



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO  
FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA**

**TESIS**

**PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN:**

**OTORRINOLARINGOLOGÍA PEDIÁTRICA**

**TÍTULO DE LA TESIS**

**EXPERIENCIA EN EL DIAGNÓSTICO Y  
MANEJO DEL ANGIOFIBROMA  
NASOFARÍNGEO JUVENIL EN EL INSTITUTO  
NACIONAL DE PEDIATRÍA EN UN PERIODO  
DE 10 AÑOS (2012-2021)**

**PRESENTA:**

**DRA. ESTEFANA RANGEL NÚÑEZ**

**TUTOR DE TESIS:**

**DR. JUAN GUTIÉRREZ BUTANDA**



**Ciudad de México 2023**



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.

EXPERIENCIA EN EL DIAGNÓSTICO Y MANEJO DEL ANGIOFIBROMA NASOFARÍNGEO  
JUVENIL EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA EN UN PERIODO DE 10 AÑOS  
(2012-2021)



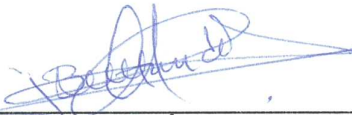
---

DR. LUIS XOCHIHUA DIAZ  
DIRECTOR DE ENSEÑANZA



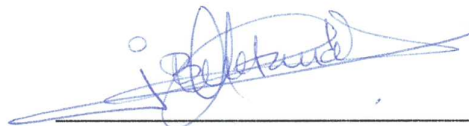
---

DRA. ROSA VALENTINA VEGA RANGEL  
ENCARGADA DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO



---

DR. JUAN GUTIÉRREZ BUTANDA  
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE OTORRINOLARINGOLOGÍA PEDIÁTRICA



---

TUTOR DE TESIS  
DR. JUAN GUTIÉRREZ BUTANDA

# ÍNDICE

<b>RESUMEN.....</b>	<b>5</b>
<b>MARCO TEÓRICO.....</b>	<b>7</b>
Introducción.....	7
Antecedentes históricos.....	7
Patogenia.....	8
Sitio de origen y patrón de diseminación.....	10
Anatomía de fosa pterigopalatina.....	10
Presentación clínica.....	13
Diagnóstico.....	15
Sistema de estadificación.....	16
Diagnósticos diferenciales.....	17
Tratamiento.....	18
Complicaciones.....	21
Seguimiento y pronóstico.....	22
<b>PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....</b>	<b>23</b>
<b>JUSTIFICACIÓN.....</b>	<b>24</b>
<b>OBJETIVOS.....</b>	<b>24</b>
Objetivo general.....	24
Objetivo específicos.....	24
<b>MATERIAL Y MÉTODOS.....</b>	<b>25</b>
Tipo de estudio .....	25
Universo de estudio .....	25
Criterios de inclusión.....	25
Criterios de exclusión.....	25
Selección de pacientes .....	25
Variables .....	26
Tamaño de muestra .....	28
<b>ANÁLISIS ESTADÍSTICO.....</b>	<b>29</b>
<b>CONSIDERACIONES ÉTICAS.....</b>	<b>29</b>
<b>RESULTADOS.....</b>	<b>29</b>



<b>DISCUSIÓN .....</b>	<b>39</b>
<b>CONCLUSIONES .....</b>	<b>44</b>
<b>BIBLIOGRAFIAS.....</b>	<b>45</b>
<b>CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES .....</b>	<b>48</b>

## **RESUMEN**

### *TÍTULO:*

Experiencia en el diagnóstico y manejo del angiofibroma nasofaríngeo juvenil en el Instituto Nacional de Pediatría en un periodo de 10 años (2012-2021).

*AUTOR:* Dra. Estefana Rangel Núñez  
Médico residente de Otorrinolaringología Pediátrica

*TUTOR:* Dr. Juan Gutiérrez Butanda.  
Jefe de Servicio Otorrinolaringología Pediátrica

### *INTRODUCCIÓN:*

El angiofibroma nasofaríngeo juvenil es el tumor benigno más frecuente en nasofaringe en la población pediátrica, que afecta a jóvenes adolescentes entre los 14-18 años de edad. Es poco frecuente, representa el 0.5% de los tumores de cabeza y cuello. Es altamente vascularizado con un comportamiento localmente agresivo. La sintomatología depende de la extensión y compromiso a estructuras adyacentes. El diagnóstico se realiza con estudios de imagen con confirmación histopatológica. El tratamiento de elección es quirúrgico, y se reserva el uso de otras terapias cuando la lesión es irresecable.

### *JUSTIFICACIÓN:*

La finalidad de este estudio es describir las características clínicas, el tipo de abordaje quirúrgico y posibles complicaciones de los pacientes con diagnóstico de angiofibroma nasofaríngeo juvenil en el Instituto Nacional de Pediatría, un centro de referencia de tercer nivel en México, para ampliar el conocimiento a los médicos en sus tres niveles de atención con el fin de poder realizar un diagnóstico temprano y un tratamiento oportuno debido al alto impacto en la morbilidad de estos pacientes.

### *PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA:*

Debido a que esta enfermedad no presenta datos claves y signos de alarma que nos puedan orientar a un tumor, pueden tener un retraso en el diagnóstico y tratamiento oportuno, e incluso haber tenido tratamientos innecesarios que podrían afectar el pronóstico y la calidad de vida de los pacientes. Por lo tanto, es importante conocer las características clínicas para el diagnóstico y el manejo que se debe llevar a cabo en estos pacientes.

### *OBJETIVO GENERAL Y ESPECÍFICOS:*

Describir las características clínicas, el tipo de abordaje quirúrgico y posibles complicaciones de los pacientes con diagnóstico de angiofibroma nasofaríngeo juvenil en el Instituto Nacional de Pediatría en el periodo de enero 2012 a diciembre 2021.

*TIPO DE ESTUDIO:*

Estudio observacional, retrospectivo, transversal y descriptivo.

*CRITERIOS DE SELECCIÓN:*

Pacientes menores de 18 años de edad con diagnóstico histopatológico de angiofibroma nasofaríngeo juvenil que fueron tratados en el servicio de Otorrinolaringología Pediátrica en el Instituto Nacional de Pediatría, en el periodo de enero 2012 a diciembre de 2021. Se excluyen los pacientes que cuenten con información incompleta en el expediente clínico.

*ANÁLISIS ESTADÍSTICO:*

Se realiza una búsqueda en los expedientes clínicos de los pacientes que cumplan con los criterios de selección, se procede a un registro electrónico en el programa Excel, posteriormente se realiza estadística descriptiva y los resultados se presentan mediante tablas y gráficas.

## **1. MARCO TEÓRICO**

### **1.1. INTRODUCCIÓN**

El angiofibroma nasofaríngeo juvenil o nasoangiofibroma juvenil es el tumor más común de nasofaringe representando el 0,05% al 0,5% de las neoplasias de cabeza y cuello, con una presentación de 1/150.000 en varones entre 14 a 18 años, con un promedio de 15 años. Es de naturaleza benigna, altamente vascularizado con un comportamiento localmente agresivo. La sintomatología dependerá de la extensión y compresión de estructuras adyacentes. El diagnóstico se realiza con la tomografía y resonancia magnética, que son fundamentales para definir el estadiaje y planear el abordaje quirúrgico con confirmación histopatológica. La biopsia es contraindicada, debido a la vascularidad que presenta este tipo de tumor y el riesgo de sangrado incontrolable. El tratamiento de elección es quirúrgico y se reserva el uso de otras terapias cuando la lesión se considera irresecable.<sup>1,2</sup>

### **1.2. ANTECEDENTES HISTÓRICOS**

Hipócrates, el padre de la medicina quien nació en Cos, Isla del Dodecanaso mencionó la existencia de una masa nasal aproximadamente en el siglo IV a.C. Este se refería al conocido nasofibroma juvenil como a un pólipo. Los tumores fibrosos de la cavidad nasal fueron reportados también desde la antigüedad; los griegos, árabes, romanos los denominaban “pólipos nasales” y hacían referencia a estos como pólipos nasofaríngeos que causaban obstrucción nasal.<sup>1</sup>

Aurebukh en 1936 resecó por primera vez el paladar duro para acceder a la fosa pterigomaxilar. Posteriormente en el año de 1841, Liston describe la primera cirugía para resecar esta masa vascular. En el año 1947, Chelius describe que este tipo de masa tiene relación con pacientes que están en la etapa de la pubertad. En el año 1858, Carnochan fue quien primero se acercó al abordaje de la fosa pterigopalatina, zona anatómica directamente relacionada con los tumores vasculares juveniles que invaden ésta área. En el año de 1878, Verneuli reporta estas masas como de origen

embriológico de consistencia fibrocartilaginosa. No fue sino hasta el año de 1906 que el Dr. Chauveau define el término de “nasofibroma”.<sup>1,2</sup>

En 1940, Freeberg denota las características vasculares e inicia el término “angiofibroma”. En 1944, se inicia la cirugía de la celda parotídea accediendo de forma transparotídea para la resección de los tumores ubicados en la fosa pterigomaxilar.<sup>1,3</sup>

En 1971, Nomoura propone la técnica trans-sinusal accediendo de forma subperióstica a la fosa pterigomaxilar. Dos años después, en el año 1973 Grigis propone que las lesiones vasculares de la rinofaringe pueden surgir a partir de tejido paraganglionar adyacente a las ramas terminales de la arteria maxilar interna.<sup>1,3,4</sup>

### **1.3. PATOGENIA**

Histológicamente, el nasoangiofibroma juvenil (NAJ) es una lesión pseudocapsulada caracterizada por un componente vascular irregular compuesto por numerosos vasos sanguíneos de diferentes calibres incrustados en un estroma fibroso, rico en colágeno y fibroblastos. Los vasos están dilatados, organizados en racimos, sin fibras elásticas en su pared, y el revestimiento muscular es incompleto en los vasos grandes y totalmente ausente en los pequeños; y las mitóticas son raras.<sup>5,6</sup>

Desde el siglo XIX, existe controversia sobre el origen fibroso o vascular de la lesión. Debido a su extensa vascularización, varios autores han considerado la hipótesis de malformación vasoproliferativa: Sternberg y Hubbard propusieron que dicho tumor es como un tipo específico de hemangioma, mientras que la teoría de un tejido vascular proliferante ectópico fue presentada por Schiff en 1959. Más recientemente, estudios inmunohistológicos y microscópicos electrónicos han sugerido que esta lesión puede considerarse una malformación vascular (o hamartoma) más que un tumor. Estas observaciones llevaron a Schick y otros autores a postular que podría deberse a una regresión incompleta de la primera arteria braquial, que surge en la embriogénesis entre los días 22 y 24 y forma una conexión temporal entre la aorta ventral y dorsal. Esta arteria comúnmente retrocede y forma un plexo vascular que

involuciona o puede dejar remanentes, lo que potencialmente conduce al desarrollo del nasofibrofibroma juvenil. Esta teoría está respaldada por el hallazgo de que los vasos del nasofibrofibroma juvenil expresan laminina alfa-2, que se considera un marcador de angiogénesis embriológica temprana. Además, se ha demostrado una expresión prominente de colágeno de tipo VI, que es un componente de la matriz extracelular que es atractivo para las células de la cresta neural y podría estar involucrado en el desarrollo de este tumor a partir de los remanentes del plexo de la primera arteria braquial.<sup>6,7</sup>

Esta lesión surge típicamente en varones adolescentes y con frecuencia retrocede únicamente después del desarrollo completo de las características sexuales secundarias; por lo que, proporciona la evidencia de la influencia hormonal en el crecimiento del tumor. A pesar de los informes de trastornos hormonales en pacientes con esta enfermedad y la presencia de receptores de andrógenos y/o estrógenos y su papel en el desarrollo o regresión del tumor, la patogenia hormonal de esta lesión sigue siendo controversial.<sup>7,8,9</sup>

Numerosos estudios han demostrado alteraciones genéticas en pacientes con diagnóstico de nasofibrofibroma juvenil que pueden estar implicados en la patogénesis de la enfermedad. Renkonen y otros autores investigaron la expresión del receptor del factor de crecimiento C-KIT, el protooncogén C-MYC y la proteína polycomb y el oncogén BMI-1 en estos pacientes, observando la expresión de C-MYC y BMI-1 sólo en células estromales, mientras que la inmunexpresión de C-KIT se mostró tanto en células estromales como endoteliales, lo que sugiere que tanto el componente estromal como el vascular pueden estar implicados en el crecimiento neoplásico del nasofibrofibroma juvenil.<sup>8</sup>

Los oncogenes Ki-ras, Ha-ras y Her-2/neu se han investigado sin detección de mutaciones.<sup>9</sup>

#### **1.4. SITIO DE ORIGEN Y PATRÓN DE DISEMINACIÓN**

La lesión tiene un sitio de origen patognomónico a nivel de la fosa pterigopalatina y posteriormente crece a través de diferentes vías de diseminación que típicamente siguen los agujeros y fisuras de la base del cráneo. El hueso puede estar involucrado básicamente con dos mecanismos: reabsorción por presión proveniente del crecimiento subperióstico o invasión del componente esponjoso, inicialmente a nivel de la raíz de la apófisis pterigoidea con posterior expansión dentro del ala mayor y erosión del piso de la fosa craneal media.<sup>6,10</sup>

En su fase inicial, el angiofibroma juvenil se extiende a través del agujero esfenopalatino hacia la nasofaringe y la cavidad nasal y, a lo largo del nervio vidiano hasta el piso del seno esfenoidal. La extensión lateral a través de la fisura pterigomaxilar conduce a la invasión de la fosa infratemporal, que en lesiones avanzadas puede involucrarla de forma completa. Cuando la lesión se expande anteriormente, la pared posterior del seno maxilar se desplaza progresivamente hacia delante, siendo característico y se denomina el signo del Holman-Miller. Aunque es benigno, el angiofibroma juvenil puede extenderse intracranealmente a través de la órbita a través de la fisura orbitaria inferior y superior o a lo largo del nervio maxilar hasta la región paraselar. El involucro de la base anterior del cráneo a través del etmoides se observa con menos frecuencia. Independientemente del sitio y el patrón de afectación intracraneal, el crecimiento transdural de la lesión es muy raro.<sup>6,10,11</sup>

#### **1.5. ANATOMÍA DE LA FOSA PTERIGOPALATINA**

La fosa pterigopalatina es una cavidad en forma de pirámide invertida, no mayor de 2 cm en su máxima extensión y con volumen promedio de 0,7 cm cúbicos. Se ve delimitada principalmente por el hueso esfenoidal, maxilar y palatino (Figura 1).<sup>2,4,12</sup>

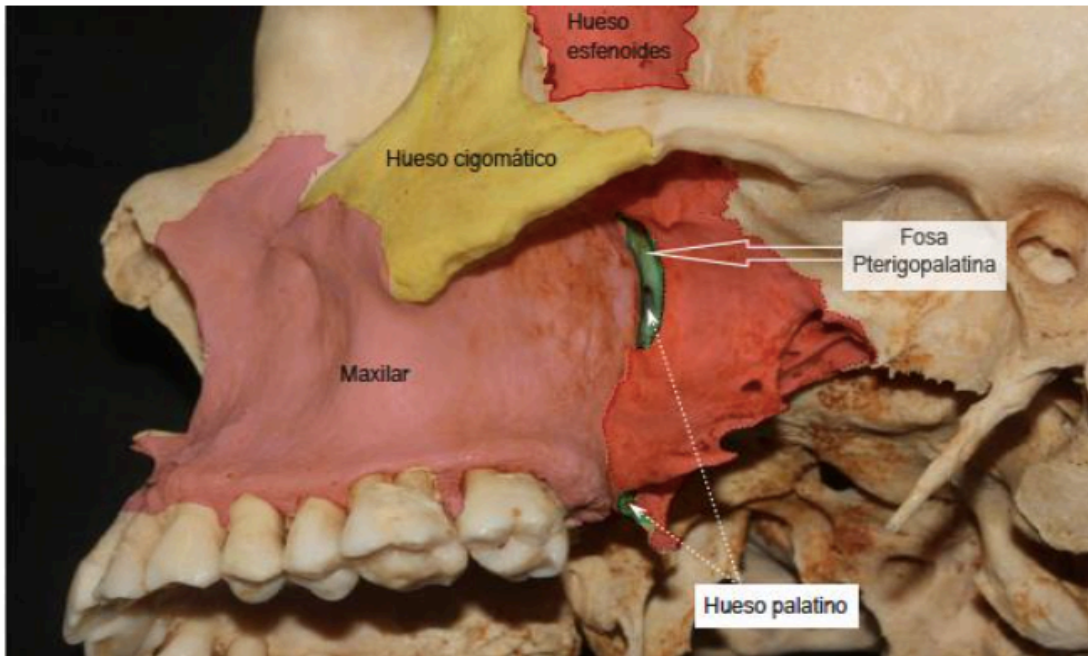
Los límites de la fosa pterigopalatina son los siguientes (Figura 2):<sup>2,4,13</sup>

- Anteriormente, se encuentra la pared posterior del seno maxilar.

- Medialmente, se encuentra la lámina vertical del hueso palatino. En su porción superior se encuentra el agujero esfenopalatino, permite el paso de nervios y vasos esfenopalatinos hacia la cavidad nasal.
- Lateral: Se comunica con la fosa infratemporal a través de la hendidura pterigomaxilar. Permite el paso de la arteria maxilar.
- Posteriormente a la fosa pterigopalatina, se encuentra conformada superolateralmente por el ala mayor del esfenoides, en cuya superficie inferior se encuentra el foramen rotundum (por donde discurre el nervio maxilar) e inferomedialmente se conforma por el proceso pterigoideo.
- Superiormente se comunica con la órbita a través del canal infraorbitario, por el que discurre el nervio infraorbitario (rama terminal del nervio maxilar ó V2), y a través de la fisura orbitaria inferior, por la cual pasan ramas ascendentes del ganglio pterigopalatino y la cigomática de V2.
- Inferiormente, limitado por el hueso palatino. Comunica con la cavidad oral a través de los agujeros palatinos mayores y menores. El canal palatino mayor, desciende postero-inferior a la pared medial del hueso maxilar, abriéndose al foramen palatino mayor. El canal palatino menor, se sitúa posterior al canal palatino mayor.

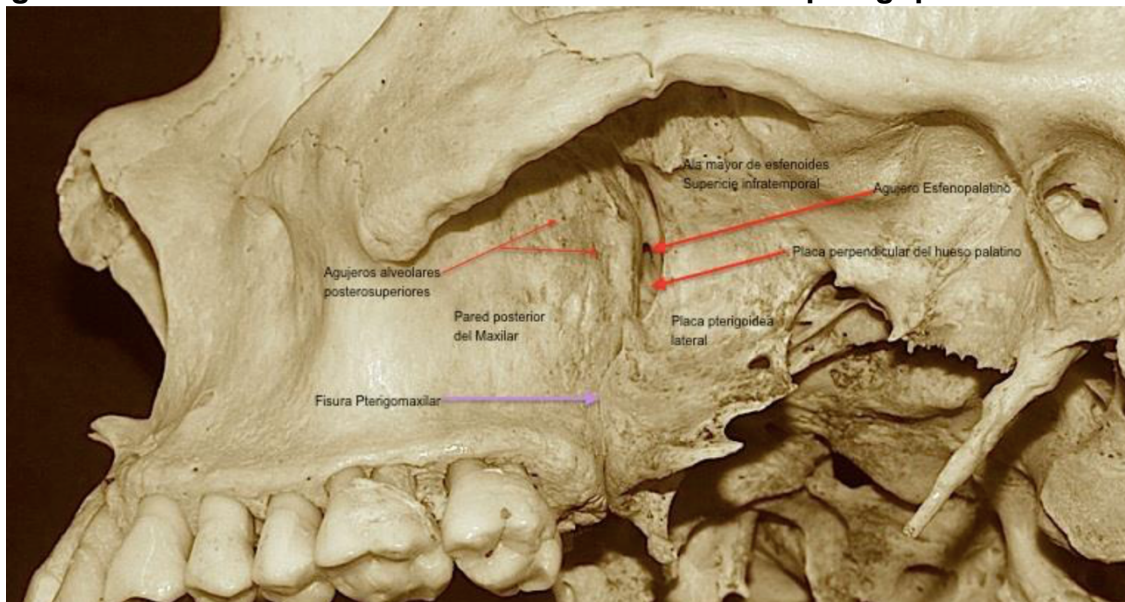


**Figura 1. Límites de la fosa pterigopalatina.**



Referencia: Morton, D., Albertine, K. Et al. Fosa pterigopalatina. Anatomía macroscópica: Un panorama general. Lange Mc Graw Hill. 2018.

**Figura 2. Elementos anatómicos relevantes de la fosa pterigopalatina**

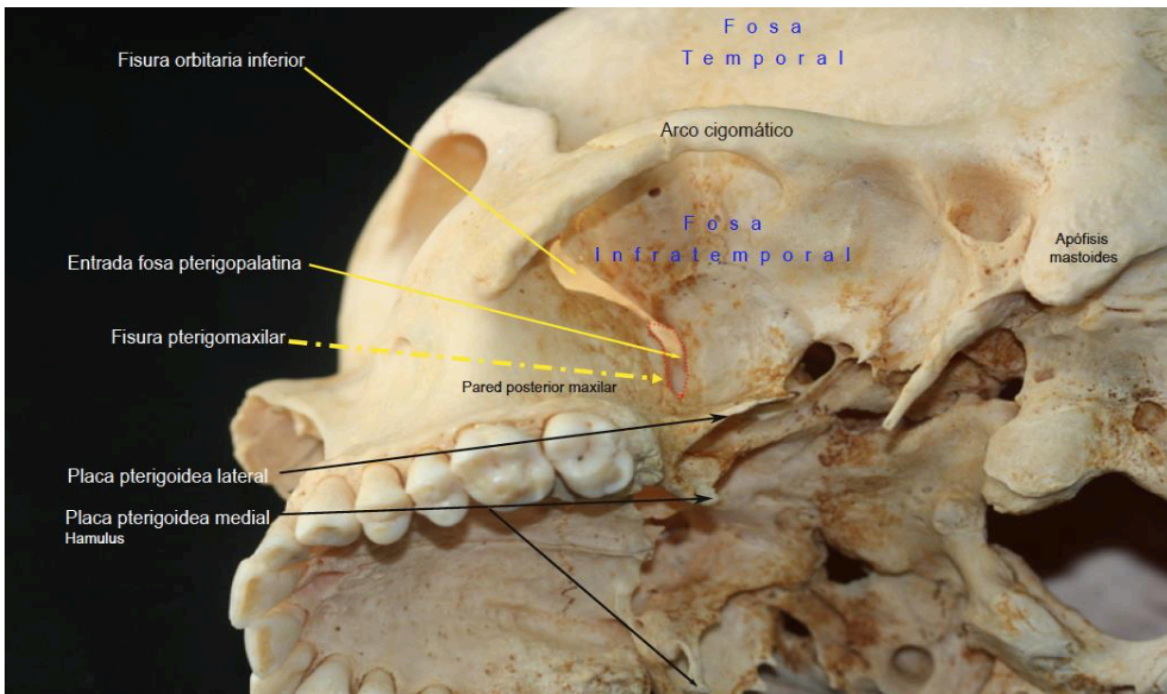


Referencia: Morton, D., Albertine, K. Et al. Fosa pterigopalatina. Anatomía macroscópica: Un panorama general. Lange Mc Graw Hill. 2018.

### Figura 3. Comunicaciones de la fosa pterigopalatina.

Comunicación de la fosa pterigopalatina con la fosa infratemporal a través de la fisura pterigomaxilar y su comunicación con la órbita a través de la fisura orbitaria inferior.

2,14



Referencia: Morton, D., Albertine, K. Et al. Fosa pterigopalatina. Anatomía macroscópica: Un panorama general. Lange Mc Graw Hill. 2018.

### 1.6. PRESENTACIÓN CLÍNICA

Los síntomas típicos de la lesión son obstrucción nasal unilateral progresiva (80-90%) acompañada de rinorrea y epistaxis unilateral recurrente (45-60%), por lo que dichas molestias en un adolescente masculino deben generar sospecha de inmediato<sup>15</sup>. La cefalea (25%) y el dolor facial pueden surgir de forma secundaria a la obstrucción de los senos paranasales o a la afectación de la función de la trompa de Eustaquio con otitis media secretora unilateral, respectivamente. La extensión del tumor a la cavidad nasosinusal puede condicionar una rinosinusitis crónica. Puede haber edema en la mejilla, proptosis o cefalea, siendo lesiones en etapas avanzadas por involucro de la fosa infratemporal, órbita y fosa craneal, respectivamente.<sup>16,17</sup> Los signos y síntomas que presentan estos pacientes se describen en la siguiente tabla (Tabla 1).

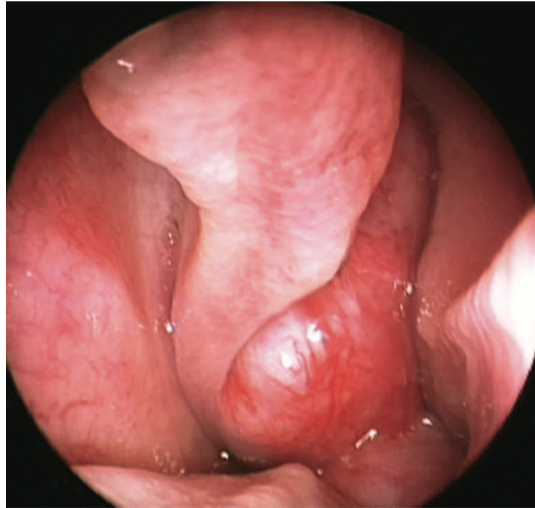
**Tabla 1. Presentación clínica del nasofibrofibroma juvenil**

SÍNTOMA	SIGNO
<b>Obstrucción nasal (80-90%)</b>	Masa nasal (80%)
<b>Epistaxis (45-60%)</b>	Masa orbitaria (15%)
<b>Cefalea (25%)</b>	Proptosis (10-15%)
<b>Otros síntomas:</b>	Otros signos:
<b>Rinorrea unilateral</b>	-Otitis media serosa (bloqueo trompa de Eustaquio)
<b>Anosmia/hiposmia</b>	-Edema en región cigomática (extensión infratemporal)
<b>Rinolalia</b>	-Disminución de agudeza visual (N. Óptico)
<b>Hipoacusia conductiva</b>	
<b>Otalgia</b>	
<b>Edema del paladar</b>	
<b>Deformidad de la mejilla</b>	
<b>Diplopía</b>	
<b>Dolor ocular</b>	

Referencia: J. Hernández, V.A., Hernández, G.S. Nasofibrofibroma juvenil: una revisión actualizada del diagnóstico, clasificación y tratamiento. Acta de Otorrinolaringología & Cirugía de Cabeza y Cuello. 2011. 39(3)147-157.

Dados los síntomas de presentación, el paciente debe ser examinado por endoscopia nasal que generalmente muestra una gran masa lobulada detrás del cornete medio que llena la coana con una superficie lisa y claros signos de hipervascularización, y generalmente se desplaza lateralmente contra la pared lateral, sugiriendo fuertemente el diagnóstico de nasofibrofibroma juvenil<sup>18,19</sup> (Figura 4). Dado que los hallazgos epidemiológicos y endoscópicos son típicos, la biopsia está absolutamente contraindicada debido a un riesgo considerable e indebido de hemorragia masiva.<sup>20</sup>

**Figura 4. Apariencia endoscópica del tumor**



Referencia: Nicolai, P., Castelnuovo, P. Benign Tumors of the Sinonasal Tract. In Cummings CW, Flint PW, Haughey BH, Robbins KT, Thomas JR, Harker LA, Richardson MA, Schuller DE. Cummings: Otolaryngology: Head & Neck Surgery, 6th ed. USA: Mosby; 2020, p. 744.

### **1.7. DIAGNÓSTICO**

El diagnóstico se realiza con estudio de imagen con tomografía computarizada (TC) y resonancia magnética (RM) con confirmación histopatológica. Los estudios de gabinete permiten establecer la extensión tumoral, su patrón de crecimiento y la planeación del abordaje quirúrgico. Estas imágenes brindan un mapa detallado de la extensión y vascularización del tumor.<sup>4,5,21</sup>

La tomografía computarizada de senos paranasales simple y contrastada en el plano axial y coronal son confirmatorias y demuestran la extensión del tumor hacia el seno esfenoidal. También permiten evaluar la erosión del ala mayor del esfenoides, del paladar duro, la pared medial del seno maxilar, la invasión de la fosa pterigomaxilar y la fosa infratemporal. En el plano axial permite visualizar el arqueamiento de la pared posterior del seno maxilar (signo radiológico patognomónico denominado “signo del Holman-Miller”) y la deflexión septal.<sup>6,8,22</sup>

La resonancia es útil para definir la extensión del tumor especialmente cuando se sospecha extensión intracraneal. También es útil en el seguimiento del tumor

residual o recurrencia de la enfermedad. En TC y MRI, el diagnóstico de angiofibroma juvenil se basa en las siguientes tres características: 1) el área de origen invariablemente ubicada al nivel de la fosa pterigopalatina, 2) su apariencia hipervascular después del realce con contraste y 3) su patrón de crecimiento. La presencia en las secuencias ponderadas en RM T1 y T2 de múltiples vacíos de señal de flujo dentro de la lesión, que indican vasos intralesionales importantes, corrobora aún más el diagnóstico de angiofibroma juvenil.<sup>4,6,8,23</sup>

La angiografía carotídea permite la identificación de vasos nutricios que en la mayoría de las veces derivan de la arteria maxilar interna, aunque también puede nutrirse de la arteria faríngea ascendente y de la vidiana. Rara vez proviene de otras arterias cuando se documenta extensión intracraneal (arteria meníngea media y ramos meníngeos accesorios, ramos petrosos y cavernosos de la carótida interna). Este procedimiento permite en el mismo acto la embolización de la lesión. Es importante la realización bilateral de la angiografía puesto que otros vasos nutricios pueden contribuir significativamente a la nutrición de tumores de gran tamaño.<sup>6,8,23</sup>

## **1.8. SISTEMA DE ESTADIFICACIÓN**

Existen diferentes clasificaciones para el Nasoangiofibroma Juvenil (NAF) universalmente aceptadas. Estas clasificaciones pretenden la estadificación del tumor para plantear el abordaje quirúrgico, determinar la probabilidad de realizar una escisión completa y sus posibles dificultades y complicaciones.<sup>7,10,23</sup>

Hacia 1980, Johns propone una clasificación para éste tipo de tumor, pero no fue ampliamente aceptada. Posteriormente Chandler, se basa en la estadificación según el cáncer nasofaríngeo, pero por dicha razón no era viable su aceptación. Sessions en 1981 realiza otra clasificación que posteriormente es modificada por Radkowski. El doctor Ugo Fish en 1983 diseña otra clasificación que posteriormente fue revisada por Andrews<sup>12,14,23</sup>. Las clasificaciones más conocidas por su antigüedad son la clasificación Chandler y Fisch; sin embargo, actualmente la clasificación más completa y descriptiva es la reportada por Radkowski descrita en 1996. En la



siguiente tabla se describen las clasificaciones descritas para esta patología. (Tabla 2).

**Tabla 2. Clasificaciones del Nasoangiofibroma juvenil**

Clasificación del NASOANGIOFIBROMA JUVENIL		
Sessions y col 1981(8)	Chandler y col 1984(7)	Radkowski y col 1996(12)
IA Limitado a nariz y/o nasofaringe	I Tumor confinado a la bóveda nasofaríngea	IA Limitada a nariz y/o bóveda nasofaríngea
IB Extensión a un seno paranasal	II Tumor extendido a cavidad nasal o seno esfenoidal	IB Extensión a 1 ó más senos paranasales
IIA Mínima extensión a FPM	III Tumor extendido a seno maxilar, etmoides, FPM, órbita y/o mejilla	IIA Mínima extensión en la fosa FPM
IIB Extensión completa a la FPM con o sin erosión de hueso orbitario	IV Intracraneal	IIB Ocupación total de la FPM con o sin erosión del hueso orbitario
IIC Fosa infratemporal con o sin invasión de mejilla		IIC II B + erosión de apófisis pterigoides
III Extensión intracraneal		IIIA Erosión de base cráneo – mínima extensión intracraneal
		IIIB Erosión de base cráneo – extensa extensión intracraneal con o sin seno cavernoso
Fisch y col (1983)(9)	Andrews y col (1989)(10)	
I Tumor limitado a la cavidad nasal, nasofaringe, sin destrucción ósea	I Tumor se limita a la cavidad nasal	
II Invade la fosa pterigomaxilar, senos paranasales con destrucción ósea	II Tumor en fosa pterigopalatina o antro maxilar, esfenoides y seno etmoidal	
III Invade la fosa infratemporal, órbita y / o zona paraselar - región lateral del seno cavernoso	IIIa Tumor entre la órbita o fosa infratemporal sin compromiso intracraneal	
IV Invade del seno cavernoso, quiasma óptico y/o fosa pituitaria	IIIb IIIa + compromiso intracraneal extradural	
	IVa Intradural sin compromiso del seno cavernoso, hipófisis o quiasma óptico	
	IVb Compromete el seno cavernoso, hipófisis o quiasma óptico	

Referencia: J. Hernández, V.A., Hernández, G.S. Nasoangiofibroma juvenil: una revisión actualizada del diagnóstico, clasificación y tratamiento. Acta de Otorrinolaringología & Cirugía de Cabeza y Cuello. 2011. 39(3)147-157.

## 1.9. DIAGNÓSTICO DIFERENCIALES

Para hacer el diagnóstico diferencial inicial en estos pacientes es necesario utilizar métodos no invasivos puesto que este tumor vascular puede llevar a un sangrado profuso. El tumor debe ser diferenciado de otras masas en nasofaringe, causas de epistaxis y de aquellas otras causas de obstrucción nasal o de inflamación orbitaria

- proptosis. Las posibles causas de obstrucción nasal son una hipertrofia adenoidea, pólipos nasales, pólipo antrocoanal, pólipo angiomatoso, teratoma, encefalocele, quiste dermoide, quiste nasofaríngeo, papiloma invertido, granuloma piógeno, cordomas, carcinoma nasofaríngeo, carcinoma escamocelular, rhabdomyosarcoma. De igual forma, se debe descartar posibles causas de epistaxis locales y sistémicas y otras causas de inflamación orbitaria.<sup>1,17,24</sup>

## **1.10. TRATAMIENTO**

A lo largo del tiempo, se han implementado varias opciones terapéuticas incluyendo la cirugía, la radiación, la radioterapia, quimioterapia, crioterapia y terapia hormonal. Sin embargo, la modalidad terapéutica que ofrece los mejores resultados es el manejo quirúrgico, aunque se hayan descrito alguna tasa de éxito con la radioterapia y los antineoplásicos.<sup>2,5,6,24</sup>

Un abordaje ideal debe considerar la extensión del tumor, la suplencia vascular y permitir lograr buen control vascular. Adicionalmente, debe proveer una máxima exposición para la resección completa con mínima morbilidad. En aquellos casos que se considere irreseccable, la radiación es buena herramienta, pero con riesgo carcinogénico. La quimioterapia está reservada para pacientes con tumores recurrentes que habrían recibido previamente cirugía y radiación. La terapia hormonal se usó para disminuir el tamaño del tumor y la vascularidad, pero actualmente no es recomendado por los efectos adversos y eficacia no demostrada. Los avances en la cirugía de base de cráneo han permitido aumentar el éxito de la cirugía mejorando el acceso quirúrgico y el control vascular disminuyendo sobretodo la morbilidad.<sup>17,19,21,24</sup>

El tratamiento de elección es la cirugía previa embolización. La embolización se realiza mediante el cateterismo superselectivo de las aferencias tumorales dependientes de la arteria carótida externa con un microcatéter de 0.18 ó 0.21" y la inyección a través del mismo de micropartículas de polivinil alcohol (P.V.A) de 150-250; 200-300 y 350-500 micrones y esponja de gelatina fibrilar.<sup>22,24</sup>

Los principales abordajes quirúrgicos son a través de la vía transpalatina, transantral, transnasal endoscópica, incisión sublabial extendida (degloving), rinotomía lateral (en desuso) y Le Fort 1. En los tumores muy grandes o con extensión intracraneal se utilizan abordajes combinados craneofaciales.<sup>2,6,13,24</sup>

Se han descrito múltiples abordajes quirúrgicos para remover el tumor. La cirugía endoscópica se utiliza para los tumores pequeños limitados a la cavidad nasal o nasofaringe (Estadios I y II de Chandler, Fisch I y II). En aquellos pacientes que presentan estadio de Fisch III o IV se recomienda una técnica más agresiva como es la transnasal transmaxilar vía Degloving Medio facial o incluso la resección craneofacial en casos avanzados.<sup>21,23,24</sup>

Para los tumores confinados a la nasofaringe, la cavidad nasal, etmoides y esfenoides, e inclusive de la fosa pterigomaxilar, el manejo endoscópico es el ideal, pero también se ha propuesto abordajes con degloving mediofacial, y transpalatal. Para tumores extendidos lateralmente, la exposición trans-antral es adecuada asociado a los abordajes antes mencionados. Cuando el tumor se extiende al espacio pterigomaxilar, la fosa infratemporal y la órbita se requiere una mayor exposición de la base de cráneo para una resección segura, combinados con exposición transcigomática. Adicionalmente, un abordaje preauricular combinado con craneotomía frontotemporal es útil en casos intracraneales. Los abordajes de fosa infratemporal post auricular sacrifican el espacio del oído medio mientras los abordajes de fosa infratemporal preservan dicho espacio. El degloving mediofacial con o sin osteotomía tipo LeFort mejora el acceso posterior del tumor. La translocación facial se combina con una incisión Weber-Ferguson y extensión coronal para una craneotomía frontotemporal con osteotomías de tercio medio facial.<sup>23,24</sup>

Los tumores que tienen extensión a la fosa infratemporal lateral, región paraselar y alrededor del nervio óptico presenta cambios significativos a la técnica de resección



endoscópica. Sin embargo, la extensión del tumor entre estas regiones también es bastante difícil de exponer y remover por abordajes abiertos. Los nasoangiofibromas que comprometen la órbita o la fosa craneal media no son ideales para la resección endoscópica y necesitan de procedimientos más extensos incluyendo abordajes combinados extra/intracraneales.<sup>8,21,23,24</sup>

La maxilectomía medial a través de la rinotomía lateral o por degloving mediofacial, es usada como técnica quirúrgica para la resección de lesiones extensas. Proveen una adecuada exposición de tumores localizados en la nasofaringe, la cavidad nasal, los senos paranasales, la fosa pterigomaxilar y la porción medial de la fosa infratemporal.<sup>6,23,24</sup>

Los abordajes infratemporales se recomiendan para tumores que comprometen la fosa infratemporal, la fosa craneal media y la parte lateral del seno cavernoso. Estos abordajes también permiten una adecuada exposición de la arteria carótida interna.<sup>24</sup>

El abordaje transpalatal es de uso limitado a tumores confinados a la nasofaringe, la cavidad nasal y el seno esfenoidal. La extensión lateral del tumor no es viable para resección por esta vía. Una extensión lateral demanda el uso combinado con un abordaje externo.<sup>24</sup>

La radioterapia actualmente se indica en los casos con restos tumorales irresecables quirúrgicamente por su proximidad al nervio óptico. Los estudios sugieren terapias de radiación con 3000-5500 cGy, reportando índices de curación del 80% y recurrencia al 15% dentro de los 2-5 años subsecuentes. Un 15% de los pacientes desarrollan complicaciones que incluyen retardo del crecimiento, radionecrosis de lóbulo temporal, panhipopituitarismo, cataratas y queratopatía radio-inducida.<sup>3,12,24</sup>

## 1.11. COMPLICACIONES

Las complicaciones pueden ser originadas por el tumor o por la medida terapéutica adoptada. Puede ocurrir sangrado, pero con las nuevas técnicas imagenológicas y la embolización preoperatoria la necesidad de transfusión sanguínea se ha reducido, aunque el paciente no está exento de las complicaciones derivadas de la hemorragia incontrolable y de la transfusión perioperatoria. La ceguera, cefalea, parálisis de nervios craneales, accidentes cerebrovasculares y reacciones alérgicas al material de contraste pueden ser resultado de la arteriografía y la embolización; afortunadamente son complicaciones raras.<sup>15,18,21,24</sup>

Con respecto a las complicaciones probables del tratamiento son las siguientes:

- **EMBOLIZACIÓN FALLIDA:** Surge de un posible desvío anómalo del émbolo en la angiografía selectiva hacia el territorio de la arteria carótida interna.<sup>25</sup>
- **RADIOTERAPIA:** Puede producir trastornos del crecimiento del macizo facial, transformación sarcomatosa, cáncer de piel, entre otros. Puede ocurrir osteoradionecrosis y/o ceguera debido al daño del nervio óptico con la radiación. También se ha reportado la transformación maligna, gran parte de ellos secundarias a la radioterapia.<sup>25</sup>
- **QUIRÚRGICAS:** Debido a la gran vascularización de este tumor durante el acto quirúrgico puede producirse shock hipovolémico. En caso de sangrado profuso, es difícil asegurarse que no queden vestigios de la base de implantación del nasofibrofibroma juvenil para evitar recurrencia.<sup>25</sup>

Otras complicaciones derivadas del procedimiento son la muerte, el daño cerebral, meningitis, fístulas de líquido cefalorraquídeo, maloclusión, daño a los pares craneales especialmente de la rama frontal del nervio facial, infección de la herida, dehiscencia de suturas y cicatrices.<sup>20,25</sup>

## 1.12. SEGUIMIENTO Y PRONÓSTICO

El seguimiento clínico es fundamental con el objetivo de identificar recidivas. El paciente deberá continuar con la irrigación nasal con solución salina permitiendo la humectación nasal y la disminución de acumulación de costras y fetidez local.<sup>18,26</sup>

La vigilancia posoperatoria se basa en exámenes endoscópicos y por imágenes periódicos, que deben realizarse durante un mínimo de 3 años. El primer examen endoscópico nasal se deberá realizar al quinto día post operatorio y posteriormente a las 2-3 semanas. Esto con el fin de retirar las costras y el material de empaquetamiento absorbible residual. Luego se realiza seguimiento con el mismo instrumento a intervalos de 6 meses durante 5 años consecutivos. En cuanto al seguimiento imagenológico, se sugiere solicitar un estudio de tomografía y resonancia de control a los 3 meses del procedimiento, luego al año por los siguientes 4 años, vigilando adicionalmente a la recidiva tumoral la estructura facial.<sup>5,15,26</sup>

La tasa de recurrencia del tumor se estima entre un 15-46%. La presencia de tumor en la fosa pterigopalatina y el basiesfenoides, erosión del clivus, invasión endocraneal, irrigación por vasos de la carótida interna, la corta edad (menores de 13 años) y el tumor residual son factores de riesgo para la recurrencia del nasofibrofibroma juvenil.<sup>26</sup>

Se han reportado remanentes tumorales luego de la extirpación de la masa que comúnmente involucionan progresivamente o se estabilizan sin crecimiento. Con la radioterapia ocurre de igual manera regresión de la lesión luego de varios años, pero existen reportes en la literatura médica de involuciones espontáneas.<sup>26</sup>

## **2. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

El angiofibroma nasofaríngeo juvenil es el tumor benigno más común en nasofaringe en la población pediátrica, que afecta casi exclusivo al sexo masculino, en los jóvenes adolescentes entre los 15-16 años de edad. Su prevalencia es poco frecuente representando el 0.5% de todos los tumores de cabeza y cuello.

Este tumor es histológica y biológicamente benigno, altamente vascularizado, con un comportamiento de agresividad local que suele originarse en la fosa pterigopalatina y, debido a su patrón de crecimiento puede afectar estructuras críticas como la órbita y a nivel intracraneal, teniendo un alto impacto en la morbilidad de estos pacientes. La sintomatología es inespecífica, siendo la obstrucción nasal y cuadros de epistaxis, los síntomas más frecuentes asociados en más del 90% de los pacientes, por su componente vascular.

Debido a que esta enfermedad no presenta datos claves y signos de alarma que nos puedan orientar a un tumor, pueden tener un retraso en el diagnóstico y tratamiento oportuno, e incluso haber tenido tratamientos innecesarios que podrían afectar el pronóstico y la calidad de vida de los pacientes, con posibles complicaciones a largo plazo.

Por lo tanto, es fundamental conocer y responder la siguiente pregunta de investigación.

### **2.1. Pregunta de investigación**

¿Cuáles son las características clínicas, el tipo de abordaje quirúrgico y complicaciones de los pacientes con diagnóstico de angiofibroma nasofaríngeo juvenil en el servicio de Otorrinolaringología Pediátrica del Instituto Nacional de Pediatría en el periodo de 2012 a 2021?

### **3. JUSTIFICACIÓN**

La finalidad de este estudio es describir las características clínicas, el tipo de abordaje quirúrgico y complicaciones de los pacientes con diagnóstico de angiofibroma nasofaríngeo juvenil en el Instituto Nacional de Pediatría, un centro de referencia de tercer nivel en México, para brindar información y ampliar el conocimiento a los médicos en sus tres niveles de atención con el fin de poder realizar un diagnóstico temprano y un tratamiento oportuno en estos pacientes.

### **4. OBJETIVOS**

#### **4.1. OBJETIVO GENERAL**

Describir las características clínicas, el tipo de abordaje quirúrgico y posibles complicaciones de los pacientes con diagnóstico de angiofibroma nasofaríngeo juvenil en el servicio de Otorrinolaringología Pediátrica del Instituto Nacional de Pediatría, en el periodo de enero 2012 a diciembre 2021.

#### **4.2. OBJETIVOS ESPECÍFICOS**

- Caracterizar socio-demográficamente la población en estudio de acorde a la edad y sexo.
- Describir las manifestaciones clínicas más frecuentes de los pacientes con diagnóstico de angiofibroma nasofaríngeo juvenil.
- Describir el estadio de acuerdo a la clasificación de Chandler al momento del diagnóstico de los pacientes.
- Describir los tipos de abordaje quirúrgico que se realizaron en la población de estudio.
- Describir la frecuencia de embolización prequirúrgica y el volumen de pérdida de sangre intraoperatoria de los pacientes.
- Mencionar las posibles complicaciones postquirúrgicas en la población en estudio.

## **5. MATERIAL Y MÉTODOS**

### **5.1. Tipo de estudio**

Estudio observacional, retrospectivo, transversal y descriptivo.

### **5.2. Universo del estudio**

Población objetivo: Pacientes menores de 18 años con diagnóstico de angiofibroma nasofaríngeo juvenil.

Población elegible: Tratados en el servicio de Otorrinolaringología pediátrica en el Instituto Nacional de Pediatría, en el periodo de enero 2012 a diciembre de 2021.

#### **5.2.1. Criterios de inclusión**

- Pacientes menores de 18 años.
- Pacientes con diagnóstico de angiofibroma nasofaríngeo juvenil con confirmación histológica de la enfermedad.
- Pacientes que hayan sido atendidos en el servicio de Otorrinolaringología pediátrica en el Instituto Nacional de Pediatría.

#### **5.2.2. Criterios de exclusión**

- Pacientes que presenten tumores concomitantes de cabeza y cuello.
- Pacientes que cuenten con información incompleta en el expediente clínico.

### **5.3. Selección de pacientes**

Se realiza una búsqueda en los expedientes clínicos de los pacientes que cumplan con los criterios de inclusión del estudio desde enero 2012 hasta diciembre de 2021 en el servicio de Otorrinolaringología pediátrica del Instituto Nacional de Pediatría.

#### 5.4. Tabla de variables

Nombre de variable	Definición conceptual	Tipo de variable	Medición de variable
Edad	Es el tiempo de vida desde el nacimiento hasta la fecha del diagnóstico de la enfermedad. Es importante dado que se debe determinar la frecuencia de aparición según la edad.	Intervalo	Años
Fecha de nacimiento	Corresponde a la fecha de nacimiento del paciente.	Nominal	Día/mes/año
Sexo	Estará acorde a los genitales externos del paciente. Esta variable es importante para determinar la frecuencia en el sexo.	Cualitativa Nominal Dicotómica	1. Femenino 2. Masculino
Síntomas	Corresponde a las molestias o quejas principales del paciente que lo motivaron a consultar.	Cualitativa Nominal Politómica	1. Obstrucción nasal 2. Epistaxis 3. Cefalea 4. Rinorrea 5. Anosmia y/o hiposmia 6. Hipoacusia 7. Otagia 8. Aumento de volumen facial 9. Dolor 10. Diplopía 11. Disminución de la agudeza visual 12. Alteraciones neurológicas 13. Otro: _____

Signos clínicos	Corresponde a los hallazgos físicos en la exploración física en la primera valoración en la consulta.	Cualitativa Nominal Politómica	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Masa nasal</li> <li>2. Epistaxis</li> <li>3. Rinorrea</li> <li>4. Otitis media serosa</li> <li>5. Proptosis</li> <li>6. Alteración en los movimientos oculares.</li> <li>7. Edema en región cigomática</li> <li>8. Abombamiento palatino</li> <li>9. Deformidad facial</li> <li>10. Otro: _____</li> </ol>
Estadio del tumor	Corresponde al método de estadificación que se refiere a la extensión del tumor con los estudios de imagen al momento del diagnóstico, utilizando la clasificación de Chandler.	Ordinal	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. I</li> <li>2. II</li> <li>3. III</li> <li>4. IV</li> </ol>
Embolización prequirúrgica	Consiste en provocar una obstrucción vascular 24-48 hrs previo a la cirugía para impedir la irrigación y facilitar la resección de la lesión.	Cualitativa Nominal	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Sí</li> <li>2. No</li> </ol>
Volumen de pérdida sanguínea	Cantidad de pérdida de sangre en mililitros reportada durante el procedimiento quirúrgico.	Cuantitativa	En mililitros
Abordaje terapéutico	Se define como el tipo de abordaje que se utilizó para la resección del tumor.	Cualitativa Nominal Politómica	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Endoscópico</li> <li>2. Abordaje abierto</li> <li>3. Abordaje combinado (Endoscópico y abierto)</li> </ol>
Recurrencia	Se define como reaparición de lesión tumoral tras un periodo de remisión de la enfermedad posterior a la resección quirúrgica completa, corroborado por estudio de imagen (tomografía y/o resonancia magnética).	Cualitativa Nominal	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Sí</li> <li>2. No</li> </ol>



Enfermedad residual	Se define como persistencia de lesión tumoral posterior a intervención quirúrgica corroborado en un estudio de imagen (tomografía y/o resonancia magnética) en el periodo postoperatorio inmediato a los 3 meses.	Cualitativa Nominal	1. Sí 2. No
Complicación	Tipo de complicación que presentó el paciente posterior al procedimiento quirúrgico.	Cualitativa Nominal	1. Infección 2. Trismus 3. Deformidad septal 4. Dehiscencia de herida 5. Sinequias 6. Perforación septal 7. Alteraciones visuales 8. Otro: _____
Tiempo de presentación de la complicación	Tiempo transcurrido entre el diagnóstico al inicio de la complicación postquirúrgica.	Cuantitativa	Meses (años)
Tiempo de seguimiento	Control de atención médica durante un tiempo establecido después del tratamiento quirúrgico de la enfermedad.	Cuantitativo	Meses (años)

### 5.5. Tamaño de muestra

Es un muestreo por conveniencia, en el que se incluyen todos los pacientes con diagnóstico con angiofibroma nasofaríngeo juvenil en el Instituto Nacional de Pediatría durante el periodo de tiempo de enero 2012 a diciembre 2021, que cumplan con los criterios de selección.

## **6. ANÁLISIS ESTADÍSTICO**

Una vez que la información sea recolectada, se procede al registro de la base de datos utilizando el programa Excel. La evaluación estadística se lleva a cabo de manera descriptiva con medidas de tendencia central y medidas de dispersión correspondientes para el caso de variables cuantitativas, y con razones y proporciones para las variables cualitativas. Los resultados se presentan mediante tablas de frecuencia y porcentajes y gráficos.

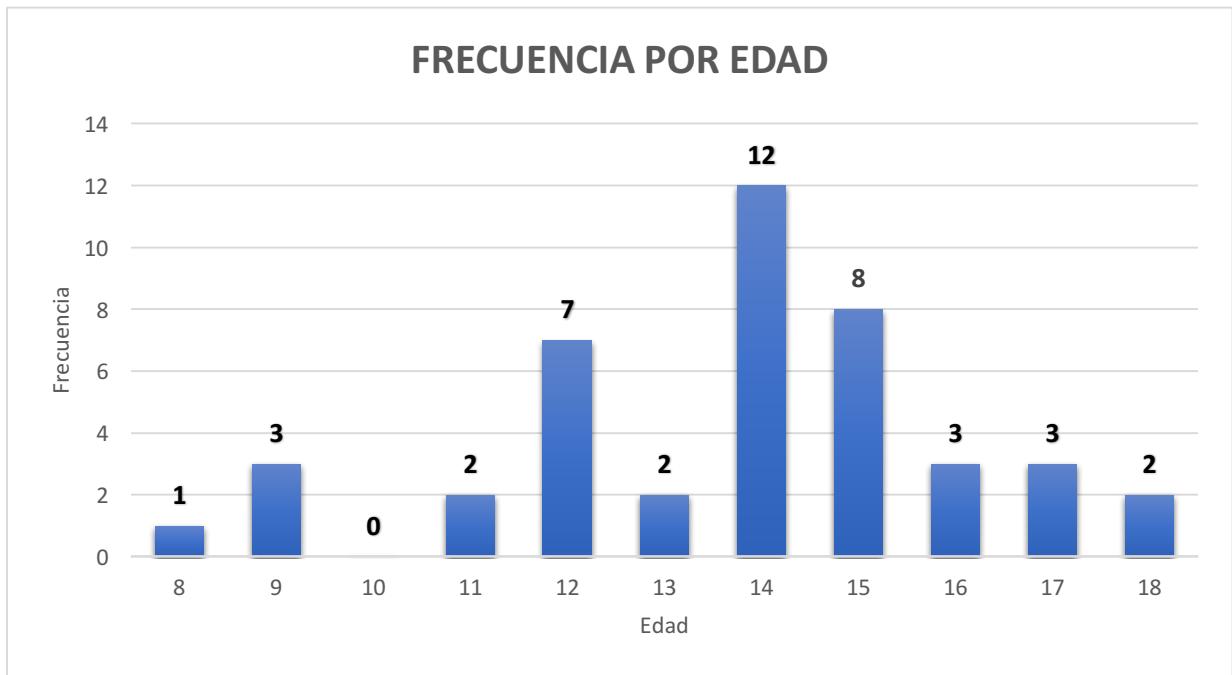
## **7. CONSIDERACIONES ÉTICAS**

- 1) En relación al marco legal (artículo 17 de la ley general de Salud, Buenas prácticas Clínicas)
- 2) No es necesario el consentimiento informado por tratarse de un estudio retrospectivo.
- 3) Se resguardará la confidencialidad de los datos no utilizando datos sensibles y manejando solo los datos clínicos de interés mencionados en el protocolo.

## **8. RESULTADOS**

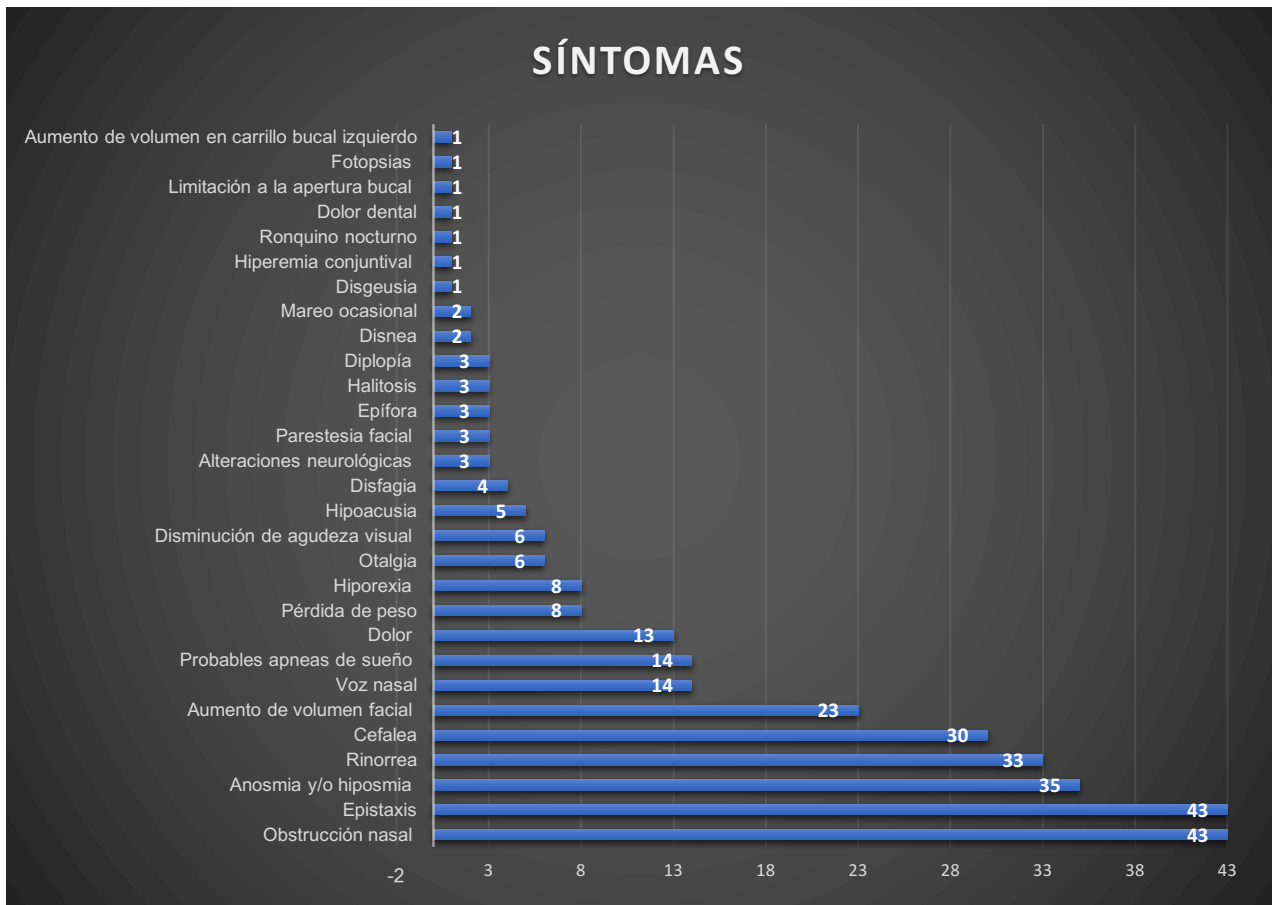
En este estudio, se revisaron un total de 43 pacientes con diagnóstico de angiofibroma nasofaríngeo juvenil atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría en el servicio de Otorrinolaringología en el periodo de enero 2012 a diciembre 2021.

El total de la población estudiada (43 casos) corresponde al sexo masculino. La edad media de presentación fue a los 14 años de edad, con un rango mínimo de 8 años y máximo de 18 años de edad, con una desviación estándar 2.21.



*Gráfico 1. Frecuencia por edad*

En cuanto a los síntomas más frecuentes que presentaron los pacientes con diagnóstico de angiofibroma nasofaríngeo juvenil fueron la obstrucción nasal y epistaxis en el 100% (43 casos), seguido de anosmia y/o hiposmia en el 81.4% (35 casos), rinorrea en el 76.7% (33 casos), aumento de volumen facial en el 53.5% (23 casos), voz nasal y probables apneas de sueño en el 32.6% (14 casos). Otros síntomas poco frecuentes, reportándose en menos del 10% de la población fueron la disfagia en el 9.3% (4 casos), alteraciones neurológicas, parestesia facial, epifora, halitosis, diplopía en el 7% (3 casos) respectivamente. Otros síntomas que fueron reportados poco frecuentes que corresponde al 1-2 % de la población se muestran en el *gráfico 2*.



*Gráfico 2. Frecuencia de los síntomas*

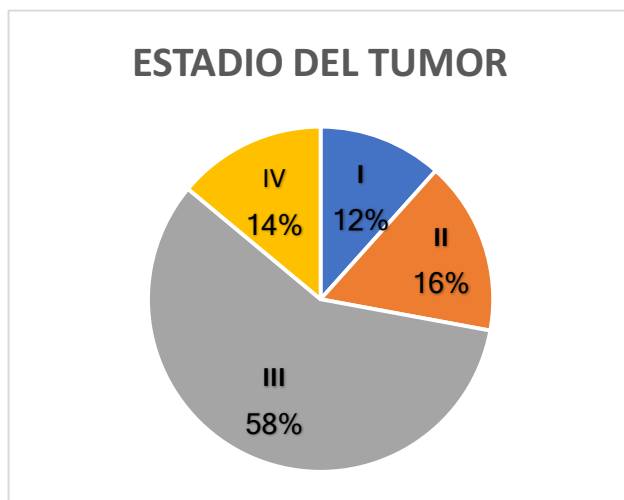
Con respecto a los signos clínicos que presentaron los pacientes al momento de la exploración física en la primera consulta de valoración fueron la presencia de masa nasal en el 97.6% (42 casos), epistaxis en el 81.3% (35 casos), rinorrea en el 62.7% (27 casos), deformidad facial en el 53.4%(23 casos), edema en región cigomática y desviación septal por efecto de masa en el 48.83 % (21 casos).

Otros hallazgos clínicos que presentaron fueron la presencia de abombamiento palatino en el 30% (13 casos), alteraciones oftalmológicas como proptosis en el 27% (12 casos), alteraciones en los movimientos oculares en el 11% (5 casos), parálisis VI par y síndrome de ápice orbitario en el 2% respectivamente que se muestran en el *gráfico 3*.

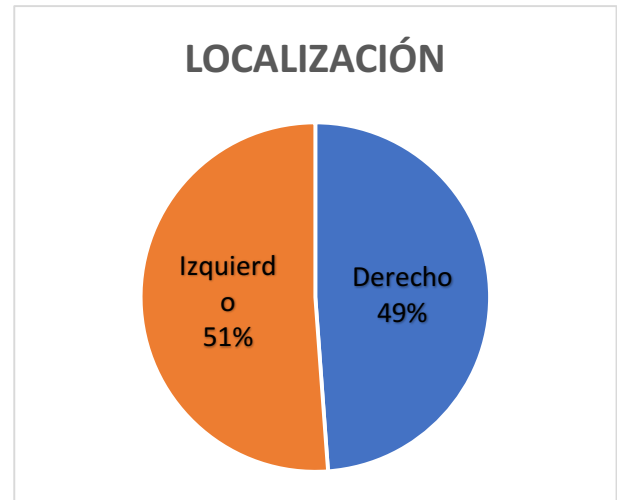


*Gráfico 3. Frecuencia de signos clínicos*

De acuerdo a la estadificación del tumor al momento del diagnóstico mediante estudios de imagen, el estadio más frecuente que presentaron los pacientes en la valoración en el Instituto fue el estadio III en un 58% (25 casos), seguido del estadio II en un 16% (7 casos), estadio IV en un 14% (6 casos) y, con menor frecuencia, el estadio I que corresponde al 12% de la población (5 casos). La localización del tumor, se presentó en el 51% (22 casos) en el lado izquierdo y en el 49% (21 casos) del lado derecho como se registran en el *gráfico 4 y 5*.



*Gráfico 4. Estadio del tumor*

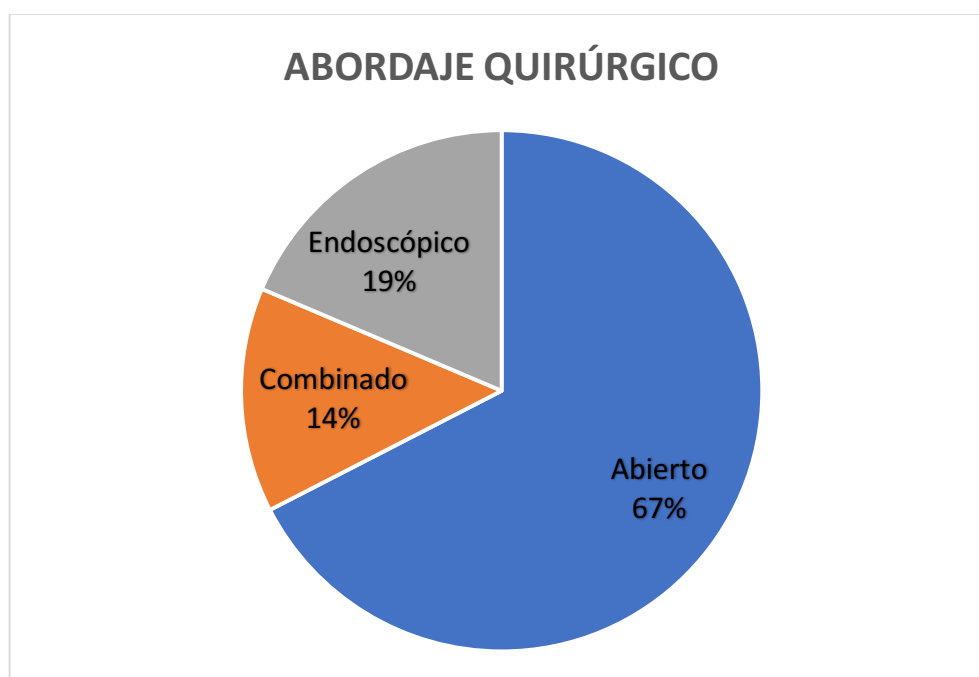


*Gráfico 5. Localización del tumor*

El total de los pacientes (43 casos) recibieron tratamiento mediante abordaje quirúrgico con embolización prequirúrgica 24 horas previas a la intervención, siendo el abordaje abierto, el más frecuente en el 67.4% (29 casos), seguido del abordaje endoscópico en el 19% (8 casos) y con menor frecuencia, el abordaje combinado en el 14% (6 casos). Los hallazgos se registran en la *tabla 3* y en el *gráfico 5*.

<i>EMBOLIZACIÓN PREQUIRÚRGICA</i>	<i>FRECUENCIA</i>	<i>PORCENTAJE</i>
<b>Si</b>	43	<b>100%</b>
<b>No</b>	0	<b>0%</b>

*Tabla 3. Embolización prequirúrgica*

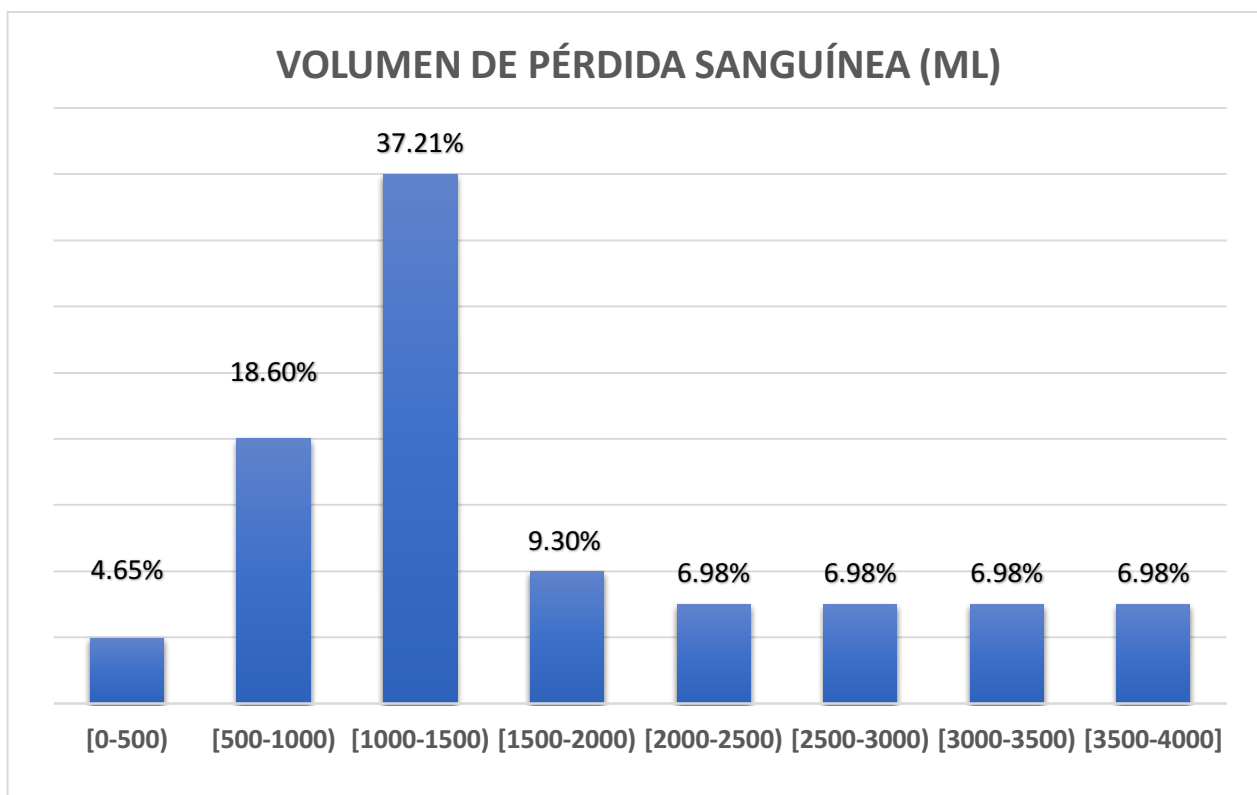


*Gráfico 5. Abordajes quirúrgicos*

En este estudio, se registró el volumen de pérdida sanguínea del procedimiento quirúrgico independientemente del abordaje empleado, en el cual se reportó con mayor frecuencia en un 37.21% (16 casos) una pérdida de 1000-1500 ml, seguido en el 18.60% (8 casos) de 500-1000ml; en el 9.30%(4 casos) de 1500-2000ml.

En la minoría de la población que corresponde al 4.65% (2 casos) se reportó una pérdida de volumen de sangre  $\leq 500$  ml.

Las pérdidas sanguíneas  $\geq 2000$  ml en los pacientes se reportó el 6.98% en los intervalos que se muestran en el *gráfico 6*, que corresponden a 3 casos respectivamente.



*Gráfico 6. Volumen de pérdida sanguínea en mililitros*

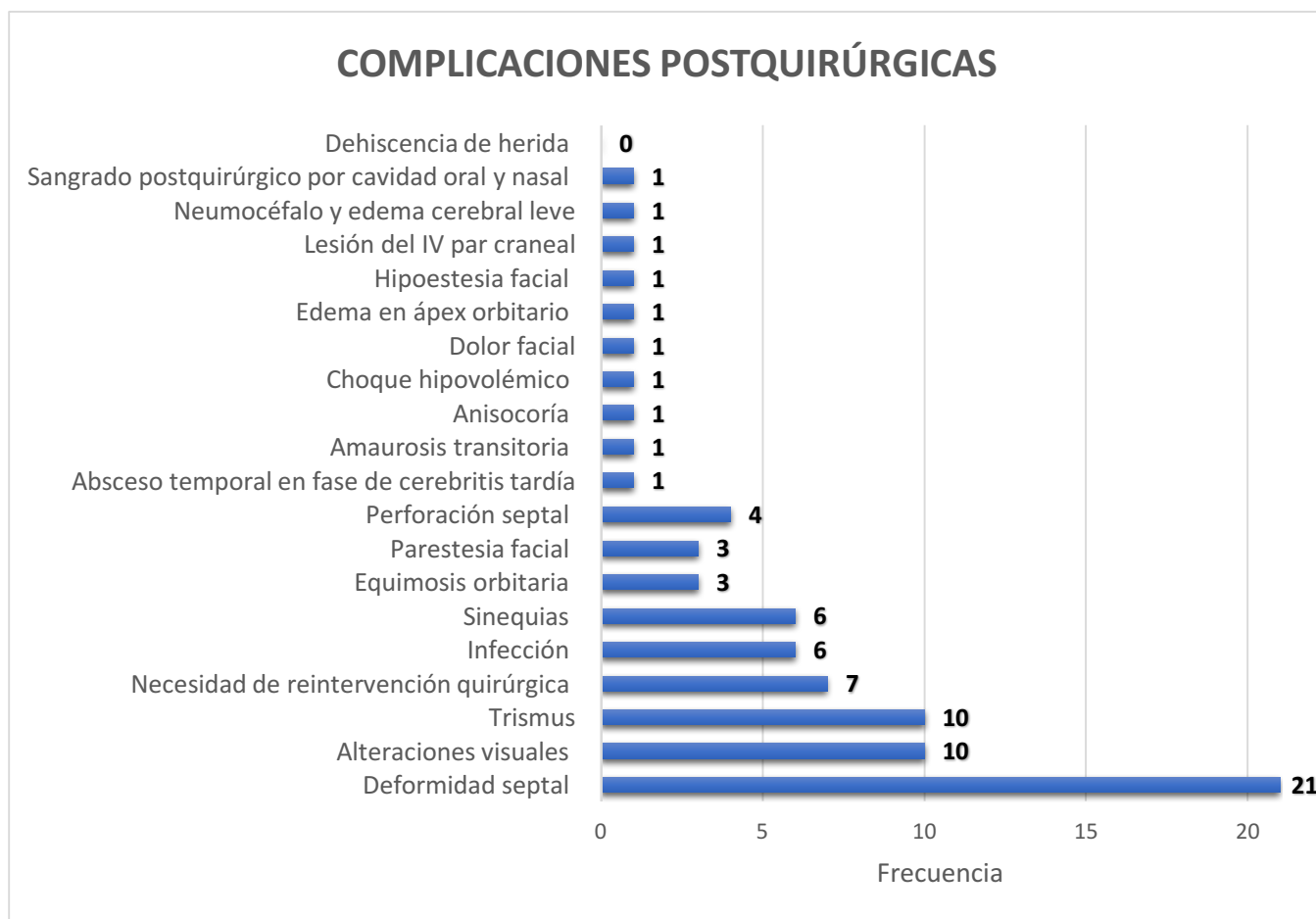
Posterior a la intervención quirúrgica, se evaluaron las posibles complicaciones y su tiempo de presentación posterior a la cirugía.

La mayoría de la población en estudio que corresponde al 90.7% (39 casos) presentaron complicaciones postoperatorias y sólo el 9.3% (4 casos) no presentaron ninguna complicación.

Las complicaciones postquirúrgicas más frecuentes que presentaron los pacientes fueron la deformidad septal en el 48.84%(21 casos), alteraciones visuales en el

23.26%(10 casos), trismus en el 23.26% (10 casos), necesidad de reintervención quirúrgica en el 16.28%(7 casos), infección y sinequias en el 13.95% (6 casos) respectivamente.

Las complicaciones descritas con menor frecuencia fueron la presencia de perforación septal en el 9.30%(4 casos), equimosis orbitaria y parestesia facial en el 6.98%(3 casos) respectivamente. Otras complicaciones poco frecuentes que se reportaron en  $\leq 2\%$  de la población (1 caso respectivamente) se muestran en el *gráfico 7*.



*Gráfico 7. Complicaciones postquirúrgicas*

En cuanto al tiempo de presentación de las complicaciones postquirúrgicas, se reportó que la mayoría de las complicaciones se presentaron en el periodo mediato postoperatorio. Las complicaciones postquirúrgicas se registran en la *tabla 4* con su tiempo de presentación posterior a su cirugía.



COMPLICACIONES	Tiempo mínimo	Tiempo promedio	Tiempo máximo
Deformidad septal	5	116.11	365
Alteraciones visuales	1	42	365
Trismus	1	4.50	30
Necesidad de intervención quirúrgica	7	142.43	240
Infección	1	24.33	120
Sinequias	15	97.50	360
Equimosis orbitaria	1	1.33	2
Parestesia facial	3	16	30
Perforación septal	22	125.50	360
Absceso temporal en fase cerebritis tardía	20	20	20
Amaurosis transitoria	5	5	5
Anisocoría	1	1	1
Choque hipovolémico	2	2	2
Dolor facial	1	1	1
Edema en ápex orbitario	6	6	6
Hipoestesia facial	30	30	30
Lesión IV par craneal	3	3	3
Neumoencéfalo y edema cerebral leve	8	8	8
Sangrado postquirúrgico por cavidad oral y nasal	1	1	1
Dehiscencia de herida	N/A	N/A	N/A

*Tabla 4. Tiempo de presentación de las complicaciones (en días)*

Del total de la población (43 casos), el 93.02% (40 casos) no presentaron enfermedad recidivante y el 6.98% (3 casos) presentaron recurrencia.

El 79.07% (34 casos) no presentaron enfermedad residual; sin embargo, se observó que el 20.93% (9 casos) si tuvieron lesión residual como se registran en los *gráficos 8 y 9*.



Gráfico 8. Recurrencia de la enfermedad

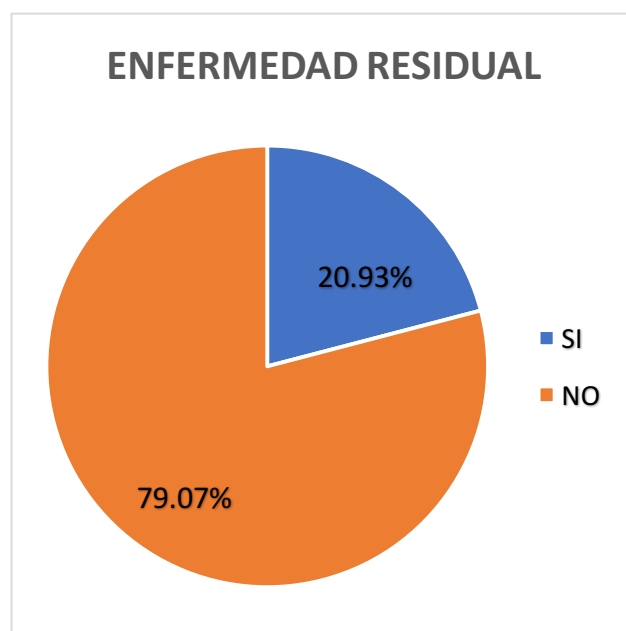


Gráfico 9. Enfermedad residual

Estos pacientes se mantuvieron en vigilancia durante un periodo de tiempo, en el cual se reportó un rango mínimo de seguimiento de un 1 mes y un rango máximo de 8 años (96 meses) con un tiempo promedio de 2 años (24 meses).

En el 30.23% (13 casos) se reportó un seguimiento con un intervalo de 3-4 años, seguido del 27.91%(12 casos)  $\leq$  1 año, en el 18.60% (8 casos) de 1-2 años, en el 9.30% (4 casos) de 2-3 años, en el 6.98% (3 casos) en los intervalos de 4-5 años y  $\geq$ 5 años respectivamente como se muestra en el *gráfico 10*.

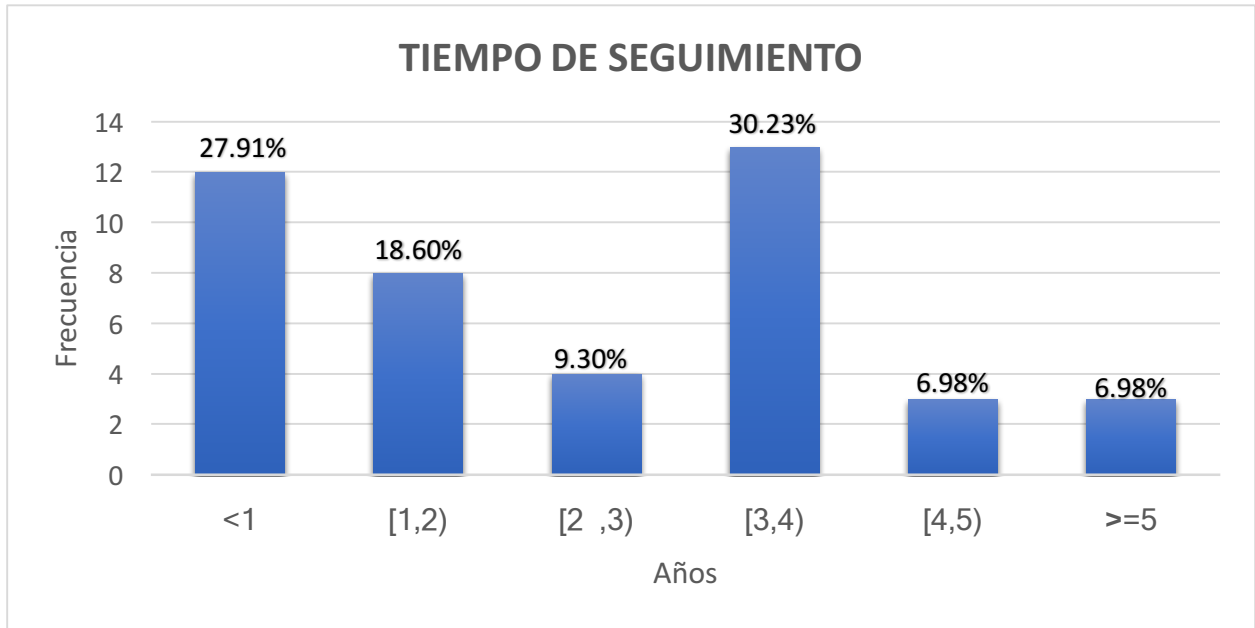


Gráfico 10. Tiempo de seguimiento (en años)

## 9. DISCUSIÓN

El angiofibroma nasofaríngeo juvenil es un tumor benigno, vascular, poco frecuente que representa alrededor del 0.05% de todos los tumores de cabeza y cuello, con una predilección en el sexo masculino entre los 10 y 24 años de edad, con un promedio de 15 años. En nuestra población de estudio en el Instituto Nacional de Pediatría (INP), el total de la población (43 casos) corresponden al sexo masculino con una edad media de 14 años, que coincide con la información descrita en la literatura.

El comportamiento del tumor es localmente invasivo y altamente vascularizado, que típicamente surge de la pared nasal lateral en el agujero esfenopalatino y generalmente involucra la fosa pterigopalatina. El agujero esfenopalatino se encuentra a lo largo de la pared nasal lateral inmediatamente posterior a la cresta etmoidal y se abre hacia el meato medio y superior. La fosa pterigopalatina se encuentra inmediatamente detrás de la delgada pared posterior del seno maxilar. Sirve como puerta de entrada a las cavidades nasal y oral, fosa infratemporal, órbita, faringe y fosa craneal media a través de ocho agujeros. Se comunica lateralmente con la fosa infratemporal a través de la fisura pterigomaxilar y medialmente con la cavidad nasal a través del agujero esfenopalatino e inmediatamente posterior se encuentran las apófisis pterigoides. De igual manera, el tumor se puede extender superiormente a través de la fisura orbitaria inferior hacia la órbita, medialmente hacia la cavidad nasal y el esfenoides y lateralmente hacia la fosa infratemporal. La división maxilar del trigémino (V2) entra a la fosa pterigopalatina a través del foramen rotundum y el nervio infraorbitario es una rama terminal de V2 y discurre por el piso de la órbita/techo del antro para salir del agujero infraorbitario.

Clínicamente este tumor se manifiesta de manera variable dependiendo de la localización y la extensión de la lesión. Inicialmente presentan una tríada clásica que corresponde a la presencia de epistaxis (60%), obstrucción nasal (90%) y una masa nasofaríngea (80%). Sin embargo, dependerá de su extensión y su compromiso a estructuras adyacentes por su naturaleza expansiva.

En nuestra población en el instituto se observó que los síntomas más frecuentes fueron la obstrucción nasal y epistaxis de predominio unilateral en el 100% de los casos y la presencia de masa nasal en el 97.6%. Estos datos son similares a los reportados por diversos autores en la literatura.

Para el abordaje diagnóstico del tumor se debe realizar una historia clínica y un examen físico completo que incluya la exploración de los pares craneales posiblemente afectados (III, IV, VI) y una nasofibrolaringoscopia que típicamente revela una masa a nivel de nasofaringe de coloración gris-rojiza de superficie lisa, lobulada, de tamaño variable; y, en la mayoría de los casos, presentan deflexión septal obstructiva contralateral por efecto de masa.

En cuanto a los hallazgos físicos más frecuentes reportados en nuestra población fueron la presencia de masa nasal en el 97.6%, epistaxis el 81.3%, deformidad facial en el 53.4%, edema en región cigomática y desviación septal por efecto de masa en el 48.83%. Otros signos clínicos reportados debido a la extensión del tumor fueron la presencia de abombamiento palatino en el 30%, afectación ocular por compromiso de la órbita como proptosis en el 27.9% y la presencia de parálisis del VI par y síndrome de ápice orbitario, reportada en un paciente (2.3%), e incluso manifestaciones otológicas por afectación de la trompa de Eustaquio con presencia de otitis media serosa en el 4.6%. Los hallazgos son acordes a la información de la literatura.

Se ha descrito en la literatura la presencia de extensión intracraneal entre el 20-36% de los casos y suele ser extradural. A diferencia de nuestro estudio, este dato se reportó con menor frecuencia en un 13%.

Como parte del protocolo diagnóstico se debe solicitar estudios de imagen complementarios como la tomografía y/o resonancia magnética contrastada para determinar la localización, extensión de la lesión y, por consiguiente, poder realizar una adecuada planeación quirúrgica.

En 1999, Lloyd et al. después de investigar a 72 pacientes en TC concluyó acerca de las características radiológicas específicas del tumor. Estas características fueron una masa de tejido blando en la nasofaringe, la fosa pterigopalatina y la erosión del margen óseo posterior del agujero esfenopalatino.

La tomografía computarizada nos ayuda a delimitar las estructuras óseas involucradas; a diferencia de la resonancia magnética, que proporciona información del compromiso en los tejidos blandos, a nivel de la órbita e intracraneal y permite distinguir la presencia de secreciones retenidas en los senos paranasales, edema de la mucosa y determinar la posible presencia de un tumor residual y/o recidivante. Basados en nuestra experiencia en el INP, a los pacientes con sospecha del tumor se les solicita tomografía de macizo facial contrastada para su abordaje y se les pide resonancia magnética en caso de presentar compromiso intracraneal y como estudio de imagen para el seguimiento postquirúrgico.

Existen muchos métodos para la estadificación del angiofibroma nasofaríngeo juvenil basados en la apariencia radiológica del tumor. En nuestro estudio, los pacientes fueron clasificados de acuerdo al sistema de estadificación Chandler, que es uno de los más usados desde hace muchos años en México; sin embargo, su descripción es sencilla y no tan específica. Actualmente existen otros sistemas de clasificación más recientes, que se utilizan con mayor frecuencia en la literatura a nivel mundial en los cuales describen con mayor precisión las estructuras anatómicas involucradas como son las clasificaciones de Fisch, Universidad de Pittsburgh y Radkowski. En el INP, la mayoría de los pacientes en un 58% presentaron un estadio III de Chandler, por lo que se infiere que acudan a su valoración en estadios avanzados.

Cabe destacar que está contraindicado la realización de una biopsia en este tumor por el alto riesgo de sangrado profuso y en ocasiones, puede ser incontrolable por su irrigación arterial. De acuerdo a lo reportado en la literatura y sabiendo el componente vascular del tumor, en nuestra institución no se realizó biopsia a ninguno de nuestros pacientes por su alto riesgo de morbilidad.

La angiografía es diagnóstica y terapéutica, se realiza 24-72 hrs previas a la cirugía para determinar el suministro de sangre preciso del tumor y embolizar los vasos que nutren al tumor. Existe evidencia de que la embolización selectiva prequirúrgica nos ayuda a reducir el sangrado transoperatorio y favorece una resección quirúrgica más limpia y con mejor visualización. No obstante, existe algunos autores en la literatura que prefieren en estadios iniciales obviar la embolización prequirúrgica, reservándola en estadios más avanzados.

En 2019, Amran y Bahar describieron la importancia de la embolización preoperatoria con alcohol polivinílico en tumores muy vascularizados, para reducir la pérdida de sangre durante la resección del tumor.

En el INP, el total de la población se les realizó embolización 24 horas previas a su intervención quirúrgica independientemente del estadio del tumor. Sin embargo, en este estudio no se describió el tipo de material utilizado en nuestros pacientes para la embolización.

La cirugía sigue siendo por excelencia el tratamiento de elección de esta patología. Existen varios abordajes quirúrgicos para la resección del angiofibroma nasofaríngeo juvenil, que pueden ser abordajes abiertos con diferentes técnicas quirúrgicas, abordaje endoscópico o mixto. En la actualidad, se ha implementado con mayor frecuencia el abordaje endoscópico, debido a que ofrece un menor riesgo de sangrado transquirúrgico y evita posibles secuelas como la cicatrización y/o deformidad facial en los pacientes.

En nuestra población, todos los pacientes recibieron tratamiento quirúrgico de forma inicial, siendo el abordaje abierto, el más frecuente en el 67.44% con técnica sublabial ampliada. La elección del tipo de abordaje utilizado en el instituto depende de la experiencia y preferencia del cirujano y se considera que ofrece una mayor exposición quirúrgica con mínima repercusión estética en el paciente.

Existe evidencia en la literatura de la morbilidad de estos pacientes por posibles complicaciones transoperatorias y postoperatorias debido al alto grado de complejidad en la resección quirúrgica.

En el INP, la mayoría de la población de estudio presentaron complicaciones postquirúrgicas en hasta un 90.7%, siendo la deformidad septal, la más frecuente en el 48.84%, seguido de alteraciones visuales, trismus, sinequias e infección en menos del 20% de los casos. Así mismo, se reportaron otras complicaciones con menor frecuencia en menos del 6% como la presencia de equimosis orbitaria, parestesia e hipoestesia facial, perforación septal, lesión en pares craneales (lesión IV par), sangrado postquirúrgico y choque hipovolémico, entre otras. Esta información coincide con la descrita en la literatura.

El seguimiento postoperatorio se basa en el examen endoscópico nasal y resonancia magnética contrastada a los 3 meses posteriores de la intervención quirúrgica y posteriormente, con intervalos de 6 meses durante un mínimo de 3 años; sin embargo, existe autores en la literatura que prefieren un seguimiento durante 5 años consecutivos, para su vigilancia de una posible recidiva o lesión residual. En la literatura se ha reportado la recurrencia en un 6-50%, con variación acorde con la técnica quirúrgica. Generalmente entre el 6-7% para estadios I-II y del 40-50% para estadios III-IV. Es en los estadios III y IV donde la recurrencia es mayor debido a la dificultad en el manejo del tamaño tumoral.

En el INP, el tiempo total de seguimiento en promedio fue de 2 años, observándose que en la minoría de la población en un 6.98% (3 casos) presentaron recurrencia de la enfermedad y en un 20.93% (9 casos) de lesión residual. No obstante, en este estudio no se describió el tiempo de presentación de dichas complicaciones durante el seguimiento postquirúrgico. De igual forma, el estudio se realizó en un centro de referencia pediátrico en México, por lo cual pueden existir múltiples factores por los cuales los pacientes no acudan a un seguimiento más prolongado como el estatus socioeconómico para su traslado al hospital y la edad del paciente ya que, se refieren a un hospital de adultos al cumplir la edad de 18 años para su seguimiento.



## **10. CONCLUSIONES**

El diagnóstico temprano de esta patología es de suma importancia para poder realizar un tratamiento oportuno, y evitar posibles complicaciones cuando han alcanzado estadios avanzados.

De acuerdo a nuestra experiencia y a los estudios realizados por varios autores, es convincente de que el manejo quirúrgico en estos pacientes es el más apropiado, siendo el tratamiento de elección. Existen múltiples abordajes quirúrgicos, que puede ser de forma endoscópica, abierta o mixta, dependiendo de la extensión de la lesión e incluso, de la experiencia y preferencia del cirujano. El abordaje abierto con técnica sublabial ampliada es la técnica que se realiza con mayor frecuencia en el instituto, que permite una buena exposición de la mayor parte del tumor, y se prefiere la embolización prequirúrgica en todos los pacientes para disminuir el riesgo de sangrado transquirúrgico.

De igual forma, es importante el seguimiento postquirúrgico a largo plazo para determinar posibles complicaciones y el riesgo de una posible enfermedad recidivante y/o lesión residual.

## 11. BIBLIOGRAFÍAS

1. J. Hernández, V.A., Hernández, G.S. Nasoangiofibroma juvenil: una revisión actualizada del diagnóstico, clasificación y tratamiento. Acta de Otorrinolaringología & Cirugía de Cabeza y Cuello. 2011. 39(3)147-157.
2. Méndez-Benegassi S.I. Vasallo, G.V, et al. Anatomía y embriología de la nariz y senos paranasales. Libro virtual de formación en ORL. 1-33
3. Maza, G. Yanez, S.J. Carrau, R. Abordaje de la fosa pterigopalatina. Referencias anatómicas para la cirugía endoscópica de senos paranasales y base de cráneo. Sociedad Española de Otorrinolaringología y Cirugía de cabeza y cuello. 2019. 89-96.
4. Morton, D., Albertine, K. Et al. Fosa pterigopalatina. Anatomía macroscópica: Un panorama general. Lange Mc Graw Hill. 2018.
5. Nicolai, P. Schreiber, A. et al. Juvenile Angiofibroma: Evolution of Management. International Journal of Pediatrics; 2012. 1-11
6. Nicolai, P., Castelnuovo, P. Benign Tumors of the Sinonasal Tract. In Cummings CW, Flint PW, Haughey BH, Robbins KT, Thomas JR, Harker LA, Richardson MA, Schuller DE. Cummings: Otolaryngology: Head & Neck Surgery, 6th ed. USA: Mosby; 2020. p. 744-745.
7. Oré Acevedo, J.F. La Torre, Cabellero L.M y Urteaga Quiroga J. Tratamiento quirúrgico del angiofibroma nasofaríngeo juvenil en pacientes pediátricos. España: Acta Otorrinolaringol Esp;2018.1-7
8. Peraza-McLiberty.R.A. Cortés-Benavides.M.C. Manejo interdisciplinario del nasoangiofibroma juvenil: embolización prequirúrgica, abordaje quirúrgico y análisis de la literatura. Anales de Radiología México;17; 2018. 20-9
9. Colin D. McKnight. Hemant A. Parmar, Kuanwong Watcharotone. Reassessing the Anatomic Origin of the Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma. J Comput Assist Tomogr; 2017.1-6
10. Mishra Anupam. Jaiswal,R. Amita, P. Molecular interactions in juvenile nasopharyngeal angiofibroma: preliminary signature and relevant review. European Archives of Oto-Rhino-Laryngology; 2019. 93–100
11. Yu, J., Choi J.S. Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma Outcomes and Cost: Analysis of the Kids' Inpatient Database. Annals of Otolaryngology & Rhinology & Laryngology;2019. 1-7

12. Pamuk A.E., Özer, S,A. Akgöz, A. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: a single centre's 11-year experience. Turkey. *The Journal of Laryngology and Otology*; 2018. 978-983.
13. Schreiber, A. Bertazzoni, G. Ferrari, M. Management of persistent juvenile angiofibroma after endoscopic resection: Analysis of a single institution series of 74 patients. Italy: *Head & Neck*. 2018;1–7.
14. Langdon C, Herman P, Verillaud B, et al. Expanded endoscopic endonasal surgery for advanced stage juvenile angiofibromas: a retrospective multicenter study. *Rhinology*. 2016;54:239-246.
15. Mishra A. Changing trends in the incidence of juvenile nasopharyngeal angiofibroma: seven decades of experience at King George's Medical University, Lucknow, India. *The Journal of Laryngology & Otology*. 2016;130,363–368.
16. Janakiram T.N, Bathia S.S. Endoscopic Excision of Non-embolized Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma: Our Technique. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg*. 2016; 68(3):263–269
17. Tan, G., Ma, Z., Long, W. Efficacy of Preoperative Transcatheter Arterial Embolization for Nasopharyngeal Angiofibroma: A Comparative Study. *Cardiovasc Intervent Radiol*;2017. 1-7
18. Wiesław Gołębek, Anna Szymańska, Marcin Szymański. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma with intracranial extension – diagnosis and treatment. Poland: *Index Copernicus International*;2019. 1-6
19. Liu, J. K. Qasim Husain., Vivek K. Endoscopic graduated multiangle, multicorridor resection of juvenile nasopharyngeal angiofibroma: an individualized, tailored, multicorridor skull base approach. *J Neurosurg*; 2016. 1-9
20. Song, X., Wang, D., Sun, X. Cumulative sum analysis of the learning curve for endoscopic resection of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. China: *Surgical Endoscopy*; 2018. 1-10
21. Ryan C.P., Rahbar, R. Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma in Prepubertal Males: A Diagnostic Dilemma. *The Laryngoscope*; 2018. 1-7
22. Epprecht, L. Mosimann, M. Morbidity and Volumetric Progression in Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma in a Long-Term Follow-Up. *J Neurol Surg B* 2018;79:533–537.
23. Gargula, S., Saint-Maurice, J., Labeyrie, M., Eliezer, M., Jourdain, C., Kania, R., Verillaud, B. Embolization of Internal Carotid Artery Branches in Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma. *The Laryngoscope*: 2020. 1-6

24. Liu, Z., Hua, W., Zhang, H. The risk factors for residual juvenile nasopharyngeal angiofibroma and the usual residual sites. *Am J Otolaryngol*: 2019.343–346.
25. Mishra, A. Assisted resection of lateral extension of juvenile nasopharyngeal angiofibroma using a sphenopalatine fossa dissector. *The Journal of Laryngology and Otology*: 2018. 1-3
26. Mehan R, Rupa V, Lukka VK, et al. Association between vascular supply, stage and tumour size of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Eur Arch Otorhinolaryngol*: 2016;273(12):4295–303.

## 12. CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

Actividades	Abril	May	Jun	Julio	Agosto	Sept	Oct	Nov	Dic
Búsqueda bibliográfica									
Marco teórico - Antecedentes									
Marco teórico - Planteamiento del Problema									
Marco teórico - Justificación y Objetivos									
Material y Métodos Análisis estadístico									
Entrega de protocolo									
Procesamiento de la información									
Análisis de la información									
Presentación de la tesis									