de tomografía computada el 100% de los pacientes. En todos ellos los patrones tomográficos fueron los descritos para el angiofibroma juvenil sin haber casos atípicos, encontrándose que la tumoración ocupaba las siguientes estructuras: fosa nasal derecha 26 (40.6%), izquierda 20 (31.2%) y ambas o no especificaba 17 (26.5%); rinofaringe predominio derecho en 15 (23.4%), izquierdo 4 (6.2%), y ambos lados en 35 (54.6%); el seno esfenoidal del lado

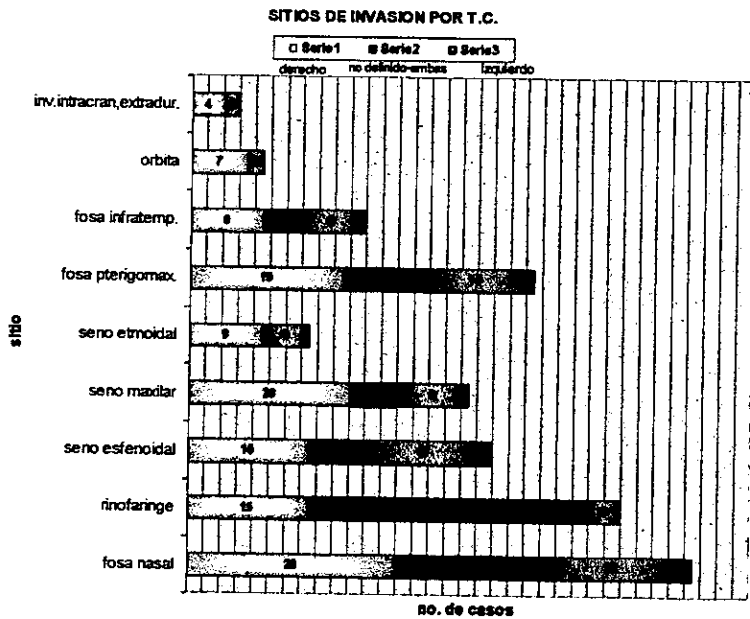


FIG. 4

DISTRIBUCION POR CLASIFICACION DE FISCH '83

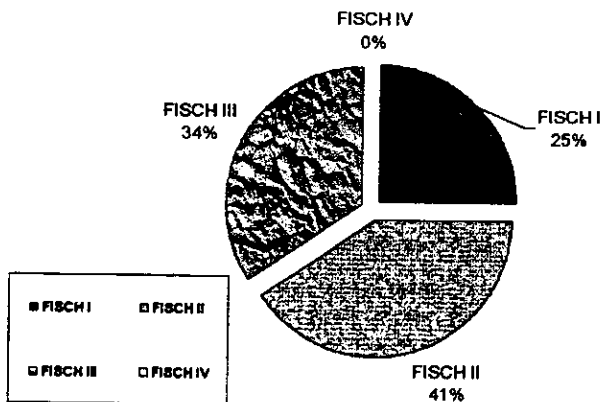


FIG. 5

derecho en 15 (23.4%), izquierdo en 17 (26.5%) y ambos lados o no especificado en 6 (9.3%); el seno maxilar derecho en 20 (31.2%), izquierdo en 9 (14%) y no especificado o ambos en 6 (9.3%); el seno etmoidal derecho en 9 (14%), izquierdo en 6 (9.3%), en ningún paciente fué de ambos o sin especificar; la fosa pterigomaxilar se afectó del lado derecho en 15 (23.4%), izquierdo en 15 (23.4%) y no se describió de que lado en 9 casos (14%); la fosa infratemporal se afectó del lado derecho en 9 casos (14%), y del izquierdo en 9 (14%), desconociéndose de qué lado en 2 casos (3%); la órbita solo se detectó afectada en el lado derecho en 7 casos (10.9%) y del izquierdo en 2 casos (3%); se describe invasión extradural del cráneo del lado derecho en 4 pacientes (6.2%) y del izquierdo en 2 casos (3%); por último la invasión intradural a cráneo no se presentó en ningún caso. (FIG. 4).

La clasificación recomendada por Ugo Fisch en 1983 fué aplicada a cada caso, detectándose así a 16 pacientes en estadio I (25%); en estadio II a 26 pacientes (40.6%), en estadio III a 22 pacientes (34.3%) y en ningún caso con estadio IV, quedando los 6 casos con invasión intracraneal extradural englobados en el estadio III (9.3%) (FIG. 5).

ARTERIOGRAFIA:

Con respecto a la arteriografía, ésta se realizó en 63 pacientes (98.4%) y en uno no se logró realizar el procedimiento por lo que se sometió a cirugía sin arteriografía (1.5%). Los vasos nutricios del tumor no fueron descritos en 9 pacientes (14%); en los restantes

puedieron ser más de un vaso nutricional, con los siguientes valores: Arteria maxilar interna derecha en 31 pacientes (48.4%), maxilar interna izquierda en 26 pacientes (40.6%), luego en 4 pacientes (6.2%) cada uno de los siguientes vasos : faríngea ascendente derecha, faríngea ascendente izquierda, y facial derecha. Con una frecuencia de 2 casos para cada vaso (3%), se describen: arteria temporal superficial izquierda, temporal profunda izquierda, meníngea media izquierda y ramos directos de la carótida externa izquierda. (FIG. 6).

EMBOLIZACION:

La técnica aplicada de embolización subsecuente al estudio de arteriografía no se logra documentar en 28 pacientes (43.7%) por información incompleta del expediente. Vale la pena señalar que sí se embolizaron los vasos nutricios en 57 pacientes (89%), no se registró el dato en 6 pacientes (9.3%) y en el caso en que no se logra la arteriografía por lógica no se realiza la embolización. (1.5%). La técnica descrita por Seldinger fué la usada en los casos que sí tienen el reporte completo. El uso de gelfoam se relata en 4 casos (6.2%), el gelfoam más farmaflebón en 6 casos (9.3%), y con geroam en 26 casos (40.6%). No relata cuales vasos se embolizaron en 9 casos (14%); los sí embolizados pudieron ser más de un vaso por paciente, con los resultados siguientes: arteria maxilar interna derecha en 29 pacientes (45.3%), la maxilar interna izquierda en 24 casos (37.5%), la faríngea ascendente derecha en 4 casos (6.2%), con otro tanto para la faríngea ascendente izquierda; y con 2 casos (3%) cada uno de los siguientes vasos: facial derecha, temporal superficial izquierda,

meníngea media izquierda, y los ramos de la carótida externa. (FIG. 7). El porcentaje de embolización se relata como del 100% en 29 pacientes (45.3%); embolización al 95% en 4 casos (6.2%) y la embolización al 90% en 6 casos (9.3%), desconociéndose el resto de los pacientes (25 casos, 39%). En ningún caso se reportó una embolización inferior al 90%. (FIG. 8).

Con respecto a los días previos a la cirugía en que se realizó la embolización, no se relata en 16 casos (25%), hay un caso fallido ya mencionado (1.5%) desde el momento de la arteriografía, y se obtuvo un promedio de 2.54 días en los restantes, con un rango entre 1 y 6 días entre la embolización y la cirugía. Los porcentajes según los días fueron: Un día en 4 casos (6.2%), dos días en 26 casos (40.6%), tres días en 11 casos (17.1%), y cuatro o más días en 6 casos (9.3%). Como se puede ver, la moda fué de dos días.

Las complicaciones de la embolización estuvieron presentes en 13 casos (20.3%), se documenta que no existieron en 22 casos (34.3%) y no se encuentra información alusiva en los restantes 29 casos (45.3%), aunque es muy probable que no existieran, pues su reelevancia clínica habría obligado a su mención. Las complicaciones relatadas fueron en 4 pacientes (6.2%) vasoespasma, y los mismos valores para cefalea postembolización. Con una frecuencia de dos casos (3%) se detectan cada uno de los siguientes: dolor mandibular, dolor sin especificar el sitio, edema doloroso de la cara, amén de haber citado antes el único caso en que el vasoespasma impidió la arteriografía y la embolización. (1.5%). (FIG. 9).

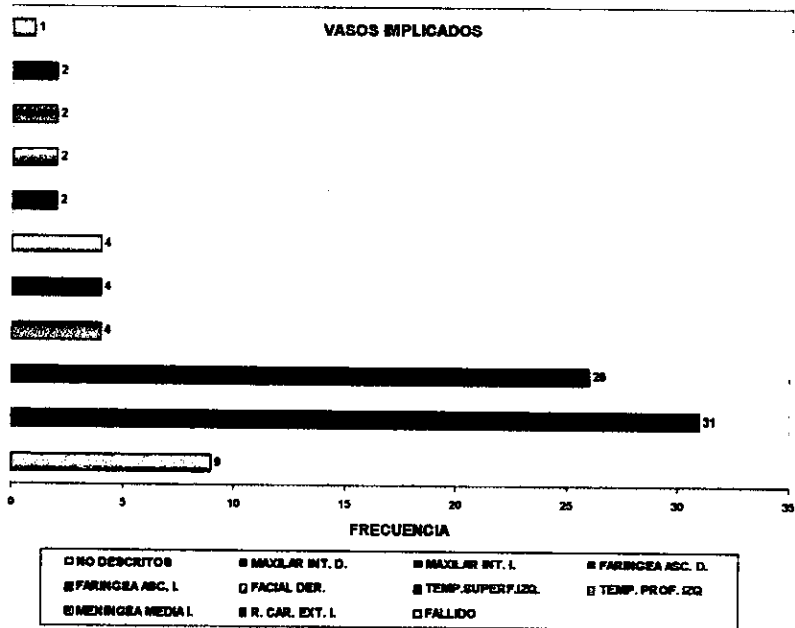


FIG. 6

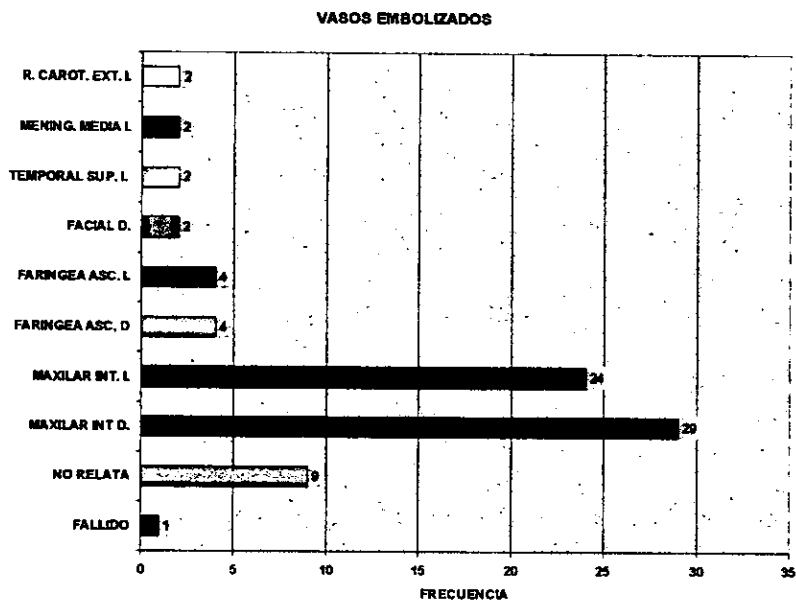


FIG. 7

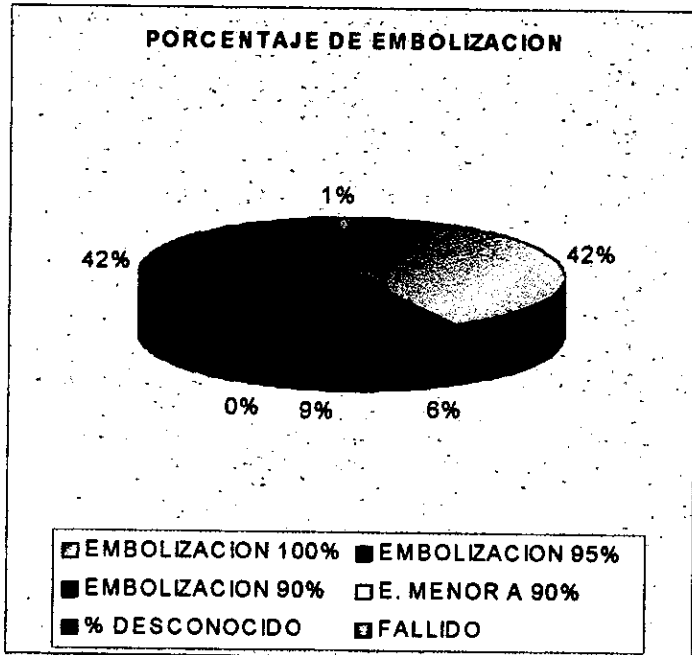


FIG. 8

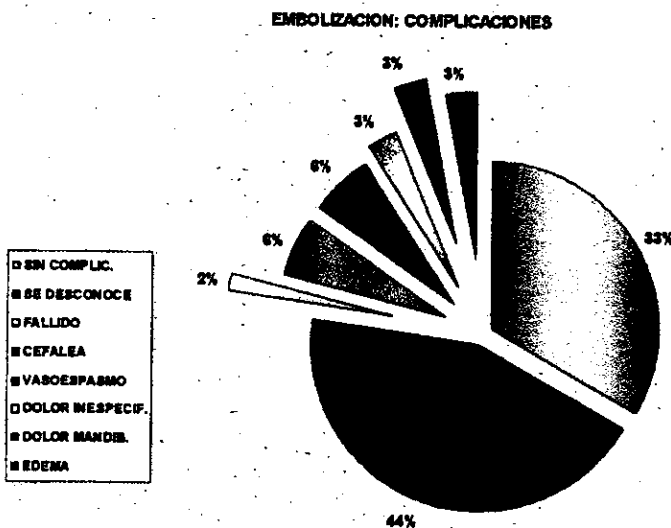


FIG. 9

TRATAMIENTO DE PRIMERA INTENCION: CIRUGIA:

Los resultados de la terapéutica empleada en nuestro Servicio de Otorrinolaringología al recibir a pacientes (de novo o bien recidivantes) son los siguientes: Al 100% de los pacientes se les realizó cirugía para extirpar el tumor, y ésta consistió en vía de abordaje sublabial ampliada en 40 casos (62.5%), vía transesfenoidal y transoral en 2 casos (3%), vía transpalatal en 4 pacientes (6.2%), en 4 casos (6.2%) se intentó y logró por vía endoscópica transnasal, y en esa misma proporción se realizó vía transnasal pura; en 10 casos no fué descrita la vía de abordaje (15.6%). (FIG.10). La pérdida sanguínea fué descrita en 55 pacientes (86%), y no se obtuvieron datos en los restantes 9 casos (14%). El promedio fué de 1118.5 ml, con un rango de 100 a 3000 ml. El tiempo quirúrgico no fué relatado en 42 casos (65.6%); en el restante de 22 casos (34.4%) el tiempo promedio fué de 3.65 hrs, fluctuando con un rango de 1 a 9 hrs como extremos.

No en todos los casos fué relatada la técnica anestésica, (33 casos, 51.5%); se conoce que fué anestesia general balanceada en 31 casos (48.4%). Solo se documentó la hemodilución explícitamente en 11 casos (17.1%), ésto pudiendo deberse a que esta modalidad de apoyo hematológico es de reciente instalación en nuestra unidad por el Servicio de Anestesiología, y también a que en muchos expedientes al ser depurados no se encontró la hoja anestésica. Solo se sabe de un paciente perteneciente a la religión testigos de Jehová, quien al no admitir ni siquiera una autotransfusión, se empleó un aparato de dudosa eficiencia que sus coreligionarios le

TIPO DE CIRUGIA

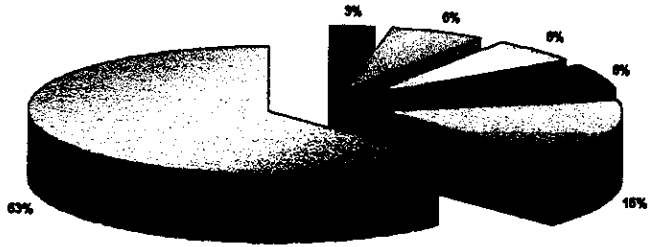


FIG. 10

CIRUGIA: COMPLICACIONES

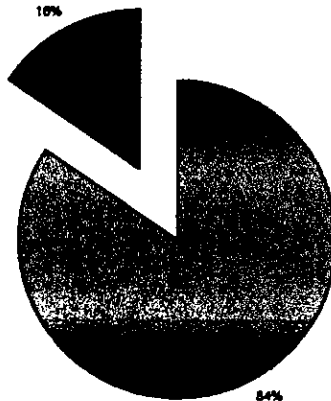


FIG. 11

facilitaron, conocido como recuperador celular, consistente en un sistema cerrado de aspiración que luego por centrifugado recolecta hipotéticamente los elementos celulares de la sangre aspirada para poder transfundir al instante, teniendo como desventajas que la sangre aspirada desde la cavidad nasal también contiene elementos propios de la cavidad nasal tales como secreción nasal, flora habitual e incluso el riesgo de gérmenes patógenos de microorganismos que se mezclan con dicha sangre aspirada. Afortunadamente no fué necesario aplicar dicho aspirado por el escaso sangrado de ese caso en particular (aprox. 400 ml). En los restantes 42 casos (65.6%) se desconoce el tipo de apoyo hemodinámico aplicado, pero es muy probable que en su mayoría se recurriera a la transfusión bien autóloga o heteróloga.

Entre los pacientes que transoperatoriamente presentaron alguna complicación (FIG 11), se describen 10 casos (15.6%) de sangrado activo transquirúrgico, solo obteniéndose detalles en 5 de ellos (7.8%), que se relatan a continuación: El primero con choque hipovolémico transquirúrgico por pérdida de 2300 ml de sangre, debido a la arteria maxilar interna, y nuevo sangrado a los 10 días al retirar los tapones de otros 3000 ml, ameritando reintervención para recolocar tapones. En el segundo de los casos, la hemorragia masiva transquirúrgica fué de 3000 ml, ameritando ligadura de la arteria maxilar interna. En el siguiente caso el sangrado dependió de la arteria esfenopalatina, controlándose al haber perdido aproximadamente 1800 ml. El cuarto caso llegó a choque hipovolémico, acidosis metabólica, y paro cardiaco revertido, requiriendo estancia en la Unidad de Cuidados Intensivos durante 7 días, obteniéndose

resección incompleta. En el quinto caso dependió de la arteria maxilar interna, lográndose la cauterización de la misma.

OTRAS TERAPEUTICAS:

Con respecto a otras terapéuticas empleadas en los casos relatados, se emplearon en 8 casos (12.5%), siendo no descrita en 2 de ellos (3%), y en los restantes 6 casos se enlistan como sigue: reoperación en nuestro hospital (no incluye la cirugía de otros hospitales en casos recidivantes) en 3 casos (4.6%), uno de ellos en más de una ocasión; quimioterapia en dos pacientes (3%), y el uso de recuperador tisular descrito anteriormente en un caso (1.5%)(FIG. 12). En el caso de la resección incompleta con sangrado masivo debió recurrirse a la quimioterapia para intentar la erradicación, tratándose de un tumor estadio IV de Fisch. En los casos de tumor residual o recidivante originados en nuestro propio hospital, no se consideraron las reintervenciones o las nuevas arteriografías (solo las primeras) para las estadísticas antes expuestas. Cuando se habló de otras terapéuticas, cabe considerar que los cuidados generados desde el momento mismo de la primera cirugía no se contabilizaron aparte (por ejemplo: estancia en la Unidad de Cuidados Intensivos), si no sólo los tratamientos ulteriores por requerimientos del postoperatorio mediato (después de las 24 hrs) o tardío.

Debido a las características de almacenamiento y archivo de expedientes, no fué posible lograr un seguimiento adecuado y sistemático en los pacientes, por lo que no se relatará este dato.

OTRAS TERAPIAS

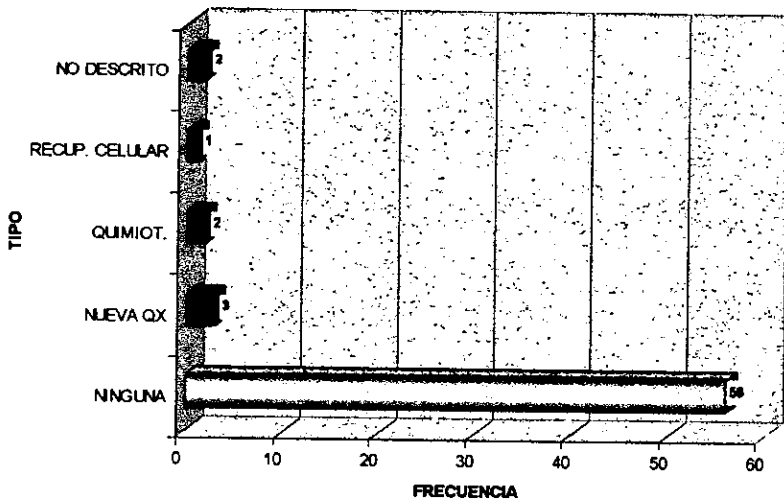


FIG. 12

ANALISIS:

El Servicio de Otorrinolaringología se caracteriza desde hace varios años por tener gran experiencia en el manejo de los Angiofibromas Juveniles (2,5,6,7,10,14). Ello debido al número importante de casos que acuden a nuestro Hospital. La serie anterior reportando la década entre 1979 y 1988 por Arroyo y Martín (7) reportan hasta 96 casos. De esa fecha hasta ahora, han cambiado importantemente los modos de atención de los pacientes, desde los auxiliares del diagnóstico, los auxiliares del tratamiento y las vías de abordaje quirúrgicas que se deciden. Por ejemplo: en aquella serie se refiere como vías de abordaje las siguientes: sublabial ampliada 23 casos (24%), transpalatina 22 (23%), rinotomía lateral 17 (17.7%), combinada (Weber-Ferguson) 16 casos (16.6%), combinada intracraneal 9 casos (9.3%), antrostomía de Denker en 8 casos (8.3%) y antrostomía de Caldwell-Luc 1 caso (1%). En comparación en la década que nos ocupa, se abandonó la técnica de la rinotomía lateral, se empleó la vía sublabial ampliada en 62.5%, la transpalatal en 6.2% de casos y en el resto de los casos descritos la técnica fué aún más conservadora, relatándose las vías transesfenoidal y transnasal, transnasal, transoral, y endoscópica transnasal. También hubo un cambio significativo en el porcentaje de casos operados. Para la serie anterior fué el 79.1% de los pacientes, mientras en la serie actual fué el 100% de ellos. En la serie anterior en la mayoría de los pacientes no se contaba con tomografía computada, y se refirieron a estudios como las placas simples de Caldwell, Watters, lateral y Hirtz, tomografía lineal y politomografía, los casos en que sí se empleó la TC e incluso un caso con resonancia

magnética; actualmente el 100% de los pacientes contaron con tomografía computada como parte de su evaluación. No es conocido en qué proporción los pacientes se sometieron a angiografía e incluso a embolización, pero se relata en algunos de ellos (3 casos) que se practicó la ligadura de la arteria carótida externa como parte del procedimiento quirúrgico tratando de ayudar a controlar el sangrado. Actualmente en el 100% se practicó la arteriografía, si bien fué fallida en un caso. En la serie anterior no se relata en cuantos casos se logra la angiografía, pero relata un caso de muerte de paciente posterior a arteriografía carotídea, con un tumor en estadio IV de Arroyo, que sería equivalente a un estadio IV de Fisch según la clasificación de 1983. En el reporte anterior no se especificó el porcentaje de signos y síntomas presentados por los pacientes, mientras en el actual se logró este objetivo, aunque de un modo parcial. Es importante señalar que el número total de pacientes por década que han sido estudiados disminuyó en ésta última, de 96 casos a 64 (ésto representa un 33.3% de disminución), probablemente debido a la disponibilidad de muchos otros centros hospitalarios nuevos con respecto a la década anterior. El grupo de pacientes que acude nuestro Hospital pertenece a clase inferior y media; el abaratamiento de estudios ha permitido una mejor documentación de los casos. El número de casos recidivantes originados en nuestro hospital resulta pequeño, si bien no se descarta que algún caso recidivante acudiera a otro hospital y representara una pérdida de información. También es importante que por cuestiones de metodología, es probable que se hubiera fugado información de pacientes con estadios avanzados (como con invasión intracraneal intra o extra dural)

pues no se tuvo acceso a información de pacientes de nuestro servicio hospitalizados y operados en algún otro servicio como podría ser el de Neurología, Pediatría e incluso Oncología. También es importante señalar que una parte importante de la información no estuvo disponible al ser un estudio retrospectivo pues el proceso de depuración de expediente clínico implica la extracción de algunas partes de éste, que contienen información muy reelevante, y que no se puede recuperar de otro modo.

Es interesante señalar también una comparación entre los hallazgos tomográficos que encontramos en la serie actual contra los señalados por el libro Som de Radiología de Cabeza y Cuello, respecto al angiofibroma juvenil, donde refiere que la lesión tiene casi siempre un origen nasofaríngeo, que pueden llenar la nasofaringe en modo no simétrico, que ocupan la fosa pterigomaxilar en un 89% de los casos (incluso refiere como muy sugestivo de angiofibroma juvenil en 99% casos el arqueamiento anterior de la pared antral del mismo lado); refiere afección a seno esfenoidal en 61%, a senos maxilares en 43%, y hacia celdas etmoidales en el 35%; refiere extensión intracraneal del 5 al 20% de los casos, con afectación primaria de la fosa craneal media (8). En nuestra serie el 98.4% (63 casos) se presentó ocupando las fosas nasales, el 84.3% (54 casos) también en rinofaringe; en 38 casos (59.3%) en el seno esfenoidal, en 35 casos (54.6%) en el seno maxilar, en 15 casos (23.4%) en los senos etmoidales, en 60.9% (39 casos) en la fosa pterigomaxilar, en 22 casos (34.3%) en la fosa infratemporal, 6 casos (9.3%) en órbita y mismo número para invasión intracraneana extradural. Así se puede constatar que en nuestra serie se reportó en menor

porcentaje la ocupación de la fosa pterigomaxilar y etmoides, mientras se encontró en mayor grado ocupación de los senos maxilares.

También cabe señalar que se logra ver un patrón diferente en las técnicas anestésicas empleadas, dado que los casos en que se usó la hemodilución corresponden a los de los últimos tres años, por ser ésta una innovación de reciente instalación en nuestro servicio en el caso específico de los angiofibromas juveniles. Esta condición es similar a lo que reportó Arroyo en la década pasada con respecto al uso del desguante facial como una innovación, la rinotomía lateral y vías transpalatinas como frecuentes, estado que se ha invertido en la actual década siendo de primera elección el desguante facial y vías más conservadoras. Es decir, se aprecia un patrón de tratamiento cada vez tendiente a menor riesgo y secuela para el paciente, lográndose a través de la experiencia y depuración de técnicas, siendo aplicable también a los casos con embolización.

CONCLUSIONES:

Amén de los datos obtenidos en nuestro Servicio de Otorrinolaringología del Hospital General de México, es importante hacer una recapitulación de lo que sí conocemos y lo que no conocemos del angiofibroma juvenil, e incluso de los temas actuales en discusión:

* El angiofibroma juvenil es una entidad de forma tumoral, en la que sin embargo no puede documentarse un comportamiento tumoral clásico; es benigno histológicamente y agresivo localmente. Por ello aún está en discusión si pertenece a una categoría diferente (como hamartoma, hiperplasia reactiva de aspecto tumoriforme, e incluso se sugiere su analogía con un glomus).

* El hecho de que casi exclusivamente se relacione a la nasofaringe y casi nunca en otra parte del cuerpo (54), nos obliga a reflexionar que su origen tenga relación con la diferenciación histológica y embriológica de los órganos de esa zona anatómica, que aún no se ha podido demostrar plenamente.

* La presentación exclusiva en el sexo masculino y en edades de escolar, adolescente y adulto joven podría deberse a: 1.- Ambiente hormonal 2.- Factor relacionado al cromosoma "Y" y/o 3.- Error de migración o diferenciación celular en la vida embrionaria de los productos del sexo masculino. Sin embargo aún es necesario abrir líneas de investigación en estos tópicos. Las excepciones en edad y sexo pueden deberse a características muy individuales de esos pacientes no suficientemente exploradas.

* Se desconocen a fondo el ambiente químico local que permite que esta lesión aparezca, crezca, invada y/o involucre. No se sabe a ciencia cierta su frecuencia entre personas adenoidectomizadas contra no adenoidectomizadas, por lo que debería documentarse este aspecto para evitar que sea sólo una reflexión en tono de anécdota.

* Debido a que no puede biopsiarse esta lesión previo a la cirugía para un diagnóstico de certeza, debido al riesgo de sangrado, entonces el diagnóstico debe basarse en una fuerte sospecha clínica.

* Si el tumor se extiende a la fosa pterigopalatina (89% de los casos, Som); debe buscarse el arqueamiento anterior de la pared posterior del antro maxilar (99% de los casos provocado por angiofibroma juvenil, contra el 1% de otros tumores) y debe ser tomado como un dato tomográfico muy indicativo de angiofibroma juvenil (8).

* Las diferentes propuestas de estadificación demuestran que NO es constante el modo de invasión de la lesión, pero en lo que todas coinciden es en señalar mayor morbimortalidad mientras más se acerque a la base del cráneo, fosa media, órbitas y seno cavernoso (55). Aunque no haya un acuerdo de cual clasificación usar, el saber cuales estructuras están implicadas es el UNICO método eficaz para planear y aplicar terapéutica alguna, siendo de elección la cirugía hasta el momento actual.

* El grado de recidiva tumoral puede deberse a resección incompleta (residual) o bien a un medio químico y condiciones locales propicias para dicha recidiva.

* La involución espontánea no se observa con la frecuencia suficiente para saber las causas de dicha involución y si ésta es completa, o si permanece en la zona una evidencia microscópica de la lesión; es difícil de saber también por el difícil acceso a esta zona.

* En el Hospital General de México, O.D., y en el Servicio de Otorrinolaringología específicamente, la experiencia en el diagnóstico y tratamiento de los angiofibromas juveniles es extensa a lo largo de diferentes épocas, aunque aún es necesario implementar métodos de seguimiento del paciente más eficaces para conocer la evolución de nuestros casos a más largo plazo, y también es necesario recurrir a mayores apoyos en el área biomédica de los casos presentes para intentar hacer estudios de correlación de variables, con el fin de ir contestando las diferentes incógnitas que ofrece esta patología en las líneas de investigación propuestas anteriormente.

* El advenimiento de futuras innovaciones terapéuticas representan alternativas viables ante casos en que la cirugía no resulte el método más indicado de atención, si bien todas ellas aún deberán resistir a la prueba del tiempo para demostrar su eficacia no solo a corto sino incluso mediano y largo plazo (29,52,56,57,58).

* Si bien la tendencia actual es a elegir los abordajes quirúrgicos más conservadores, se debe también tener en cuenta la exposición, el tamaño y sitio de invasión tumoral (29,55); así como la elección del paciente, incluso tratando de considerar el menor riesgo al desarrollo de la cara por la edad de los pacientes cuando

esto sea posible (57).

* El uso de la embolización previa a la cirugía es sin duda uno de los mejores métodos para minimizar riesgos al paciente, y es una terapéutica en constante innovación (59).

* El énfasis que se ponga en un adecuado diagnóstico y tratamiento nunca será excesivo para disminuir los riesgos a que el paciente se expone desde los procedimientos de diagnóstico, de tratamiento y a la evolución misma de la lesión (57,59). Para evitar estos riesgos, la mejor forma es tenerlos en mente antes de realizar procedimiento alguno. La tecnología y los avances en el conocimiento de la naturaleza de esta lesión nunca substituirán a la prudencia y la experiencia del clínico que maneje el caso.

Como se ve en los puntos anteriormente resaltados, es un tema apasionante y no agotado aún el conocimiento del angiofibroma juvenil; todos los esfuerzos que desde la historia se registran hasta los últimos avances actuales demuestran que se tiende cada vez más al manejo integral, multidisciplinario, suficiente pero conservador, y con exposición al menor riesgo posible para los pacientes que presentan un angiofibroma juvenil.

ANEXO 1: HOJA DE RECOLECCION DE DATOS.

PROTOCOLO PARA ANGIOFIBROMA JUVENIL NASOFARINGEO

FECHA: _____
 EDAD: _____ SEXO: _____ RAZA: _____
 LUGAR DE NACIMIENTO: _____
 DOMICILIO: _____
 TELEFONO Y FORMA DE LOCALIZARLO: _____
 No. DE EXPEDIENTE: _____ No. DE CASO _____
 CONDICION SOCIAL: _____ ALIMENTACION: _____

EXPLORACION FISICA: PESO: _____ TALLA: _____ TA: _____
 FECHA DE INICIO: _____

SIGNOS Y SINTOMAS:

- | | | | |
|---------------------------------|---------------------|-------------------------|---------------------|
| 1. OBSTRUCCION NASAL | (DER) (IZQ) (AMBAS) | 10. HIPOACUSIA | (DER) (IZQ) (AMBAS) |
| 2. EPISTAXIS | (DER) (IZQ) (AMBAS) | 11. OTITIS MEDIA SEROSA | (DER) (IZQ) (AMBAS) |
| 3. RINORREA | (DER) (IZQ) (AMBAS) | 12. CEFALEA | (SI) (NO) |
| 4. DEFORMIDAD FACIAL | (DER) (IZQ) (AMBAS) | 13. ASTENIA | (SI) (NO) |
| 5. VOZ NASAL | (SI) (NO) | 14. ADINAMIA | (SI) (NO) |
| 6. PROPTOPISIS | (DER) (IZQ) (AMBAS) | 15. PERDIDA DE PESO | (SI) (NO) |
| 7. DIPLIPIA | (SI) (NO) | 16. ESTADO GENERAL: | |
| 8. OTRAS ALTERACIONES VISUALES: | | 17. ANEMIA | (SI) (NO) |
| 9. OLFACION: | | 18. OTROS: | |

NARIZ: TUMOR:

CONSISTENCIA: _____
 COMPACTO () RACEMOSO ()
 COLORACION: _____
 SANGRANTE A LA MANIPULACION: SI () NO ()

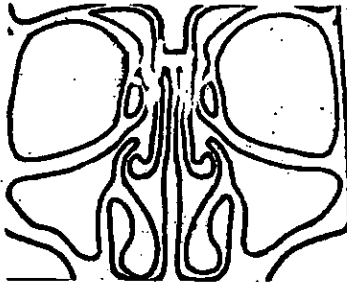
OROFARINGE: _____

OTOSCOPIA: _____

SIGNOS NEUROLOGICOS: _____

OJOS: _____

ENDOSCOPIA: _____



IMAGENOLOGIA:

TOMOGRAFIA COMPUTADA () RESONANCIA MAGNETICA ()

LOCALIZACION:	DERECHA	IZQUIERDA	AMBAS
FOSA NASAL	()	()	()
RINOFARINGE	()	()	()
SENO ESFENOIDAL	()	()	()
SENO MAXILAR	()	()	()
SENO ETMOIDAL	()	()	()
FOSA PTERIGOMAXILAR	()	()	()
FOSA INFRATEMPORAL	()	()	()
ORBITA	()	()	()
INVASION INTRACRANEANA		EXTRADURAL ()	INTRADURAL ()

CONTRASTE: _____

CLASIFICACION: _____

ESTADIO ()

ARTERIOGRAFIA:

VASOS NUTRICIOS: _____

EMBOLIZACION: FECHA: _____ TECNICA Y MATERIAL: _____

ARTERIAS EMBOLIZADAS: _____

PORCENTAJE DE EMBOLIZACION: _____

DIAS ANTES DE LA CIRUGIA: _____

COMPLICACIONES O INCIDENTES: _____

TERAPEUTICA QUIRURGICA:

VIA: _____

COMPLICACIONES: _____

PERDIDA SANGUINEA: _____

TECNICA ANESTESICA: _____

TIEMPO QUIRURGICO: _____

EQUIPO QUIRURGICO: _____

OTRAS TERAPEUTICAS: _____

RESULTADO DE PATOLOGIA: No. DE BIOPSIA: _____

EVOLUCION:

BIBLIOGRAFIA:

- 1.- Fajardo Arroyo, Juan: Tesis de Especialidad de Otorrinolaringología. Hospital General de México y Universidad Nacional Autónoma de México, División de Estudios Superiores; México, D.F. 1971.
- 2.- Chavolla C. Ney, Chavolla M. Rogelio, Moisés H. Jorge y Fajardo D. Germán: "Angiofibroma Juvenil Nasofaríngeo". Monografía publicada por la Sociedad Mexicana de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello; México, D.F. 1996.
- 3.- Vancil, E.M.: A historical survey of treatments for nasal polyposis. Laryngoscope Mar.1969; LXXIX(3):435-444.
- 4.- Valdespino Calderon, Waldemar: Tesis recepcional para obtener la especialidad de Otorrinolaringología. Hospital General de México y Universidad Nacional Autónoma de México, Facultad de Medicina, División de Estudios de Postgrado; México D.F. 1994.
- 5.- Tapia R.: Nasopharyngeal fibroma. Acta Otolaryngol (Skotch) 1973; 119-126.
- 6.- Tapia R.: The nasopharyngeal fibroma and its treatment. Arch Otolaryngol 1956; 64:451-455.
- 7.- Arroyo, M. y Martín, L.: Angiofibroma Nasofaríngeo Juvenil, experiencia de 10 años: 1979 a 1988. Anales Soc. Mex. Otorrinolar. Sept-Nov 1989; XXXIV(4):302-311.
- 8.- Som, Peter: "RADIOLOGIA DE CAREZA Y CUELLO" 2a. ed.

Ed. Mosby, México, 1993. pp:173-175 y 903-908.

9.- Pastor-Quirante, F.A. et al: Angiofibroma nasal: A propósito de un caso de presentación en la edad adulta. Anales ORL Iber-Amer. 1993; XXI(5):479-486.

10.- Andrade, J. y Fajardo, J: Nasopharyngeal angiofibroma in the elderly: report of a case. Laryngoscope 1975; 85(6):1063-1065.

11.- Neel, H.B. et al: Juvenile Angiofibroma: Review of 120 cases. Am. J. Surg. 126:547-556.

12.- H. Bryan Neel III.: Angiofibroma: treatment trends in 150 cases during 40 years. Laryngoscope 1986;96:1321-1329.

13.- Schiff, M, González, A.M. et al: Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma contain an angiogenic growth factor: basic FGF. Laryngoscope. Aug 1992; 102(8):940-945.

14.- Tapia, R.: Juvenile Nasopharyngeal Fibroma. Ann Otl Rhinol Laryngol Sept-Oct 1981; 90(5):420-422.

15.- Russel, E.J.: Functional Angiography of the Head and Neck. AJNR 1984;7:927-936.

16.- Eskridge, J.M.: Interventional Neuroradiology. Radiology, 1989; 172:991-994.

17.- Svoboda, D.J.: Ultraestructure of nasopharyngeal angiofibromas. Cancer, 1966; 19:1949-62.

- 18.- Gisselson, L. Lindgen, N. et al: Sarcomatous transformation of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. Acta Path. Microbiol. Scand. 1958; 42:305-312.
- 19.- Hormia, M. et al: Metastasizing nasopharyngeal angiofibroma. arch. Otolaryngol. 1969; 89:523-526.
- 20.- Weprin, L.S.: Spontaneous regression of juvenile angiofibroma. Arch-Oto-Head and Neck-Surg, 1991;117:796-799.
- 21.- Dohar, J.E. and Douvall, A.J.: Spontaneous regression of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. Ann. Otol. Rhinol. Laryngol. June, 1992;101(6):469-471.
- 22.- Sessions, R.B. et al: Radiographic Staging of Juvenile Angiofibroma. Head and Neck Surg, 1981; 3:279-283.
- 23.- Chandler, J.M. et al: Nasopharyngeal Angiofibromas: Staging and Management. Ann. Otol. Rhinol. Laryngol, 1984; 96:322-329.
- 24.- Cummings, B.J.: Relative Risk Factors in the treatment of Juvenil Nasopharyngeal Angiofibroma. Head and Neck Surg.,1980; 3:2126.
- 25.- Fagan, J.J. et al: Nasopharyngeal angiofibromas: selecting a surgical approach. Head-Neck. Aug 1997; 19(5): 391-399.
- 26.-Valvanis, A.:Preoperative Embolization of the Head and Neck: Indications, Patients Selection Goals and

Precautions. AJNR, 1986; 7:943-952.

27.- Goel, A, Bhayani, R. and Schoede J.: Technique of extended transcranial approach for massive nasopharyngeal angiofibroma. Br. J. Neurosurg. 1994;8(5):593-597.

28.- Krekorian, E.A. and Kato, R.H.: Surgical Management of Nasopharyngeal Angiofibroma with intracranial extension. Laryngoscope, 1977; 87:154-164.

29.- Rodkowski, D., et al: Angiofibroma changes in staging and treatment. Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg. Feb 1996; 122(2): 122129.

30.- Arrieta, J, Chi, A. and García, M.A.: Vía centrofacial para resección de angiofibroma juvenil. Anales Soc. mex. de otorrinolar. Mar-May 1989; XXXIV(2):128-131.

31.- Calearo C. and Bignardi L.: Suprahyoid transpharyngeal approach to the median skull base in the surgery of rihinoangiofiroma. Acta Otlrhinolaryngol. Ital. Jan-Feb, 1991;11(1):3-11.

32.- Fisch, U.: The infratemporal fossa approach for nasopharyngeal tumors. Laryngoscope 1983;93:36-44.

33.- Andrews, J. and Fisch, U.: The surgical management of extensive nasopharyngeal angiofibromas with the infratemporal fossa approach. Laryngoscope 1989; 99:429-437.

34.- Waldman, S.R. and Levine, H.L.:Surgical experience

ESTA TESIS NO DEBE
SER
COPADA EN LA BIBLIOTECA

with nasopharyngeal juvenile angiofibroma. Arch. Otolaryngol. 1980; 107:677-682.

35.- Maniglia, A.: Indications and techniques of midfacial degloving. A 15 years experience. Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg. Jul, 1986; 112(7):750-752.

36.- Brown, D. and Messner, A.: Lateral/orbital anterior midfacial degloving approach for nasopharyngeal angiofibromas with cavernous sinus extension. Skull Base Surg. Oct, 1994; 4(4):232-238.

37.- Ahn, H.S. and Kerber, C.W.: Extra to intracranial arterial anastomosis in therapeutic embolization. AJNR, 1980; 1:71-75.

38.- Natving, K. and Skalpe, I.O.: Preoperative embolization of Juvenil Nasopharyngeal Angiofibromas with Gelfoam. J. Laryngol. Otol., 1984; 98:829-833.

39.- Platzbecker, H. and Kohler K.: Embolization in the Head and Neck Region. Acta Radiol. Suppl. 1991; 377:25-26.

40.- Palmer, F.J.: Preoperative embolization in juvenil angiofibroma. Australas Radiol., 1989; 33:348-350.

41.- García-Ortega, F.P. et al: Complicaciones en embolización terapéutica del angiofibroma de nasofaringe juvenil. Acta otorrinolaringol. Esp., Jan-Feb 1991; 42(1):51-53.

42.- Mc Combe, A. and Lund V.J.: Recurrence in Juvenil

Angiofibroma. *Rhinology*, 1990; 28:97-102

43.- Descler, D.G.: Treatment of large juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Otol. Head and neck Surg.*, 1992; 106:278-284.

44.- Wiatrak, B.J. Koopman, C.F. and Tirrisi, A.T.: Radiation therapy as an alternative to surgery in the management of intracranial juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Int. J. Pediatr. otorhinolaryngol. Dec.* 1993; 289(1):51-61.

45.- Gudea, F. and Vega, M.: Role of radiation therapy for juvenile angiofibroma. *J. Laryngol. Otol. Sep.* 1990; 104(9):725-6.

46.- Fields, J.N. and Halverson, K.J.: Angiofibroma Juvenil efficacy of radiation therapy. *Radiology*, 1990; 176:263-265.

47.- Altmar Rios, J.: Delay in sexual development secondary to juvenile angiofibroma: *An. Otorrinolaringol. Ibero-Am.*, 1990; 17:3334.

48.- Garza, R., López J. and Morales F.: Quimioterapia preoperatoria en angiofibroma juvenil. *Revista Médica IMSS, EneMar* 1975; 14(1):17-19.

49.- Goepfert, H., Cangir, A. and Lee, Y.: Chemotherapy for aggressive juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Arch. Otolaryngol.* May 1985; 111(5):258-289.

50.- Bernard, G., Casasco, A. et al: Intratumoral

embolization of Intracranial and Extracranial Tumors:
Technique note. Neurosurgery Oct. 1994; 35(4):771-774.

51.- Casasco, A., Herbreteau, D. et al: Devascularization
of craniofacial tumors by percutaneous tumor puncture. Am.
J. Neuroradiol. Aug. 1994; 15(7):1233-1239.

52.- Tranbahuy, P., Borsik, M. et al: Direct intratumoral
embolization of juvenile angiofibroma. Am. J.
Otolaryngol. NovDec 1994; 15(6):429-435.

53.- Gates. G.A.: Flutamide-induced regression of
angiofibroma. Laryngoscope, 1992; 102:641-644.

54.- Moschs, M. Demetra, A. Kontogeorgos, G.: Juvenile
nasopharyngeal angiofibroma -a rare case of primary
orbital development. Acta Ophthalmol Scand, Aug, 1998;
76(4): 506-508.

55.- Ungkanont, K, et al: Juvenile, nasopharyngeal
angiofibroma: an update of therapeutic management. Head-
Neck, Jan-Feb 1996; 18(1):60-66.

56.- Tzeng, H.Z. and Chao, W.Y.: Transnasal endoscopic
approach for juvenile nasopharyngeal angiofibroma. Am. J.
Otolaryngol. Mar-Apr, 1997; 18(2):151-154.

57.- Fagan, J.J., Snyderman, C.H. et al: Nasopharyngeal
angiofibromas: selecting a surgical approach. Head-
Neck, Aug 1997; 19(5):391-399.

58.- George, B., Casasco, A.: Intratumoral embolization
of intracranial and extracranial tumors: technical note.

Neurosurgery, Oct. 1994; 35(4): 771-773.

59.-Moulin, G., Chagnaud, C. et al: Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: comparasion of blood loss during removal in embolized group versus nonembolized group. Cardiovasc Intervent Radiol, May-Jun 1995; 18(3): 158-161.

60.- Sinelnikov, R.D.: "Atlas de anatomía humana" . Ed. MIR., 2a ed. U.R.S.S. 1983. T I: 68,94,95,104,105 y 110. T II: 293.

61.- Bayley, J. Byron: "Head and Neck Surgery Otolaryngology". Ed. J.B. Lippincott Company. 1993. Vol. II: 1098.

62.- Andrade Pradillo, Juan: "Autoevaluación Otorrinolaringológica Cirugía de Cabeza y Cuello" Ed. ¿?, 1995; pp: 173 y 177.