



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

U.N.A.M

Facultad de Medicina

**8 años de Manejo Médico Quirúrgico, Incidencia y Evolución
del Nasoangiofibroma Juvenil en el Hospital General de
México.**

T E S I S

Que como parte de los requisitos

Para obtener el diploma de la especialidad en:

CIRUGIA ONCOLOGICA

P R E S E N T A :

Dr. Rommel Iván Rodríguez Simental

Médico Especialista

Dirigida por:

Dr. Arturo Hernández Cuellar

Dra. Rosalba Barra Martínez



MEXICO, DF.

JULIO 2011



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.

CONTENIDO	PAGINA
AGRADECIMIENTOS	1
OBJETIVOS ESPECIFICOS	2
METODOLOGIA	3
INTRODUCCION	4
REVISION DE LA LITERATURA	5
HISTORIA	6
EPIDEMIOLOGIA	7
ETIOLOGIA Y FACTORES DE RIESGO	8
PATOGENIA	9
HISTOPATOLOGIA	11
CLINICA	14
EXPLORACION	16
PRUEBAS COMPLEMENTARIAS	16
FORMAS CLINICAS	18
DIAGNOSTICO	19
DIAGNOSTICO DIFERENCIAL	19
CLASIFICACION Y ESTADIAJE	20
EVOLUCION	21
PRONOSTICO	22
TRATAMIENTO	22
RESIDIVAS	30
RESULTADOS	32
DISCUSIÓN	39
CONCLUSIONES	40
REFERENCIAS	41

AGRADECIMIENTOS

La presente Tesis es un esfuerzo en el cual, directa o indirectamente, participaron varias personas leyendo, opinando, corrigiendo, teniéndome paciencia, dando ánimo, etc.

Agradezco a la Dra. Rosalba Barra Martínez por haber confiado en mi persona, por la paciencia y por la dirección de este trabajo. Al Dr. Javier García Estrada y al Dr. Arturo Hernández Cuellar por los consejos y apoyo.

A todos mis maestros por sus comentarios en todo el proceso de formación por enseñarme como hacer bien las cosas y a como no hacerlas por medio de sus experiencias.

Gracias también a mis queridos compañeros, que me apoyaron y me permitieron entrar en su vida durante estos tres años de convivir como Hermanos dentro y fuera del Hospital.

A toda mi Familia que me acompañaron en esta aventura que significó toda mi formación quirúrgica y que, de forma incondicional, entendieron mis ausencias y a pesar de la distancia siempre estuvieron atentos para saber cómo iba mi proceso.

A ti jox, que desde un principio hasta el día hoy sigues dándome ánimo para terminar este proceso, en este hermoso sueño de compartir tu vida.

Gracias a todos.

**“Tu deber es descubrir tu mundo
y después entrégate con todo tu corazón.”**

**Buddha
El iluminado**

Objetivos específicos

1.-Determinar el número de pacientes con diagnóstico de Nasoangiofibroma atendidos en la Unidad de Tumores de Cabeza y Cuello del Servicio de Oncología, del HGM, O.D. atendidos durante 8 años.

2.-Determinar las frecuencias de la edad de presentación y el estadio clínico de esta neoplasia.

3.- Analizar el manejo en cada uno de los pacientes

4.- Determinar su evolución de acuerdo al manejo.

5.- Determinar la incidencia respecto al Grupo y Rh

METODOLOGIA.

Fue un estudio retrospectivo realizado en la Unidad de Tumores de Cabeza y Cuello del Servicio de Onlogía del Hospital General de México, O.D. en el período comprendido de Enero del 2003 a Mayo del 2011 en pacientes con diagnóstico de Nasoangiofibroma juvenil.

La información fue obtenida a partir del expediente clínico, hoja quirúrgica y reporte de patología con la finalidad de confirmar el estadio clínico en todos ellos. Los datos de más relevancia fueron la edad, sexo, diagnóstico prequirúrgico, estadificación, reporte de patología y grupo y Rh, los cuales fueron vaciados en una hoja de recolección de datos.

Los pacientes tuvieron seguimiento en las unidades de Radioterapia, Pediatría, Otorrinolaringología y en la consulta de Tumores de Cabeza y Cuello. En los casos que fue necesario, también fueron valorados por el Servicio de Neurocirugía.

Todos los datos fueron concentrados según el dato específico y en el Programa SPSS Versión 17 para su análisis estadístico. Se aplicó estadística descriptiva y medida de tendencia central e inferencial, las cuales se presentan en forma de tablas y gráficos en relación a los resultados obtenidos.

Introducción

El Nasoangiofibroma juvenil (NAJ) una entidad que a pesar de ser la neoplasia más frecuente de la nasofaringe y que solo corresponde al 0.5% de los tumores de cabeza y cuello y sobre todo de ser histológicamente una patología benigna, esta tiene un comportamiento agresivo y con desenlaces sombríos si no se detecta y maneja adecuadamente.

Además esta neoplasia aparece en edades jóvenes de etiología aun desconocida llena de teorías, de manejos que NO están totalmente definidos y lo que da lugar a una experiencia a nivel mundial pobre.

Etiología desconocida con exactitud lo que da origen solo a teorías y sospechas lo que da como resultado una falta de conocimiento medico en cuanto al diagnostico clínico temprano y como consecuencia un mal manejo tanto quirúrgico como médico.

un tumor vascular benigno de comportamiento agresivo que se presenta casi exclusivamente en hombres adolescentes que al quedar muchas dudas en cuanto al conocimiento del mismo tuve la curiosidad de investigar el manejo de este en nuestro país, primero por ser una neoplasia aun de origen incierto de manejo dudoso no estructurado y a veces de resultados oscuros después porque en nuestra unidad se han manejado varias de estas neoplasias y así conocer más del manejo que se ha dado a esta en México y básicamente en el Hospital General de México.

Donde la base del manejo es multidisciplinario desde el manejo del pediatra, el otorrinolaringólogo la base fundamental de todo el Manejo Oncológico primordialmente Quirúrgico.

Es por esto que en este análisis buscamos 8 años atrás la incidencia de esta neoplasia para entender, analizar y explicar el manejo que se dio a estos pacientes y así coadyuvar al tratamiento de esta patología poco conocida y tal vez algún día poder estandarizar las líneas de tratamiento no solo en nuestra unidad sino también a nivel mundial.

Con un total de 52 pacientes todos del género masculino desde el más pequeño de 8 años hasta los 38 años analizaremos su

diagnostico, su estadificación su manejo médico quirúrgico y sobre todo su evolución.

8 años de Manejo medico Quirúrgico, incidencia y evolución del Nasoangiofibroma Juvenil en el Hospital General de México.

Revisión de la Literatura

El Nasoangiofibroma Juvenil (NAJ), también conocido como angiofibroma nasofaríngeo, fibroma juvenil, angiofibroma o hemangioma nasofaríngeo es un tumor vascular benigno de comportamiento agresivo que se presenta casi exclusivamente en hombres adolescentes y corresponde al 0,5% de todos los tumores de cabeza y cuello.

Otras denominaciones: Fibroma sangrante de la pubertad masculina, Fibroma juvenil, Fibroide basal, Angiofibroma telangectásico, Fibroangioma, Tumor del glomus nasofaríngeo.

Es un tumor raro, vascular, duro, fibroso, no encapsulado, histológicamente benigno, de inserción pericoanal submucoso, que sangra muy fácilmente, pudiendo incluso provocar hemorragias y su crecimiento es localmente agresivo e inexorable en ausencia de tratamiento pudiendo afectar a estructuras vitales. Su baja frecuencia de presentación y la falta de criterios unificados en su diagnóstico y manejo, así como en la información de los resultados lo hacen una patología de difícil estudio.

Aunque el Nasoangiofibroma Juvenil ha sido reportado en mujeres se considera exclusivo de hombres adolescentes. Su etiología permanece desconocida a pesar de estudios que demuestran la presencia de receptores androgénicos específicos, características histológicas y ultraestructurales particulares y la expresión de factores de crecimiento. su asociación con otros síndromes como la poliposis colónica adenomatosa familiar (APC); su relación con el Síndrome de Gardner, ha permitido en algún momento implicar mutaciones o pérdidas de este síndrome.

Dadas las diferentes teorías que se postulan en cuanto a su etiología, se sugiere que probablemente se requiera de otros factores complementarios para estimular su crecimiento, uno de los cuales podría ser la altitud donde se habita.

También se ha descrito su regresión espontánea. El punto de origen se ha fijado entre el margen superior del foramen esfenopalatino y la cresta etmoidal.

Esta neoplasia a pesar de ser una lesión benigna tiene un crecimiento agresivo e invasivo que representa todo un reto quirúrgico para el Oncólogo, sobre todo en casos en donde la tumoración involucra muchas estructuras y constituye un gran conocimiento anatómico tanto para la resección quirúrgica como para la reconstrucción.

Por eso de aquí la importancia de conocer esta patología y conocer el manejo en nuestra unidad sobre todo por la escasa literatura mundial en el abordaje del mismo y así apoyar con esto a su resolución.

HISTORIA

Los tumores de la cavidad nasal comenzaron a ser motivo de estudio en distintas tradiciones

Y modernamente en publicaciones desde hace varios siglos. Se ha encontrado evidencia de tumores nasales en momias egipcias.

Hipócrates fue el primero en reconocer la naturaleza del

Nasoangiofibroma Juvenil describiéndolo como un tumor polipoide; sin embargo, no fue Chaveau quien en 1906 introduzco el término "fibroma juvenil nasofaríngeo" y en 1940 Friedberg cambió el nombre a "angiofibroma".

De hecho, en 1847, Chelius lo describió como un pólipo fibroso nasal.

Legouest, varios años

Mas tarde, sugirió un predominio en varones. La primera resección quirúrgica satisfactoria

de un probable nasoangiofibroma se atribuye a Liston en 1841

realizado en The University

Collage Hospital, en Londres.

Con el advenimiento de las especialidades, numerosos autores vuelven a plantear los problemas de estos tumores sobre todo en lo referente a su Histopatología, siendo al respecto el autor más destacado Sibelleau el cual dejó como un concepto clásico que la inserción del tumor se realiza por el contorno de la coana y en particular a nivel de su polo superior. En esos momentos todos los autores estaban de acuerdo en su extirpación quirúrgica disertando sobre las vías de su abordaje.



**Imagen que muestra una lesión a nivel de la región nasal izquierda
Momia encontrada en Luxor Egipto 1940**

EPIDEMIOLOGIA

Constituye menos del 0.05 % de todos los tumores que ocurren en la región de

Cabeza y cuello, aunque son los tumores benignos más comunes que se originan en la Nasofaringe.

Se ha reportado que la incidencia de tumores nasales, depende de muchos factores y por ello se presenta con diferente frecuencia en un sitio geográfico dado. Tales factores incluyen, además de los ocupacionales, otros tales como son los sociales y genéticos. Por ejemplo, en Italia, el principal tumor de la cavidad nasal es el carcinoma epidermoide de células escamosas. En Suiza, se ha encontrado una mayor incidencia de Adenocarcinoma. En Dinamarca, se ha reportado una alta incidencia de Papiloma Invertido, lo mismo que en Inglaterra.

Asimismo, se han reportado diversas relaciones y/ o variaciones por sexos en diferentes partes del mundo. En la India, los varones son afectados dos y media veces más que las mujeres.

Así, se puede observar que, en la incidencia del NAJ, se muestran también este tipo de

fenómenos ya que se manifiesta con mucha mayor frecuencia en Asia que en Europa o América. No obstante, ha de advertirse que de los países americanos, México es donde se presenta con una frecuencia considerable.

Es decir, la incidencia del NAJ varía mucho de acuerdo con la población estudiada, de tal suerte que puede presentar un nuevo caso por cada 5000 hasta 50,000 pacientes.

En otras publicaciones se reporta incidencia de un paciente por cada 5,000 a 60,000 pacientes

. La incidencia más alta reportada es en Egipto, India y Kenia.

Uno de los problemas intrínsecos al cuantificar la incidencia de condiciones no neoclásicas

Inusuales, como lo es el caso del NAJ, es que casi todos han visto un caso pero sólo unos cuantos han visto muchos.

Este tumor es una rara condición que probablemente se registra más acuciosamente

en relación con visitas de nuevos pacientes o patologías más comunes. Independientemente

de tales restricciones, en la literatura son abundantes los reportes de pequeñas

series, muchas de ellas procedentes de instituciones colectivas. Por otra parte, existe

También la desventaja de que se reporta en casos anecdóticos con dificultad tanto en el abordaje y sobre todo en el manejo multidisciplinario que conlleva la cirugía.

ETIOLOGIA Y FACTORES DE RIESGO

La etiopatogenia sigue siendo desconocida. La hipótesis más aceptada propone que el tumor sería resultado de un nido tumoral fibrovascular inactivo en la niñez, activándose durante la pubertad por aumento del nivel de testosterona.

Es poco frecuente y se produce en la pubertad masculina. Supone el 0.5% de todos los tumores de cabeza y cuello.

La edad media entre 10 a 20 años. Extremos: entre 8 a 52 años, casi exclusivo del sexo masculino; femenino el 5%.

Lo padecen más los hombres de piel clara y los pelirrojos.

Laroux-Robert comunica la posibilidad de que ciertos fibromas nasofaríngeos tomados como tales, en realidad son otras formas de tumores fibrosos, sobre todo fibrosarcomas que tienen predilección por el sexo femenino. Con la edad adulta el tumor tiene una regresión espontánea.

En la Clínica Mayo se diagnosticaron 114 casos en 40 años. Se ha señalado que cada vez es menos frecuente creyendo que es debido que se realizan más intervenciones de adenoidectomía, y a este respecto autores franceses (Lemariey) han realizado un estudio observando una mayor incidencia en población rural con relación a la de las ciudades.

PATOGENIA.

Genética: se han encontrado alteraciones en los cromosomas 4q, 5q, 6q, 12q, 13q, 17p, X e Y. Se han hallado también alteraciones en la región 8q12q22 del cromosoma 8. Alteraciones de los genes que codifica en Factor de Crecimiento derivado de Endotelio, TGF-B. Expresión del gen LYN y probablemente el factor de crecimiento de tumores-B1 juegue un rol en la proliferación y angiogénesis de este tumor.

No hay ninguna hipótesis patogénica con un sustrato evidente para ser confirmada. Hay estudios que demuestran la presencia de receptores androgénicos específicos, y factores de crecimiento; asimismo, se ha descrito su regresión espontánea.

- Teoría congénita.

Según esta teoría el tumor se originaría por el crecimiento aberrante o no controlado de la lámina occipital embrionaria que da origen al hueso de la base del cráneo y cuya osificación finaliza como a los 25 años de edad, situándose entre el basiesfenoides y basioccipital unas veces y otras en el ala interna de la apófisis pterigoides. El origen se identifica en el periostio, fascia faringobasal, conducto craneofaríngeo, y en de las células no cromafines presentes en las terminaciones de la arteria maxilar interna o de los islotes celulares ectópicos hormonodependientes. Para unos autores serian alteraciones en la osificación de estos huesos y para otros anomalías del desarrollo del canal craneofaríngeo (sin embargo los craneofaringiomas tienen una histología muy distinta).

- **Teoría inflamatoria:**

propone su origen en las infecciones repetitivas de las adenoides dado que supondrían una irritación del periostio de esta zona, es decir se produciría una reacción fibrosa. Pero el fibroma nasofaríngeo se desarrolla precisamente en edad en que las adenoides comienzan su regresión natural.

- **Teoría endocrina:**

Es la más seductora y la base de las modernas terapéuticas considerando este tumor testosterona dependiente. Su base fisiopatológica es que el aumento de estrógenos favorece la dilatación capilar y la vascularización de los tejidos y el aumento de las hormonas androgénicas y la disminución de estrógenos disminuyen la vascularización de las mucosas. La acción estrogénica es debida a una producción local de acetilcolina.

Se han realizado ensayos en enfermos previa determinación de la tasa de 17 cetosteroides, utilizando la testosterona bien como tratamiento previo a la cirugía o bien como tratamiento de las hemorragias pudiendo comprobarse que los andrógenos actúan sobre los elementos vasculares del fibroma nasofaríngeo tendiendo a hacerle disminuir el tamaño y haciéndole pasar a un estado fibroso. Esta teoría propone la existencia de un déficit androgénico y una anomalía de los receptores hormonales. También se ha invocado un posible papel del timo y que a la vez que va regresando el fibroma lo hace el timo.

Se han descrito casos de regresión espontánea tras el desarrollo puberal.

- **Teoría paragangliónica:**

Se produciría a partir de tejido paragangliónico como los tumores glómicos. Grigis y Tolmy demostraron la presencia de tejido paragangliónico normal en nasofaringe, muy similar al encontrado en angiofibromas y algunos paragangliomas.

- Se han propuesto otras muchas teorías sobre su origen que han tenido mucho menos importancia en la comunidad científica: respuesta anormal del periostio nasofaríngeo a un nido hamartomatoso de tejido genital eréctil ectópico, tejido vascular similar al del cornete inferior; una teoría mixta que propone ser el resultado de la combinación de la presencia de un nido tumoral

fibrovascular inactivo en la niñez y su activación en la pubertad por el aumento del nivel de testosterona; formación a partir de los espacios entre el endotelio vascular y fascia basal; neoplasia vascular similar a los hemangiomas lo que explicaría en parte la alta vascularización; formación a partir de tejido vascular ectópico procedentes de alteraciones de la glándula pituitaria; manifestación extracolónica de la poliposis adenomatosa.

- **Teoría del Grupo Sanguíneo:**

La supuesta susceptibilidad "heredada" de los antiguos pobladores de América (amerindios) de sus remotos ancestros asiáticos quienes, en teoría, migraron de Asia y cruzaron el Estrecho de Bering para asentarse en nuestro continente hace 30,000 años. La mayor frecuencia de esta patología se presenta en individuos con grupo sanguíneo O y Rh positivo, considerándose esto como un marcador racial.

HISTOPATOLOGIA.

Son fibromas con gran riqueza vascular que los hace que sean considerados como angiofibromas, aunque no se trata estrictamente de un tumor angiomatoso.

Macroscopia.

En cuanto a su base de implantación no existe un punto de inserción preciso y único. La zona de implantación más frecuente difiere según los autores: cara externa de la rinofaringe (borde externo de la coana), en cualquier lugar de la línea media en la unión entre techo y pared posterior de cavum, borde superior del agujero esfenopalatino, el receso etmoidoesfenoidal (el alerón del vomer) y la parte posterior las fosas, incluso puede alcanzar la cola del cornete medio. La implantación en la parte media de la pared posterior de la rinofaringe es excepcional (canal craneofaríngeo).

El pedículo es único, corto, inextensible e íntimamente adherido al hueso.

La masa tumoral es dura y firme. Puede aparecer lisa y brillante sobre todo al comienzo, o bien mamelonada. Su color dependerá de

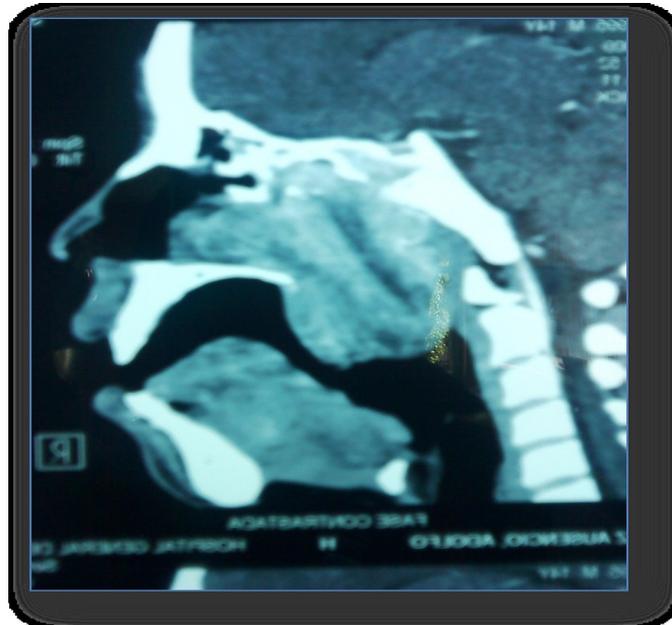
la intensidad de la vascularización, grisáceo pálido en las formas antiguas y rojo en las formas en plena evolución.

El tumor en su crecimiento se va a amoldar a las cavidades vecinas que van rellenas con prolongaciones anteriores hacia la fosa nasal, posteriormente hacia la orofaringe, por la pared lateral hacia la fosa pterigomaxilar y la región infratemporal, o hacia arriba, hacia el seno esfenoidal, silla turca y senos cavernosos. Su evolución se hace por extensión rechazando las paredes óseas pero sin infiltrarlas. Las paredes óseas se van destruyendo por presión y usura, pudiendo ocupar el tumor las celdas etmoidales, la cavidad esfenoidal, el antro maxilar, la fosa pterigomaxilar y la órbita; hacia abajo se desarrolla libremente hacia la faringe apareciendo detrás del velo del paladar al que puede presionar deformándolo.

Se han descrito casos de otras extensiones tumorales más amplias semejando a los carcinomas. Así, lateralmente se puede insinuar en la fosa pterigopalatina, que se agranda erosionando el seno maxilar y la apófisis pterigoidea. Desde aquí, excepcionalmente, puede invadir lateralmente la fosa pterigomaxilar e incluso la fosa infratemporal. Desde la fosa pterigopalatina y a través de la fisura orbitaria inferior puede llegar a la órbita. El tumor puede tener una extensión intracraneal a través del agujero redondo mayor, el agujero oval, e incluso más raramente por la órbita a través de la hendidura esfenoidal. Excepcionalmente la invasión intracraneal se realiza a través del etmoides y del esfenoides.



TAC: determina bien la extensión e invasión tumoral. En posición axial muestra el agrandamiento de la hendidura pterigomaxilar, el rechazo hacia delante de la pared posterior del seno maxilar y la desviación de la cola de tabique nasal hacia el lado contrario al tumor, y con contraste permite apreciar la intensa tinción del tumor



Microscopia.

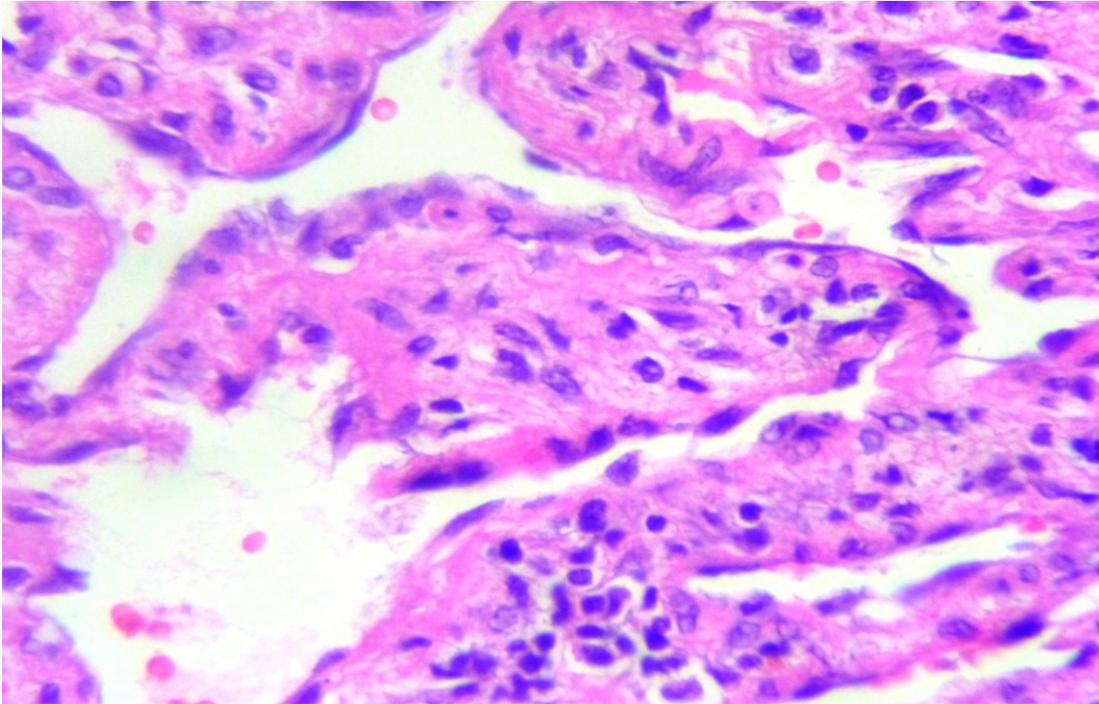
Está recubierto por una cubierta de epitelio cilíndrico y pavimentoso, con las características del epitelio de la nasofaringe. Debajo de la misma el tumor es fibroso, constituido de tejido conjuntivo adulto laxo, rodeado de una abundante irrigación arterial y venosa, con vasos dilatados, formando a veces verdaderos lagos sanguíneos. Esta riqueza vascular se localiza principalmente en el pedículo y se difunde en el tumor, pero predominantemente en la superficie del mismo. Esto explica la gran hemorragia que se produce al querer hacer una toma de biopsia. Se distinguen tres clases de vasos: capilares angiomasos de paredes muy delgadas, vasos similares a los de los angiomas cavernosos y vasos eréctiles.

El estroma está compuesto por fibroblastos estrellados o fusiformes rodeados por fibras colágenas con variable fibromatosis mixomatosa y hialinización.

La descripción histológica de Stenberg ha quedado como clásica: formación de amplios espacios vasculares, limitados por un endotelio

de una sola capa y rodeados por una red de tejido conectivo, careciendo de capa muscular.

Estudios reciente señalan la existencia de unas células denominadas miofibroblastos, que serían las integrantes del estroma con posible potencial de contracción.



Inmunohistoquimia. Se pueden identificar ocasionalmente fibras elásticas en las paredes de los vasos aunque suelen estar ausentes en el estroma. Estas células de las paredes de los vasos son inmunorreactivas frente a la vimentina y actina de músculo liso, mientras que las cc del estroma solo reacción frente a la vimentina, excepto en áreas de mucha fibrosis en las que puede observarse actina de músculo liso. La desmina puede mostrar focos de inmunoreacción en los vasos de la periferia del tumor. Las células del estroma y las endoteliales pueden mostrar una reacción variable con andrógenos, estrógenos/progesterona. Los factores VIII R-Ag, CD34 y CD31 presentan una tasa alta en el endotelio pero no en las cc del estroma. Las células del estroma son negativas para la proteína S-100.

Hay una sobreexpresión del factor B de crecimiento de las plaquetas y derivado de plaquetas B del factor de crecimiento e insulina-como el factor de crecimiento tipo II de la insulina.

CLINICA.

Los síntomas capitales son epistaxis y obstrucción nasal, asociados a otros de menor importancia.

La epistaxis (73%) suele ser el síntoma primero de queja que inquieta a los padres. Su precocidad y grado varía según tipo y localización tumoral, así en las formas telangiectásica o en las ulceradas por infección es lo primero que se manifiesta. En general puede presentarse como:

- Epistaxis espontánea, débil, fácil de cohibir, pero recidivante hasta el punto de llegar a un grado de anemia importante, con rinorrea mucopurulenta.
- Epistaxis muy abundante, menos frecuente y pueden ser difíciles de yugular. Dependiendo del grado de pérdida sanguínea el paciente comienza a presentarse pálido, asténico, apático, disminuye en su rendimiento escolar y toma aspecto de facies adenoidea.

Obstrucción nasal (71%), se va instaurando de forma progresiva, no presentando episodios de mejoría transitoria, lo que la diferencia de otros tipos de obstrucción, tomando el carácter de un proceso de crecimiento tumoral. En un principio se asocia a una coriza unilateral, siendo las secreciones mucopurulentas por sobreinfección y epistaxis. Enseguida la obstrucción es completa en un lado, haciéndose luego bilateral por rechazo del tabique nasal o por taponamiento tumoral de la otra coana. El enfermo ya no puede sonarse y la infección nasal es constante. Esta sintomatología es confundida en la práctica diaria con las de las vegetaciones adenoideas por las características muchas veces similares; de ahí la necesidad de efectuar, en todo síndrome de obstrucción nasal, una cuidada inspección de las fosas nasales y de la rinofaríngea para determinar la causa de la insuficiencia respiratoria.

Otros síntomas que pueden aparecer son:

- Sordera (5%) que va en aumento a medida que se va cerrándose el orificio tubárico. Acúfenos de tono grave, frecuentemente pulsátiles y a veces incluso complicaciones de tipo otitis sobreañadidas.
- Rinolalia cerrada.
- Anosmia.
- Sinusitis (4%) con rinorrea mucopurulenta.
- Alteraciones oculares menores: conjuntivitis, obstrucción del canal lacrimonasal.- Alteraciones oculares mayores: protrusión ocular (7%), es un signo de invasión orbitaria.
- Molestias dolorosas de frente y cara. Cefaleas.
- Deformaciones faciales: es excepcional y aparece como un signo de invasión importante del macizo cráneo-facial.

- Meningitis (1%).

EXPLORACIÓN.

Rinoscopia anterior: suelen encontrarse unas fosas nasales llenas de secreciones que se han de aspirar, presentando una mucosa irritada, congestiva e infectada. Los cornetes tumefactos impiden ver la parte posterior de las fosas, tras adrenalizarlos se introduce el endoscopio. Enseguida se observa que no se trata de una epistaxis banal. Se aprecia una tumoración roja, fija y dura al tacto. En grados más avanzados la fosa puede estar ocupada por el tumor encastrado rechazando el cornete inferior y el tabique nasal. Se han descrito casos de exteriorizarse en su crecimiento el tumor por el vestíbulo nasal.

En algunos casos puede asociarse una poliposis nasal que dificulta la visibilidad, se trata de una reacción inflamatoria que puede producirse en todos los tumores nasales infectados.

Cuando no se puede introducir el fibroendoscopio por coana se ha de realizar una rinoscopia posterior.

Orofaringe: en casos avanzados puede apreciarse deformidad velopalatina mostrándose una asimetría del velo del paladar que se encuentra rechazado por la masa tumoral aunque nunca es invadido o infiltrado.

Con estas exploraciones se llega al conocimiento de la existencia del tumor pero es casi imposible precisar el punto de inserción.

Cuello, no hay adenopatías.

Otoscopia: pueden parecer signos de obstrucción tubárica o incluso de OMS.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS.

Imágenes.

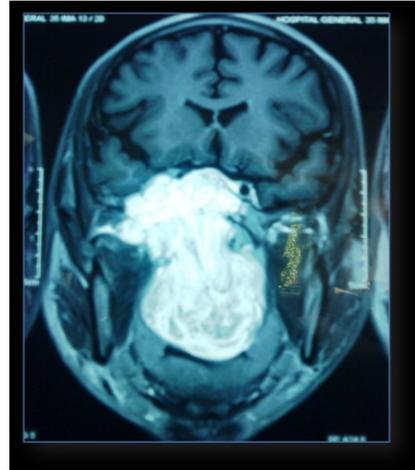
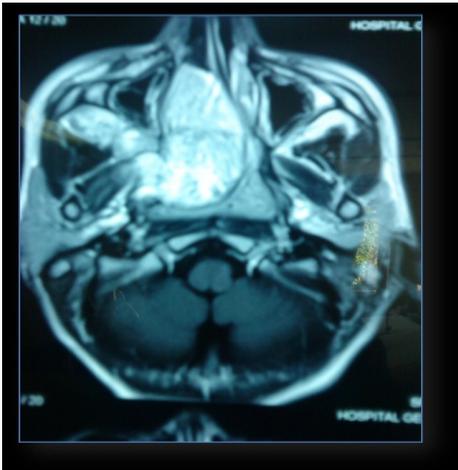


Radiología: las Rx simples y tomografías pasaron a la historia.

TAC: determina bien la extensión e invasión tumoral. En posición axial muestra el agrandamiento de la hendidura pterigomaxilar, el rechazo hacia delante de la pared posterior del seno maxilar y la desviación de la cola de tabique nasal hacia

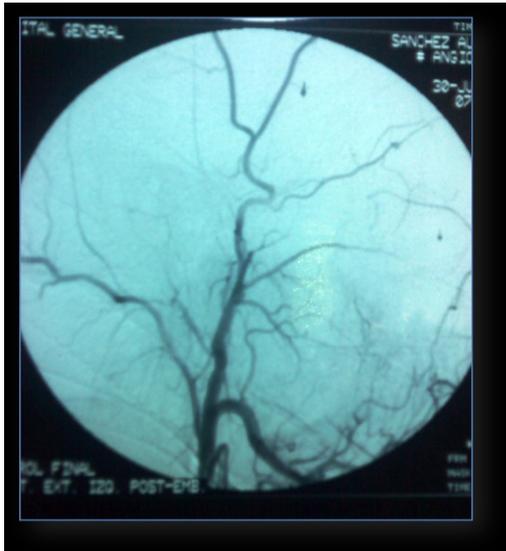
el lado contrario al tumor, y con contraste permite apreciar la intensa tinción del tumor. La masa tumoral se muestra hipodensa con reforzamiento de poca duración tras la administración de un bolo de contraste yodado intravenoso.

RM: proporciona información en el plano sagital y permite conocer con exactitud los límites del tumor con respecto a otros tejidos normales o patológicos; es de gran utilidad en los tumores extendidos al endocráneo y a la órbita. Se ha de realizar además angiorrsonancia de troncos supraórticos.



Arteriografía: es muy importante conocer de forma precisa la vascularización del tumor por parte de los sistemas carotídeos, así como la posible participación, aunque excepcional, del sistema vertebrobasilar e incluso del tronco tirobicervicoescapular. Reviste especial interés si se va a realizar intervención quirúrgica del mismo. La carótida externa proporciona la mayor parte de la vascularización a través de sus ramas: maxilar interna, faríngeas ascendentes, esfenopalatina, y palatina descendente. En algunos casos, al crecer, hay también participación de la carótida interna a través de vasos nacidos en el sifón carotídeo. Según la situación del tumor con relación a la línea media puede participar el sistema carotídeo del lado contrario.

Como método diagnóstico y terapéutico mediante embolización ha demostrado su importancia en el manejo de la enfermedad, sin embargo no deja de tener riesgo de complicaciones.



Biopsia.

La aportación que en el momento actual dan las técnicas de imagen (TAC-RM) hace que hoy sólo se plantea en caso de dudas diagnósticas.

Examen oftalmológico: solo en casos de extensión esfenoidal o pterigomaxilar puede detectarse un éxtasis o congestión papilar.

Analítica: posible anemia e hiperleucocitosis por la infección añadida.

FORMAS CLINICAS.

Según la topografía y extensión:

- Forma cavitaria: es la más frecuente, con posibles expansiones hacia el esfenoides, fosa nasal, seno maxilar.

- **Forma parietal de Sebiliau:** el pedículo asienta en la pared lateral del cavum sobre la apófisis pterigoides. Esta forma presenta como signos precoces de obstrucción tubárica, extensión hacia fosa pterigomaxilar y órbita. La invasión de la órbita produce exoftalmía, la región geniana es rechazada por el tumor, ensanchándose la cara y el enfermo respira por la boca entreabierta.

- **Forma nasal:** extensión predominantemente anterior hacia fosas nasales y senos etmoido-maxilares. Cuando el tumor toma un considerable tamaño puede llegar a producir la "cara de sapo", los huesos maxilares se separan y el exoftalmos pasa a ser un signo muy

prominente. Los síntomas se incrementan en relación a la extensión del tumor.- Formas endocraneales, son muy raras, punto de partida en seno esfenoidal, cefalea y torpeza intelectual que contrasta con la relativa integridad del cavum.

Según la edad:

- Formas precoces: 8-9 años. Evolución rápida, muy sangrante, recidivantes. Tratamiento difícil.
- Formas tardías: benignas, aparecen a los 16-18 años. Evolución lenta y tendencia regresiva.

DIAGNOSTICO.

En sus comienzos es muy difícil establecerlo, la rinofaringe es una región que prácticamente no acusa síntomas de la lesión primaria. La rinolalia o la obstrucción nasal sólo se producen cuando el tumor ha alcanzado un tamaño relativamente grande. Este hecho se repite en los tumores malignos que son tardíamente diagnosticados por la falta de una sintomatología orientadora, de ahí la necesidad de examinar sistemáticamente la rinofaringe de todo enfermo.

Cuando la tumoración se ha desarrollado el cuadro sintomático es bastante típico. Un tumor duro, no ulcerado, implantado en las partes altas de la rinofaringe, muy sangrante, propio del sexo masculino y de la adolescencia, orienta rápidamente el diagnóstico.

El diagnóstico de presunción se establece por el interrogatorio y el examen clínico quedando casi confirmado con la exploración.

La imagen: TAC y sobre todo angioresonancia son casi definitivos en el diagnóstico. La biopsia, como excepción, no es necesaria, salvo en los casos dudosos y atípicos como es el sexo femenino, edad atípica o imágenes dudosas. Cuando se decide su realización se debe efectuar con el paciente internado, bajo anestesia general e intubado, condiciones estas necesarias en vista del profuso sangrado que puede ocasionarse al realizarla.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.

Se puede plantear con:

- **Pólipos antrocoanales** que se caracterizan por ser pálidos, blandos, móviles, no sangrantes y son raros en los jóvenes; también con el fibroma o fibromixoma, el craneofaringioma, el cordoma, el rhabdomyosarcoma, el carcinoma indiferenciado y el linfoma.

- Con el **pólipo sinu-coanal** solitario o pólipo de Killiam: el pólipo no sangra, es fácil de diferenciar por aspecto.

- Tumores malignos son raros en la adolescencia y se caracterizan por ser ulcerados, con fetidez, infiltrantes, con gran base de implantación y generalmente acompañados de adenopatías cervicales.

Los sarcomas que pueden adquirir gran tamaño son los que más se prestan a confusión, pero su rápida evolución contrasta con este tumor.

- **Sífilis o tuberculosis** podrían ser confundidas sólo en las formas vegetantes, pero son excepcionales. Los estudios radiológicos, las reacciones serológicas y la biopsia aclararán todas las dudas.

- **Vegetaciones adenoideas** En los comienzos del desarrollo tumoral pueden tener una sintomatología muy similar, esto ha llevado a intervenir a pacientes supuestos adenoideos con las consiguientes hemorragias, error que sólo se justifica por realizar exámenes incompletos. En caso de duda debe efectuarse biopsia.

El sexo, la edad, la evolución, el aspecto macroscópico, las lisis óseas demostradas por las imágenes y eventualmente la biopsia son datos útiles para la diferenciación.

CLASIFICACION Y ESTADIAJE.

Se han publicado múltiples clasificaciones como las de Sessions, Fish y Chandler diferenciándose un poco en los parámetros que evalúan.

Clasificación de Chandler.

- **Estadio I** Tumor confinado a nasofaringe.
- **Estadio II** Tumor se extiende a la cavidad nasal y/o seno esfenoidal
- **Estadio III.** Tumor se extiende a uno o más de los siguientes: antro maxilar, seno etmoidal, fosas pterigomaxilar e infratemporal, órbita y/o mejilla.
- **Estadio IV.** Invasión intracraneal.

Clasificación de Sessions.

- **Estadio IA** Tumor confinado a fosas nasales.

- **Estadio IB** Extensión tumoral a uno o varios senos paranasales.
- **Estadio IIA** Mínima extensión a fosa pterigomaxilar.
- **Estadio IIC** Tumor que se extiende a la mejilla o a la fosa temporal.
- **Estadio III** Extensión intracraneal.

Clasificación de Fish.

- **Tipo I** Tumor limitado a la nasofaringe y a la cavidad nasal sin invasión ósea.
- **Tipo II** Tumor que invade la fosa pterigomaxilar o el seno maxilar o el etmoides con invasión ósea.
- **Tipo IIIa** Tumor que invade la fosa subtemporal o la órbita sin ataque endocraneano.
- **Tipo IIIb** Tumor con invasión intracraneana extradural.
- **Tipo IVa** Tumor con invasión intracraneana extradural e intradural sin invasión del nervio óptico, la silla turca o el seno cavernoso.
- **Tipo IVb** Tumor con invasión intracraneana extradural e intradural con invasión del nervio óptico, la silla turca o el seno cavernoso.

EVOLUCION.

Su tendencia invasiva no reviste carácter de malignidad: no hay infiltración de tejidos, ni invasión linfática, ni metástasis por vía sanguínea.

En su evolución natural se comporta como un tumor maligno en cuanto que invade y destruye las zonas adyacentes. Es lo normal que el crecimiento sea en principio hacia las zonas libres donde tiene menor resistencia pero no ocurre así siempre necesariamente.

La extensión que casi siempre se produce es la invasión de la fosa pterigopalatina desde la cual puede invadir la órbita, a través de la hendidura esfenomaxilar, y la fosa infratemporal. La invasión intracraneal es un signo que entre otras cosas indica que el tumor presenta una baja probabilidad de regresión espontánea. El tumor puede llegar a la cavidad craneal a través de la hendidura esfenoidal, erosionando la raíz de la apófisis pterigoides y el techo de la fosa infratemporal situándose por debajo y lateralmente respecto al seno cavernoso. También puede acceder directamente desde el seno

esfenoidal, rodeando incluso la carótida interna unilateralmente o bilateralmente.

Cuando tiene tendencia hemorrágica pueden producir anemia.

Evolución biológica: hacia la regresión espontánea es paralela a la evolución sexual. Si el enfermo resiste las complicaciones del período de estado, el tumor entra en regresión entre los 15 y 25 años; pero durante su larga evolución, el paciente está expuesto a serias complicaciones que pueden provocar su muerte.

Evolución a la malignidad con metástasis: excepcionalmente sarcomatosa, mixomatosa o carcinomatosa. Makek y su grupo de colaboradores informaron la transformación maligna a sarcoma en 6 casos.

PRONOSTICO.

Es un tumor de naturaleza histológica benigna, pero su evolución tardía es maligna, pues abandonado a sí mismo invade regiones vitales poniendo en peligro la vida. Por este motivo el pronóstico vital mejora interrumpiendo la evolución progresiva con el tratamiento adecuado.

En su evolución puede presentar complicaciones muy serias: infecciosas, endocraneanas o graves hemorragias.

Diagnosticado tempranamente y extirpado el pronóstico es bueno. También es favorable cuando la edad del paciente supera los 25 años de edad. En otras palabras, los pequeños angiofibromas juveniles que no rellenan el espacio nasofaríngeo son más fácilmente extirpados que aquellos que lo rellenan completamente.

Después de los 25 años de edad el crecimiento del tumor tiene a regresar.

Otras condiciones que intervienen en el pronóstico son: el volumen del tumor, la posibilidad y premura en la intervención quirúrgica y las condiciones generales del enfermo.

TRATAMIENTO.

Es el aspecto más controvertido, pues los tratamientos indicados van desde la abstención con vigilancia, hasta la combinación de técnicas quirúrgicas complejas con radioterapia y embolización.

Existen tres métodos que se pueden combinar o utilizar aisladamente: cirugía, radioterapia y hormonoterapia, no obstante, el

tratamiento de elección es la cirugía siendo el resto tratamientos coadyuvantes.

Radioterapia.

De los dos tipos de tejido que componen este tumor, el vascular es moderadamente radiosensible y el fibroso es radiorresistente. Las radiaciones cierran pequeños vasos y disminuyen la capacidad de los vasos mayores, de este modo actúa por isquemia sobre el tejido fibroso.

La radioterapia sola obtiene un control de más del 80% de todos los casos, tanto precoces como avanzados.

Pero al tratarse de un proceso benigno, la radioterapia también tiene sus detractores basándose en el principio de que todo proceso histológicamente benigno no debería tratarse con radiaciones ionizantes.

Entre los inconvenientes: atrofia de mucosas, retrasos de osificación y de dentición, alteraciones en la secreción hipofisaria, posible transformación sarcomatosa, etc., por lo que se han reservado sólo para tumoraciones grandes como tratamiento preoperatorio y para tratamiento de recidivas.

Además de cómo coadyuvante preoperatorio en otros casos se considera totalmente necesaria: tumores con extensión intracraneal en las fosas anterior y media, especialmente cuando hay compromiso de vasos nutricios paraselares del sistema de la carótida interna, el seno cavernoso, la carótida interna y el quiasma óptico en tumores recurrentes, así como en presencia de alto riesgo quirúrgico y en pacientes que rechazan la cirugía.

Se puede utilizar la radioterapia convencional, telecobaltoterapia, radon y el itrium radiactivo.

Se suele emplear telecobaltoterapia con campos individualizados que aseguran la cobertura del tumor, muy similares a los que se utilizan para tratar el cáncer de nasofaringe, pero sin la irradiación de los ganglios linfáticos cervicales. En todos los casos deben proteger los ojos adecuadamente. La dosis recomendada es de 30 Gy en 15 sesiones durante 3 semanas.

Otros estudios muestran que El tratamiento radiante consistió en la irradiación de todo el volumen tumoral incluyendo margen de seguridad de 2 cm, con diferentes combinaciones de campos, en dependencia del tamaño y del número de tumores, del volumen a irradiar y la posibilidad de proteger órganos como los ojos, la base del cráneo, etc. La dosis aplicada a cada paciente varió entre 40 y 60 Gy, 1,8 Gy por sesión de tratamiento, irradiando de lunes a viernes.

El tratamiento radiante ha quedado para 4 opciones:

- a. Recidivas no tratables por métodos quirúrgicos, por la extensión y la localización de la lesión.
- b. Lesiones incompletamente resecables o incompletamente resecaadas.
- c. Lesiones en las que el volumen y la localización e invasión de las estructuras vecinas no hagan posible el tratamiento quirúrgico.
- d. Rehusar el tratamiento quirúrgico.

Junto a esto (el tratamiento quirúrgico y/o radiante) se han asociado diversas terapéuticas, como el dietilestilbestrol, interferones y poliquimioterapia

Hormonoterapia.

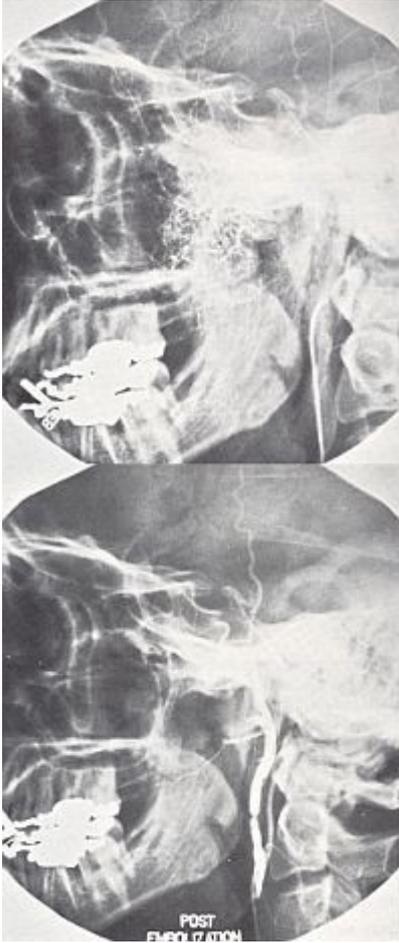
El tratamiento con hormonas masculinas se ha usado como preoperatorio e incluso a veces ha evitado la intervención.

No está exento de riesgo pudiendo aparecer por sobredosificación: atrofia testicular, alteraciones en la osificación y en los caracteres sexuales secundarios, trastornos psíquicos, etc.

Se ha utilizado el acetato y el propionato de testosterona a dosis respectivamente de 25 y 49 mg una o dos veces por semana durante 6-8 semanas. El control de una posible sobredosis se hace mediante la determinación de los 17-cetosteroides urinarios.

Quimioterapia.

Hoy no se considera un tratamiento admitido. En la bibliografía de Goepfert y sus colaboradores se reportan 5 casos de nasoangiofibroma juvenil manejados con quimioterapia y utilizando dos esquemas: el primero con doxorubicina-dacarbazina y el segundo con vincristina, dactinomicina y ciclofosfamida. Ésta ha sido recomendada en lesiones recurrentes y en aquéllas en donde no están indicadas ni la cirugía ni la radioterapia.



Embolización selectiva.

Dados los riesgos de la embolización, han aparecido actualmente reportes de embolización intratumoral directa del nasoangiofibroma por vía intranasal o percutánea utilizando una mezcla de cianoacrilato, lipiodal y polvo de tungsteno.

La mayoría de los autores están de acuerdo en indicar el tratamiento quirúrgico con embolización previa para todos los nasoangiofibromas extracraneales (estados I a III de Chandler). La embolización consigue disminuir de forma considerable la hemorragia quirúrgica y postquirúrgica además de que reduce el tamaño del tumor.

Hay que tener en cuenta que es una técnica que en los últimos años ha mejorado mucho en cuanto a seguridad y eficacia.

La embolización tiene sus riesgo de complicaciones y estos inconvenientes generalmente se deben a tres factores: a) selección inapropiada de material embólico,

b) reflujo del émbolo (debido a espasmo vascular, cateterización selectiva insuficiente e inyección de múltiples partículas del material embólico en forma rápida) y c) falla en el reconocimiento de comunicaciones potencialmente peligrosas entre la carótida externa y la interna.

Cirugía.

En los estadios precoces la cirugía obtiene muy buenos resultados.

La técnica de exéresis es el despegamiento-arrancamiento con una completa erradicación del tumor causando la menor morbilidad posible.

Es una intervención muy hemorrágica por lo que se han de tomar todas las precauciones. Se ha preconizado la traqueostomía previa para toda la técnica y vías.

Para el control de la hemorragia algunos autores inyectan el pedículo con adrenalina. Otra medida de control hemorrágico es la ligadura preventiva, transitoria o definitiva, de la carótida externa por encima de la arteria tiroidea superior. Otros autores preconizan la ligadura de la arteria maxilar interna. Hoy no se realiza por lo que alargarían la intervención esta ligadura previa, ya que la hemorragia

es fundamentalmente venosa y las suplencias se restablecen rápidamente de tal forma que el efecto de la ligadura no dura más que 28-48 horas. La aportación sanguínea colateral a la rinofaringe es muy abundante. Por todo esto la ligadura de la carótida externa prevé poco el control hemostático. Para la mayoría de los cirujanos esta medida previa ha sido sustituida por la embolización y la hipotensión controlada.

En caso de dejar taponamiento y cuando la hemorragia ha sido abundante, se puede dejar hasta 8 días y retirarlo en sala quirúrgica.

Indicaciones quirúrgicas.

- Tumores de crecimiento rápido, muy hemorrágicos que entrañan peligros graves: intervención quirúrgica temprana si no ceden a radio y hormonoterapia.

- Tumores fibrosos viejos que no regresan con tratamiento aplicar cirugía.

- Cuando el tumor va disminuyendo de tamaño con tratamiento es mejor esperar.

Cirugía endoscópica.

Hoy constituye una auténtica alternativa a la cirugía abierta de este tumor. Siempre que el tamaño del tumor (estadios I y II de Fich) y la anatomía nasal lo permitan es la técnica quirúrgica de elección. Las limitaciones para plantearse esta técnica radican en la afectación intracraneal del tumor, fosa infratemporal y partes blandas, es decir de las prolongaciones y extensión del tumor.

Las recidivas con esta técnica oscila entre el 30-50%. En algunos casos de tumores mayores se utiliza la endoscopia como complemento de los abordajes abiertos. Se realiza siempre embolización tumoral previa, 48-72 horas antes de la intervención. La intervención se realiza bajo anestesia general, traqueostomía previa opcional y estando preparados para la realización de una vía externa en caso de que técnicamente sea imposible realizarla con el endoscopio. El acceso puede exigir como primer paso turbinectomía inferior, turbinectomía media, resección de la mitad inferior del septo nasal óseo y apertrua del seno maxilar, permitiendo la eliminación de estos elementos anatómicos la creación de un campo quirúrgico que permita el despegamiento y la extirpación completa de la masa. Una vez reseca el tumor, puede ser necesaria su fragmentación para su extracción por nariz o boca.

Esta técnica aporta ventajas claras sobre la cirugía abierta al tener menos morbilidad, menor incidencia de alteraciones craneofaciales

tanto estéticas como de crecimiento óseo, acceso directo a la base del cráneo y la facilidad para hacer un seguimiento endoscópico del proceso.

Cirugía abierta.

Para los estadios III y IV se precisan vías de abordaje abiertas, o bien combinadas, seleccionando la vía menos traumática que deje el mínimo de secuelas funcionales y estéticas, ahora bien ha de permitir no dejar restos ni prolongaciones que se reproducirían.

Vías de abordaje.

Existe un gran número de posibilidades de abordaje por lo que es un tema discutido la vía a utilizar no existiendo una estándar. Esta va a depender del tamaño y localización exacta del tumor y de las preferencias del cirujano.

Como vías de abordaje anterior para el angiofibroma se han propuesto vías anteriores: vía bucal o retrovélica, nasal, transpalatina, suprahiodea de Bocca, sublabial de Rouge-Denker (transmaxilar), transfacial y transmandibular. De estas vías, las naturales para abordaje del cavum, oral, la nasal y retrovélica, prácticamente no se pueden llegar a utilizar, pues sólo sirven para tumores en desarrollo o bien pediculados. Los abordajes anteriores utilizados son el abordaje mediante degloving mediofacial, la vía transpalatina y la rinotomía paralateronasal de Moure y Sibileau combinada con la rinotomía sublabial de Rouge-Denker. De todas éstas los dos más utilizadas son la transpalatina y la rinotomía paralateronasal.

Abordaje Weber- Fergusson con modificaciones en su abordaje: Weber- Fergusson Lynch (etmoides), Weber- Fergusson Diefenbach (Parpado Inferior), Weber- Fergusson Gingivobucal (Tuberosidad Maxilar)

Las vías laterales prácticamente no se utilizan para esta patología: vía transcigomática, craneotomía frontotemporal, mandibulotomía lateral.

Independientemente de la vía de acceso es importante el momento quirúrgico de la resección, tiempo que consta de los siguientes pasos genéricos:

- Ligadura del pedículo tumoral: este paso es esencial pues asegura un campo menos sangrante. Es necesario que la vía utilizada permita un buen acceso al pedículo de implantación.

- Despegamiento de las prolongaciones: en los casos vírgenes de cirugía, estas presentan un plano de despegamiento que facilita su identificación y movilización, la que puede ser hecha bajo control visual o táctil y en lo posible con ambos a la vez; en las recidivas el trabajo suele ser más dificultoso.

- Desprendimiento de la implantación: si se han cumplido los pasos previos, este tiempo, si bien es trabajoso, puede ser llevado a cabo sin problemas.

- Exploración de la cavidad operatoria: tiene por objeto evitar la persistencia de alguna prolongación tumoral, controlar la hemostasia y chequear la indemnidad de la duramadre y otros elementos nobles en los casos invasivos; en general, cuando la cavidad operatoria es exangüe, denota la extirpación total del tumor.

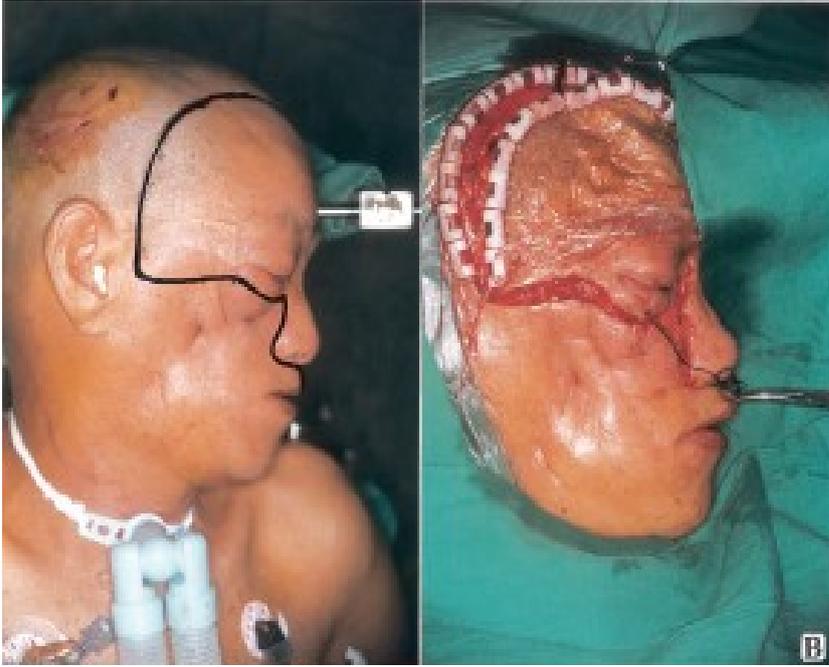
- Taponamiento: puede ser hecho con venda vaselinada o con balones inflados con agua destilada o suero fisiológico.



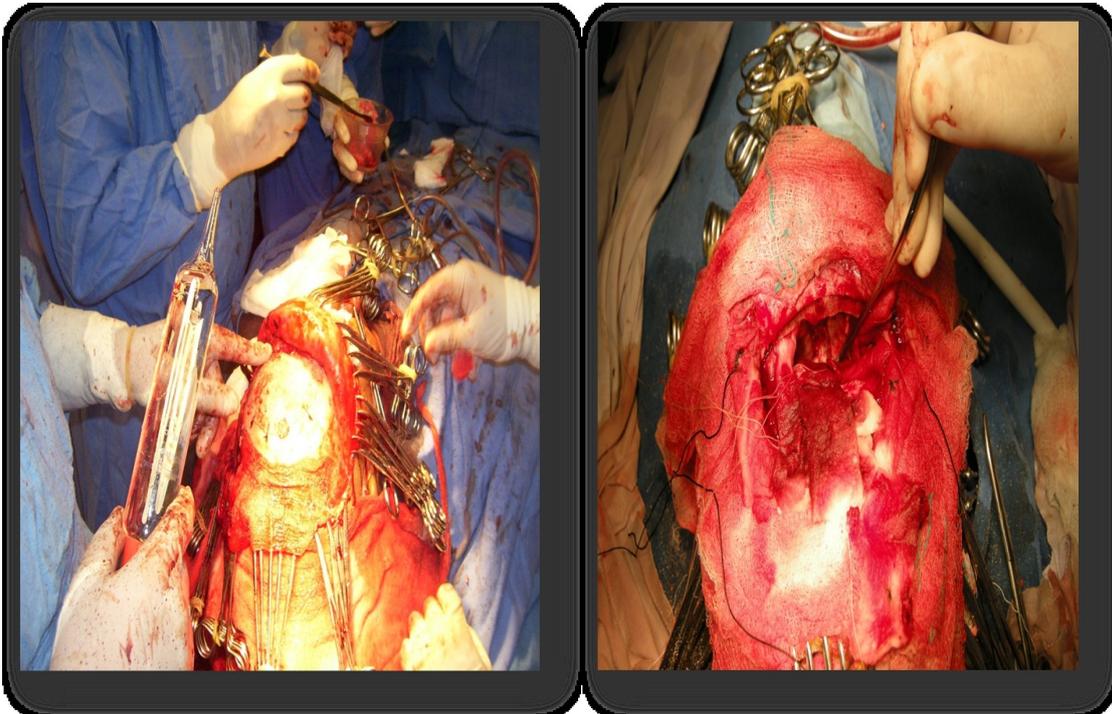
Abordaje Degloving



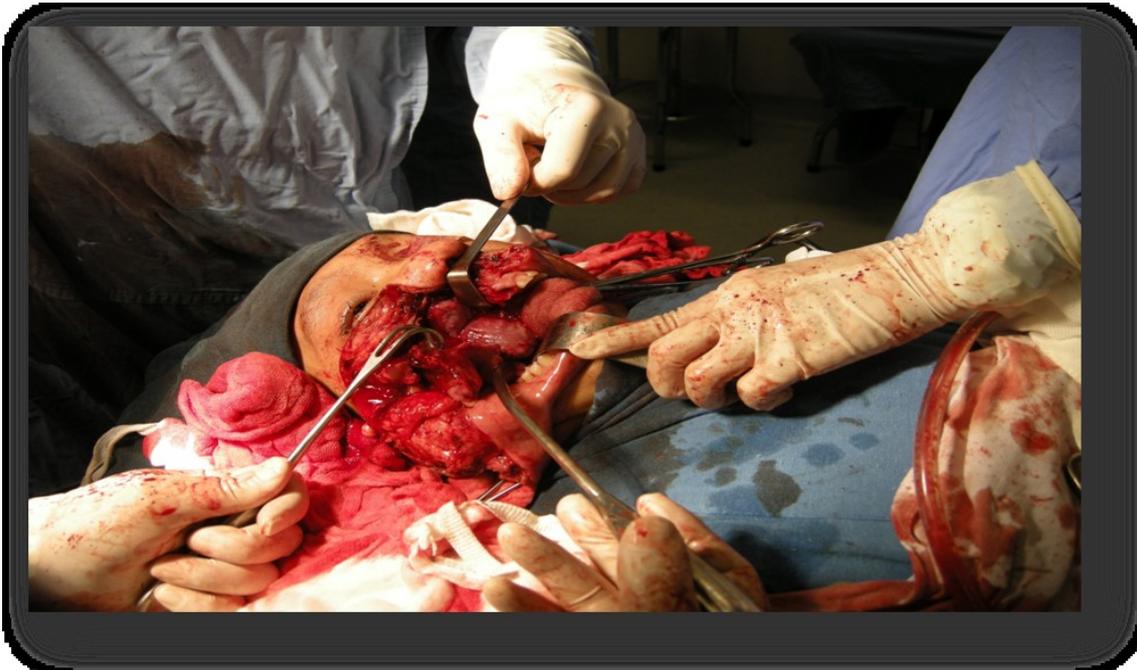
Abordaje Weber Fergusson



Abordaje para exposición Craneo Facial



Tiempo craneal bicoronal



Tiempo Facial Weber-Ferguson con la previa extensión Bicoronal.

RECIDIVAS.

Las recidivas son muy frecuentes a pesar de su extirpación, pues es un tumor por naturaleza recidivante. De aquí que sea muy importante en el acto quirúrgico su exéresis meticulosa.

En diversos informes encontramos que existe entre un 5 y un 37 % de recidivas en los casos tratados, posterior a la cirugía, y especialmente, en tumores que invaden las estructuras óseas de la base del cráneo.

Los factores que influyen en la aparición de recurrencias postquirúrgicas son: la resección tumoral incompleta y la velocidad de crecimiento del angiofibroma. La resección del mismo puede ser incompleta cuando hay invasión del basiesfenoides y apófisis pterigoides, es decir, que hay afectación ósea de la base del cráneo de difícil acceso. En otros casos pueden surgir complicaciones intraoperatorios que impiden una total resección. Se deben de realizar un estudio radiológico posoperatorio para detectar precozmente las recidivas y tratarlas oportunamente.

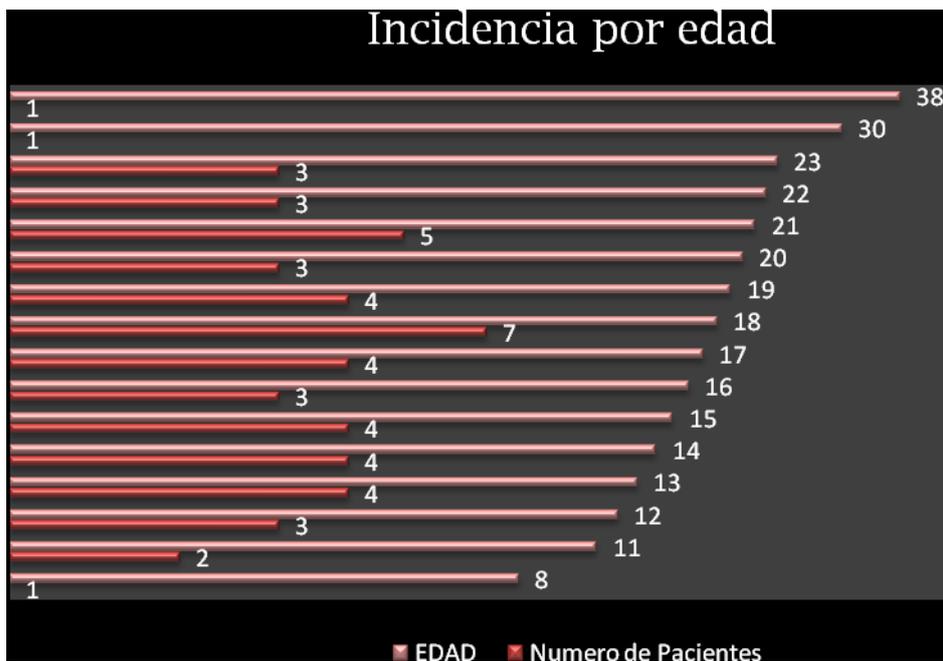
Conducta ante una recidiva:

- Las reintervenciones son difíciles.
- Ante una segunda recidiva actitud expectante. Se aconseja esta actitud en las recidivas intracraneales no evolutivas ni sintomáticas.

- Siempre se realizará radioterapia y tratamiento hormonal, pero la radioterapia en los fracasos quirúrgicos no se debe utilizar antes de los 16 años.

RESULTADOS

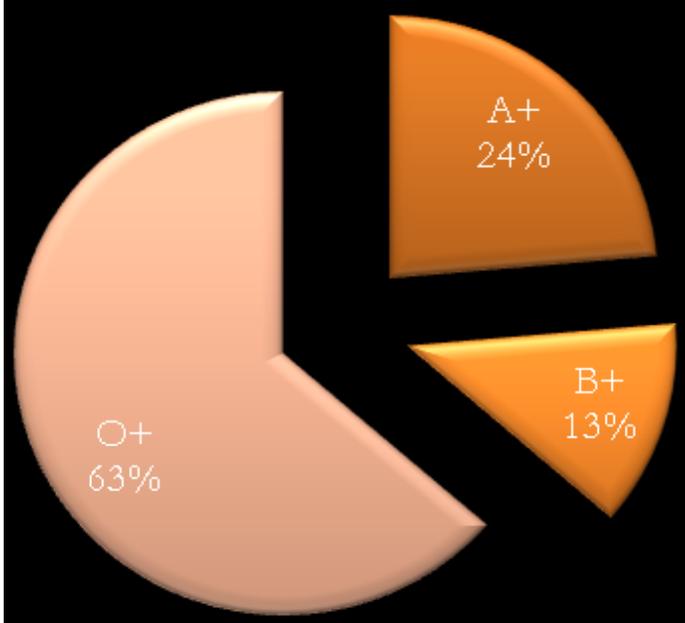
Se estudiaron un total de 52 pacientes con Dx de Nasoangiofibroma que acudieron a la Unidad de Tumores de Cabeza y Cuello del Servicio de Oncología del Hospital General de México, O.D., en el periodo comprendido Enero del 2003 a Mayo del 2011, encontrando que todos pertenecen al género masculino y que la edad más temprana de presentación de 8 años y la más avanzada de 38 años.



El total de pacientes fue clasificado por grupo etario, encontrando que la edad más frecuente fue de 18 años con un total de 7 pacientes seguido de 5 pacientes de 21 años ,1 paciente de 8 años y otro de 38 años que fueron los límites de edad encontrados.

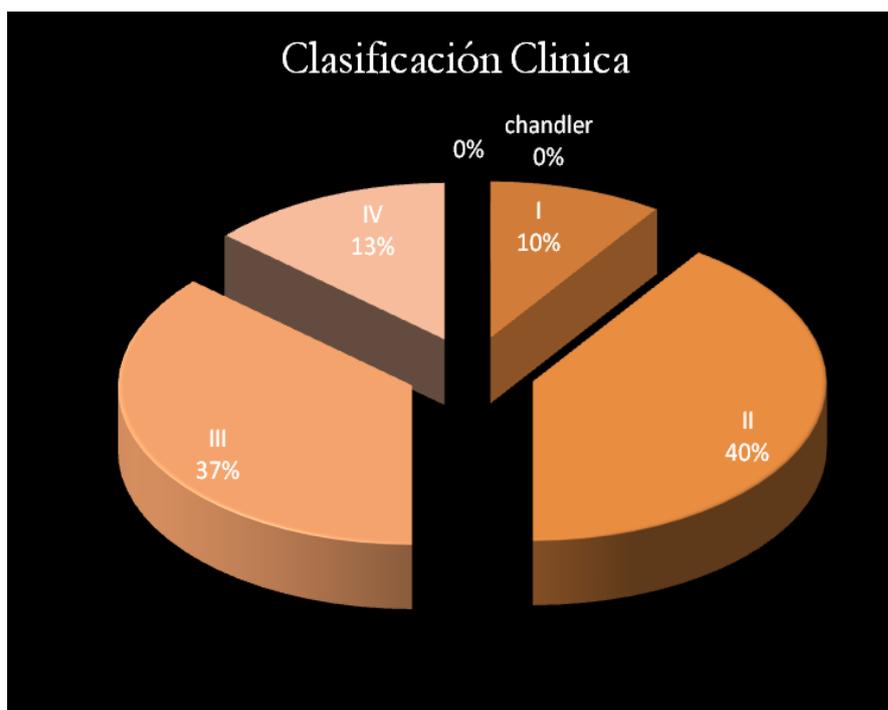
También analizamos en esta población el Grupo y Rh con los siguientes resultados: 13 pacientes (24%) correspondieron al grupo A+, 6 pacientes (13%) correspondieron al grupo B+ y 33 pacientes (63%) correspondió al grupo O+. donde prevaleció este ultimo.

Grupo y Rh



G Y RH	TOTAL
A+	13
B+	6
O+	33

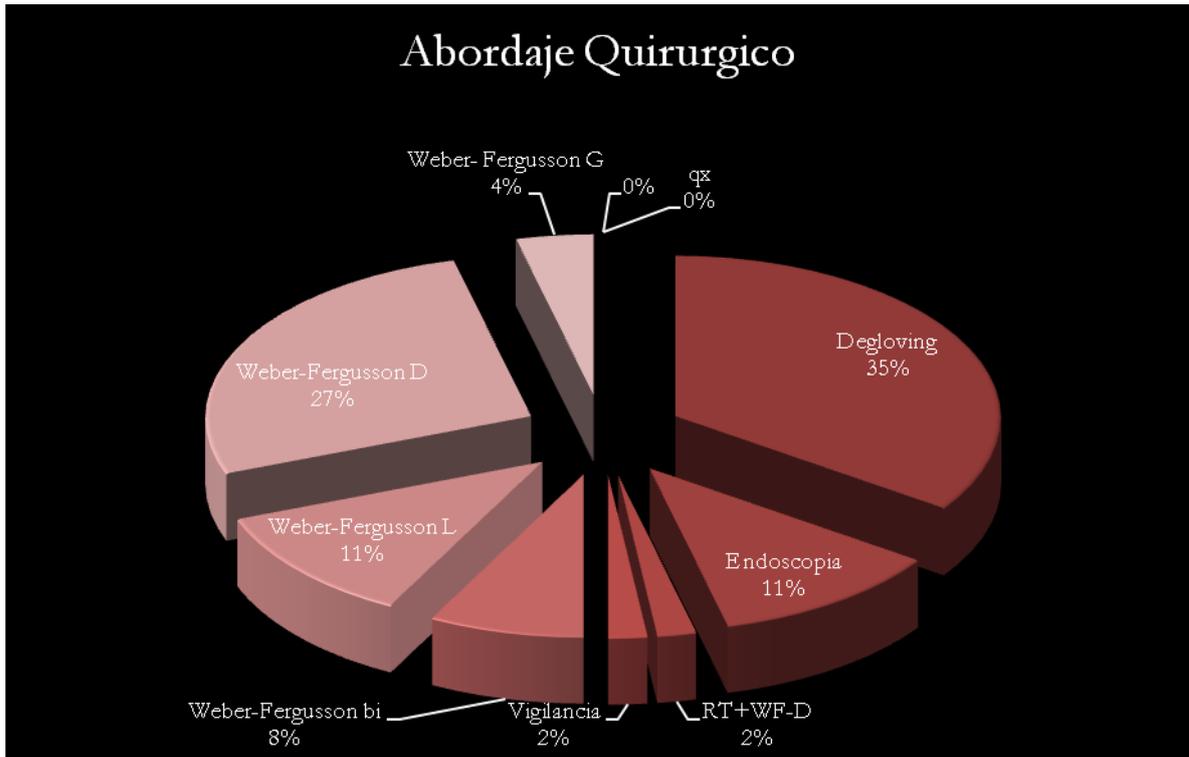
Se utilizó la Clasificación Clínica de Chandler, obteniendo los siguientes resultados:



Chandler	Pacientes
I	9
II	20
III	16
IV	7

Prevalció el Estadio II con el 40%, seguido del Estadio III con 37%, IV 13%, I el 10%.

En cuanto al tipo de manejo quirúrgico encontramos lo siguiente:



qx	pacientes
Degloving	17
Endoscopia	5
RT+WF-D	1
Vigilancia	1
Weber-Fergusson bi	4
Weber-Fergusson L	11
Weber-Fergusson D	14
Weber-Fergusson G	2
Weber-Fergusson L+RT	3

El abordaje más utilizado fue el Degloving con un 35%(17pacientes) pacientes seguido del abordaje Weber-Fergusson Diefenbach 27% (14 pacientes), Weber-Fergusson Lynch 21% (11 pacientes), vía endoscópica 11% (5 Pacientes), seguido de Weber-Fergusson con extensión bicoronal 8% (3 pacientes), Weber-Fergusson Gingivobucal (Tuberosidad Maxilar) 4% (2 Pacientes).

Tabla de contingencia

Recuento

		SANGRADO					Total
		1.00 0-500	2.00 501-1000	3.00 1001-3000	4.00 3001-5000	5.00 5001-8000	
sexo	1.00 masculino	3	15	13	9	12	52
Total		3	15	13	9	12	52

Es una patología de difícil control sangrado encontramos:
 3 pacientes con sangrado de 0 a 500 ml, 15 pacientes con sangrado de 501 a 1000 ml, 13 pacientes con sangrado de 1001 a 3000 ml, 9 pacientes con 3001 a 5000 y 12 con sangrado de 5001 a 8000.

En cuanto a la Etapa Clínica – Abordaje encontramos lo siguiente:

ec * ABORDAJE

Tabla de contingencia

Recuento

		ABORDAJE						Total
		1.00 DEGLIVING	2.00 ENDOSCOPI CO	3.00 WEBER FERGUSSON LYNCH	4.00 WEBER FERGUSSON DIEFENBACH	5.00 WEBER FERGUSSON GINGIVOBUC AL	6.00 WEBER FERGUSSON BICORONAL	
ec	1.00 I	4	5	0	0	0	0	9
	2.00 II	13	0	2	5	0	0	20
	3.00 III	0	0	6	8	2	0	16
	4.00 IV	0	0	3	1	0	3	7
Total		17	5	11	14	2	3	52

Pruebas de chi-cuadrado

	Valor	gl	Sig. asintótica (bilateral)
Chi-cuadrado de Pearson	74.650 ^a	15	.000
Razón de verosimilitudes	70.618	15	.000
Asociación lineal por lineal	23.872	1	.000
N de casos válidos	52		

Pruebas de chi-cuadrado

	Valor	gl	Sig. asintótica (bilateral)
Chi-cuadrado de Pearson	74.650 ^a	15	.000
Razón de verosimilitudes	70.618	15	.000
Asociación lineal por lineal	23.872	1	.000
N de casos válidos	52		

Encontramos que el abordaje Degloving prevaleció en EC II, Seguido por Weber-Fergusson Diefenbach en EC III seguidos por Weber-Ferguson Lynch en el mismo estadio teniendo una significancia estadística de .000

Medidas simétricas

	Valor	Error típ. asint. ^a	T aproximada ^b	Sig. aproximada
Intervalo por intervalo R de Pearson	.684	.057	6.633	.000 ^c
Ordinal por ordinal Correlación de Spearman	.665	.059	6.292	.000 ^c
N de casos válidos	52			

a. Asumiendo la hipótesis alternativa.

b. Empleando el error típico asintótico basado en la hipótesis nula.

c. Basada en la aproximación normal.

ec * SANGRADO

Tabla de contingencia

Recuento		SANGRADO					Total
		1.00 0-500	2.00 501-1000	3.00 1001-3000	4.00 3001-5000	5.00 5001-8000	
ec	1.00 I	3	6	0	0	0	9
	2.00 II	0	9	9	0	2	20
	3.00 III	0	0	4	7	5	16
	4.00 IV	0	0	0	2	5	7
Total		3	15	13	9	12	52

En cuanto a Ec-Sangrado encontramos: que fueron congruentes los resultados teniendo mayor sangrado en Ec III y IV siendo menos en Ec II y I a pesar de ser mayor numero de pacientes en estas ultimas. Con una significancia estadística de .000

Pruebas de chi-cuadrado

	Valor	gl	Sig. asintótica (bilateral)
Chi-cuadrado de Pearson	57.550 ^a	12	.000
Razón de verosimilitudes	65.135	12	.000
Asociación lineal por lineal	32.701	1	.000
N de casos válidos	52		

Medidas simétricas

		Valor	Error típ. asint. ^a	T aproximada ^b	Sig. aproximada
Intervalo por intervalo	R de Pearson	.801	.051	9.453	.000 ^c
Ordinal por ordinal	Correlación de Spearman	.814	.051	9.900	.000 ^c
N de casos válidos		52			

a. Asumiendo la hipótesis alternativa.

b. Empleando el error típico asintótico basado en la hipótesis nula.

c. Basada en la aproximación normal.

Dentro del Manejo y Tratamiento:

Un paciente fue biopsiado fuera de la unidad y enviado a manejo con RT.

Dos pacientes se manejaron de inicio con Radioterapia y posteriormente fueron sometidos a cirugía por la poca respuesta a manejo inicial.

Un paciente en estadio IV se manejo quirúrgicamente por epistaxis, la cual no cedió con manejo médico y presentó choque hipovolémico, por lo que se realizó abordaje Weber Fergusson y bicoronal.

Encontramos 3 pacientes con recurrencia posterior a la cirugía a los 9 meses aproximadamente y que fueron enviados a Radioterapia.

2 pacientes fallecieron por la gran invasión tumoral Irresecable.

Discusión:

El NAJ es un tumor que se presenta con mucha mayor frecuencia en México que en otros países. El grupo sanguíneo O Rh positivo es el tipo más común en estos tumores.

Los pueblos amerindios, en tanto descendientes de los pueblos asiáticos que los poblaron, tienen mayor susceptibilidad para presentar NAJ, probablemente debido a una eventual herencia génica toda vez que los pueblos asiáticos tienen también una gran incidencia de ésta patología.

Adicionalmente, podemos corroborar que: El NAJ se presenta exclusivamente en varones con edades alrededor de la pubertad.

En nuestro estudio encontramos que efectivamente esta patología fue exclusiva de varones, la mayoría jóvenes y la edad más frecuente fue de 18 años con un total de 7 pacientes seguido de 5 pacientes de 21 años, así mismo prevaleció el grupo O+ con 33 pacientes (63%).

Prevalecieron los estadios intermedios: el Estadio II con el 40% seguido del Estadio III con 37%, IV 13%, I el 10%.

El abordaje más utilizado fue el Degloving con un 35%(17 pacientes) pacientes seguido del abordaje Weber-Fergusson Diefenbach 27% (14 pacientes), Weber- Fergusson Lynch 21%(11Pacientes), Vía Endoscópica 11% (6 Pacientes), seguido de Weber-Fergusson con extensión bicoronal 8% (4 pacientes) Weber- Fergusson Gingivobucal (Tuberosidad Maxilar) 4% (2 Pacientes).

Al realizar el análisis estadístico bivariante, se encontró que no había significancia estadística para Edad – Grupo Sanguíneo, Abordaje y Sangrado. Sin embargo, el análisis de la Etapa clínica – Vía de Abordaje quirúrgico, fue significativo, y tradujo la necesidad de una vía de mayor exposición quirúrgica en relación a lo avanzado de la Etapa Clínica.

Así mismo, fue significativo el análisis bivariante de la Etapa Clínica y Volumen de sangrado, siendo éste directamente proporcional al grado de avance de la etapas clínica.

Finalmente esta a pesar de ser una patología rara es frecuente en nuestro país y sobre todo en nuestro hospital coincidiendo con cifras de otras instituciones a nivel mundial.

Conclusiones:

1. El angiofibroma juvenil de nasofaringe es un tumor benigno infrecuente, casi exclusivo del sexo masculino y de la adolescencia. Con los resultados expuestos en nuestro estudio y de acuerdo a los objetivos planteados inicialmente; se demuestra que existe congruencia en cuanto a los datos epidemiológicos, clínicos, histopatológicos, así como lo reportado en la literatura mundial.
2. También encontramos que siendo el Hospital General de México, O.D., una Institución que atiende población de bajos recursos económicos y nivel educativo, esto impacta en la etapa clínica al momento de la presentación, siendo más frecuentes los estadios intermedios y avanzados, en donde la resolución es más compleja.
3. En nuestra casuística, resultó estadísticamente significativo que debido a la etapa clínica avanzada de presentación fueron necesarios abordajes quirúrgicos más agresivos con la finalidad de obtener la resección completa de la neoplasia, aunados a un sangrado transoperatorio mayor.
4. De mayor relevancia, es la detección oportuna de esta neoplasia ya que en estadios avanzados el manejo se vuelve más complejo y las complicaciones como el sangrado son mayores, lo que resulta en detrimento para el paciente.
5. Dada la complejidad para su diagnóstico y tratamiento, estas neoplasias deberán ser atendidas en Sedes hospitalarias que cuenten con los recursos humanos y la infraestructura necesarios para obtener los mejores resultados y evolución en estos pacientes.

REFERENCIAS

1. Gates G, Rice D, Koopmann Ch, Schuller D. Flutamide-Induced Regression of Angiofibroma. *Laryngoscope*. 1992;102:641-44.
2. Pryor S, Moore E, Kasperbauer J. Endoscopic versus Traditional Approaches for Excision of Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma. *Laryngoscope*. 2005;115:1201-07.
3. Lee J, Chen P, Safa A, Juillard G, Calcaterra T. The Role of Radiation in the Treatment of Advanced Juvenile Angiofibroma. *Laryngoscope*. 2002;112:1213-20.
4. Bremer W, Neel B, DeSanto L, Jones G. Angiofibroma: treatment trends in 150 patients during 40 years. *Laryngoscope*. 1986;96:1321-29.
5. Granato L. Angiofibroma Nasofaríngeo Juvenil. En: Sociedade Brasileira de Otorrinolaringologia. Tratado de otorrinolaringología. Brasil: Editorial Roca; 2003.p.701-11.
6. Cardozo-Trujillo M, Silva-Rueda R, Caraballo-Arias J. Cirugía endoscópica transnasal en nasoangiofibromas tempranos: reporte de cuatro casos en el Hospital Militar Central de Bogotá. *Acta Otorrinolaringol*. 2007;35(1):14-19.
7. Silva-Rueda R, Revollo-Zuñiga F. Manejo endoscópico de recidiva em nasoangiofibroma juvenil. *Acta Otorrinolaringol*. 2007;35(1):5-13.
8. Antonelli A, Cappiello J, DiLorenzo D, Donajo C, Nicolai P, Orlandini A. Diagnosis, staging, and treatment of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Laryngoscope*. 1987;97: 1319-25.
9. Bales C, Kotapka M, Loevner L, Al-Rawi M, Weinstein G, Hurst R, et al. Craniofacial resection of advanced ju
10. Koppersmith RB, The BS, Donovan DT, Mai WY, Chiu JK, Woo SY et al. The use of intensity modulated radiotherapy for the treatment of extensive and recurrent juvenile angiofibroma. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2000;52:261-8.
11. Ochoa-Carrillo FJ, Carrillo JF, Frias M. Staging and treatment of nasopharyngeal angiofibroma. *Eur J Otorhinolaryngol* 1997;254:200-4.
12. Lee JT, Chen P, Safa A, Juillard G, Calcaterra TC. The role of radiation in the treatment of advanced juvenile angiofibroma. *Laryngoscope* 2002;112:1213-30.
13. Reddy KA, Mendenhall WM, Amdur RJ, Stringer SP, Cassisi N. Long-term results of radiation therapy for juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Am J Otolaryngol* 2001;22:172-5.
14. Rutten I, Deneufbourg JM. Radiotherapy in pediatric head and neck tumours. *Acta Otorhinolaryngol Bel* 2000;54:1-6.

15. Rao BN, Shewalkar BK. Clinical profile and multimodality approach in the management of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Indian J Cancer* 2000;37: 133-9.
16. Danesi G, Panizza B, Mazzoni A, Calabrese U. Anterior approaches in juvenile nasopharyngeal angiofibromas with intracranial extension. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2000;122:277-83.
17. Roger G, Tran Ba Huy P, Froehlich P, Van Den Abbeele T, Klossek JM, Serrano E et al. Exclusively endoscopic removal of juvenile nasopharyngeal angiofibroma: trends and limits. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;128: 928-35.
18. Bales C, Kotapka M, Loevner LA, Al Rawi M, Weinstein G, Hurst R. et al. Craniofacial resection of advanced juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;128:1071-8.
19. Fagan JJ, Snyderman CH, Carrau RL, Janecka IP. Nasopharyngeal angiofibromas: selecting a surgical approach. *Head Neck* 1997;19:391-9.
20. Petruson K, Rodriguez-Catarino M, Petruson B, Finizia Z. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: long term results in preoperative embolized and non embolized patients. *Acta Otolaryngol* 2002;122:96-100.
21. Herman P, Lot G, Chapot R, Salvan D, Huy PT. Long term follow-up of juvenile nasopharyngeal angiofibromas: analysis of recurrences. *Laryngoscope* 1999;109:140-7.
22. Howards DJ, Lloyd G, Lund V. Recurrence and its avoidance in juvenile angiofibroma. *Laryngoscope* 2001;111:1509-11.
23. Tewfik TL, Tan AK, al Noury K, Chowdhury K, Tampieri D, Raymond D et al. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *J Otolaryngol* 1999;28:145-51.