

Nasoangiofibroma Juvenil: Revisión de Casos de Pacientes en Edad Pediátrica

Juvenile Nasal Angiofibroma: Review of a Pediatric Case Series

Carlos Mena Canata, Francisco Mena Caballero,
Horst Knecht, José Luís Roig Ocampos¹.

RESUMEN

Introducción: El nasoangiofibroma juvenil es un tumor altamente vascularizado, cuyo tratamiento es quirúrgico. **Objetivo:** Se describen los resultados encontrados según las técnicas utilizadas y los estadios de Fisch. **Materiales y Métodos:** Estudio retrospectivo realizado en la Cátedra de Otorrinolaringología del Hospital de Clínicas con 29 pacientes en edad pediátrica, los cuales se clasificaron en estadios según las estructuras y espacios invadidos. Se utilizaron dos técnicas quirúrgicas; por endoscopia y Degloving Mediofacial. **Resultados:** Se encontró que la mayoría de los pacientes presentaban estadio Fisch 2. La totalidad de las recidivas se presentaron con la técnica de Degloving Mediofacial y en estadios 2 y 4 de Fisch. La complicación inmediata se presentó en 7 pacientes, un paciente presentó complicación tardía y se tuvo un óbito, lo que equivale a un 3,44% de mortalidad en esta casuística. **Conclusión:** En los pacientes pediátricos estudiados en la Cátedra de Otorrinolaringología, el nasoangiofibroma juvenil es más frecuente entre los 13 y 18 años. Los pacientes en este estudio, consultó en su mayoría en estadio 2 de Fisch. Las recidivas fueron más frecuentes en el estadio de Fisch 4 y no hubo recidivas en Fisch 1. La totalidad de las recidivas (100%) fueron intervenidas por el método Degloving Mediofacial.

Palabras Claves: Angiofibroma, neoplasias nasales, técnicas de diagnóstico quirúrgico, clasificación, diagnóstico, complicaciones, Degloving Mediofacial, endoscopia, estadio de Fisch, recidivas.

ABSTRACT

Introduction: Juvenile nasal angiofibroma are highly vascularized tumors requiring surgical treatment. **Objective:** Results are described by the techniques used and Fisch states. **Materials and Methods:** A retrospective study carried out at the school of otolaryngology of the *Hospital de Clínicas* with 29 pediatric patients who were classified by Stage according to the structures and spaces invaded. Two surgical techniques were used, endoscopic and midfacial degloving. **Results:** The majority of patients were found to be in Fisch Stage 2. All the recurring cases were found to have undergone midfacial degloving and were in Fisch Stages 2 and 4. Immediate complications were found in 7 patients, one patient presented late complications, and one death occurred, equivalent to a mortality rate of 3.44% for the cases studied. **Conclusion:** In the pediatric patients studied in the school of otolaryngology, juvenile nasal angiofibroma is most common between 13 and 18 years of age. Most patients in our study presented with Fisch Stage 2. Recurring cases were more commonly in Stage 4, and none were in Stage 1. All recurring cases (100%) were treated by the midfacial degloving method.

Key words: angiofibroma, nasal neoplasia, surgical diagnosis techniques, classification, diagnosis, complications, midfacial degloving, endoscopy, Fisch stage, recurrence.

1. Cátedra de Otorrinolaringología. Hospital de Clínicas. Universidad Nacional de Asunción.

Solicitud de Sobretiros: Dr. Carlos Mena Canata. Félix Bogado 135 c/ Gaspar Rodríguez de Francia. Asunción-Paraguay. E-mail: carlosmenacanata@yahoo.com

Artículo recibido el 24 de Marzo de 2009, aceptado para publicación 8 de agosto de 2009.

INTRODUCCIÓN

El Nasoangiofibroma juvenil es un tumor de histología benigna, localmente agresivo, altamente vascularizado, que se ubica en la nasofaringe, mas específicamente en la pared lateral y afecta a jóvenes pre- púberes o púberes, del sexo masculino⁽¹⁾.

Este tumor tiene una incidencia del 0,05% a 5% de todos los tumores de cabeza y cuello^(2,3).

Su ubicación y su histología (tumor muy vascularizado) otorgan el cuadro clínico típico a estos pacientes, que por lo general se presentan con epistaxis a repetición, de forma abundante, que los obliga a consultar al servicio de urgencias de cualquier hospital o centro de salud; obstrucción nasal al paso del flujo aéreo, que los padres se percatan por la respiración bucal y los ronquidos nocturnos. La otra manifestación clínica es la rinorrea anterior y posterior, ya sea acuosa o purulenta, producto de la obstrucción nasal y de los orificios de drenaje de algunos senos faciales ocasionados por el tumor, agravándose si el paciente presenta algún tipo de rinitis^(1,4).

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⁽⁵⁾.

El tratamiento de esta patología es definitivamente de resorte quirúrgico, pero existen reporte de casos en los cuales se utilizó la Flutamida⁽¹⁾ para la regresión del tumor y otro donde se utilizó la radioterapia⁽³⁾ ya que el tumor era de tamaño avanzado.

Se conoce una clasificación establecida según la extensión del tumor y la invasión de estructuras elaborada por Fisch en 1983^(6,7) y basada en imágenes tomográficas del tumor, la cual es como sigue:

- **Estadio I:** tumor limitado a la nasofaringe y cavidad nasal sin destrucción ósea.
- **Estadio II:** tumor invade la fosa pterigomaxilar, antro maxilar, seno etmoidal y esfenoïdal con destrucción ósea.
- **Estadio III:** tumor invade la fosa infratemporal, órbita y región páraselar permaneciendo lateral al seno cavernoso.
- **Estadio IV:** tumor con invasión masiva al seno cavernoso, región del quiasma óptico o fosa pituitaria.

Esta clasificación permite, aparte de identificar la extensión del tumor, programar un tipo específico de cirugía según el estadio tumoral.

Así, en pacientes que presentan estadio de Fisch 1 y 2 según la literatura, se puede realizar un tratamiento quirúrgico mínimamente invasivo como es la cirugía nasal por endoscopia^(7,8).

En aquellos pacientes que presentan estadio de Fisch 3 o 4 se recomienda una técnica más agresiva como es la transnasal transmaxilar vía Degloving Mediofacial o incluso la resección craneofacial en casos avanzados^(8,9).

OBJETIVOS

- Determinar las edades de pacientes pediátricos con mayor frecuencia de presentación de nasoangiofibroma juvenil en la población estudiada.
- Identificar el estadio de Fisch al momento de la consulta de los pacientes estudiados.
- Relacionar el estadio de Fisch de los pacientes con nasoangiofibroma juvenil con el tipo de cirugía a la que fueron sometidos.
- Indagar la frecuencia de recidivas según el estadio de Fisch.
- Comparar el porcentaje de recidivas según el tipo de cirugía realizada.

MATERIAL Y MÉTODO

Trabajo descriptivo, observacional, retrospectivo de corte transversal y comparativo. Para el estudio se utilizó una base de datos, con las historias clínicas de 44 pacientes con Nasoangiofibroma Juvenil internados en la Cátedra de Otorrinolaringología del Hospital de Clínicas de la Facultad de Ciencias Médicas- Universidad Nacional de Asunción, de enero de 1998 a septiembre de 2008. Se incluyeron todos los pacientes que fueron sometidos a extirpación quirúrgica y contaban con confirmación histológica. Se excluyeron todos los pacientes que excedían los 18 años al momento de la primera consulta y aquellos que no cumplían los requisitos arriba mencionados. Se estudiaron las siguientes variables, edad, sexo, procedencia, grupo sanguíneo, síntomas y su evolución, estadio, tratamiento, complicaciones inmediatas y tardías, recidivas, progresión de la enfermedad y comorbilidades.

RESULTADOS

De los 44 pacientes sometidos a tratamiento quirúrgico por nasoangiofibroma juvenil y que contaban con confirmación histológica, 29 se encontraban en edad pediátrica (18 años o menos). Todos ellos correspondían al sexo masculino. El paciente más joven tenía 7 años; la edad promedio en esta población pediátrica

fue de 13,9 años y la edad media fue de 12,5 años. Un gran porcentaje de pacientes consultó entre los 13 y 18 años (**Tabla 1**).

Tabla 1: Frecuencia de pacientes con Nasoangiofibroma Juvenil por edad.

Edad en años	Frecuencia	Porcentaje
13 - 18	22	75,9%
7 - 12	7	24,1%
1 - 6	0	0%

La procedencia de los pacientes se clasificó en tres grupos, un grupo proveniente de Asunción, otro grupo proveniente del Departamento Central y el tercer grupo aquellos que provenían de otra región, denominado Interior (**Tabla 2**).

Tabla 2: Pacientes con Nasoangiofibroma Juvenil según procedencia.

Procedencia	Frecuencia	Porcentaje
Asunción	2	6,9%
Central	4	13,8%
Interior	23	79,3%

El tiempo de inicio de los síntomas, antes de la consulta, llegó hasta 60 meses en un caso y el de un paciente que ha consultado precozmente, al mes de inicio de los síntomas. Los pacientes fueron clasificados según el tiempo de evolución de los síntomas, en periodos de 10 meses (**Tabla 3**).

Tabla 3: Tiempo de inicio de síntomas

Tiempo	Frecuencia	Porcentaje
>0 - 10 meses	21	72,4%
>10 - 20 meses	6	20,7%
>30 - 40 meses	1	3,4%
>50 - 60 meses	1	3,4%

Teniendo en cuenta las manifestaciones clínicas más frecuentes, no todas fueron encontradas en todos los pacientes. El síntoma que sí se encontró en todos

ellos fue sin dudas la epistaxis y en menor grado la obstrucción nasal y la rinorrea (**Figura 1**).

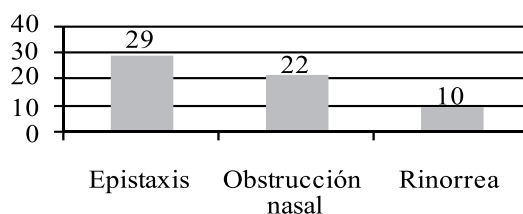


Figura 1: Manifestaciones clínicas más frecuentes

La clasificación de Fisch permitió evaluar el grado de afección según los estadios; según esta clasificación los pacientes en su mayoría consultaron en estadio 2: 62% (18 pacientes; en estadio 1: 17% (5 pacientes); en estadio 3: 10% (3 pacientes); en estadio 4: 10% (3 pacientes).

Con relación al grupo sanguíneo de los pacientes: el grupo A Rh (+) correspondió a 11 pacientes (37,9%); el grupo B Rh (+) sólo a 3 pacientes (10,3%) y el grupo O Rh (+) 15 pacientes (51,7%).

Las técnicas quirúrgicas utilizadas en general fueron en número, bastante similares; la técnica de Degloving Medio Facial (DMF) se utilizó en 15 casos; la técnica por endoscopia se utilizó en 14 casos.

Complicaciones inmediatas en el postoperatorio se encontraron en 7 casos, las cuales fueron: hemorragia en 5 pacientes; diabetes insípida en 2 pacientes; convulsiones generalizadas en 1 paciente; pico febril en 1 paciente; neumonía en 1 paciente.

Complicaciones tardías se reporta en un paciente y consistió en miasis, cacosmia y perforación del tabique nasal.

Las recidivas postoperatorias de esta patología se dieron en 6 casos lo que equivale a un 20,7%. Estas recidivas correspondieron en 3 casos en los estadios de Fisch 2 y 3 en los estadios 4.

Con relación a las técnicas quirúrgicas se constató que en el estadio Fisch 1 se hallaban 5 pacientes, todos fueron operados por la técnica endoscópica sin recidivas. En Fisch 2, 15 pacientes, 8 operados por la técnica de Degloving de los cuales hubieron 3 recidivas y 7 operados por la técnica endoscópica, sin recidivas. Fisch 3, con 3 pacientes, de los cuales 1 fue sometido a la técnica de Degloving y 2 sometidos a la técnica endoscópica. No se encontraron recidivas. En Fisch 4, se encontraron 3 pacientes, todos sometidos a la técnica de Degloving, y todos con recidiva.

Evaluando las recidivas según la técnica quirúrgica utilizada, se observó que de los 29 pacientes con esta patología, 15 fueron sometidos a la técnica de Degloving Medio Facial, con 6 recidivas y 14 sometidos a la técnica endoscópica, sin recidivas.

Las recidivas aparecieron entre los 5 meses y los 5 años del postoperatorio y fueron nuevamente sometidos a un segundo tiempo quirúrgico.

De los 29 pacientes sometidos a tratamiento quirúrgico por una u otra técnica, hubo un óbito, lo que equivale a un 3,44% de mortalidad en esta casuística.

DISCUSIÓN

El nasofibrofibroma juvenil por ser un tumor muy vascularizado y sangrante, motivó que en México⁽¹⁰⁾ se realizara un estudio donde se encontró que el 92% de los pacientes con esta patología se asociaba al grupo O Rh (+); una cantidad importante. En nuestra casuística, también hemos encontrado un ligero predominio de este grupo sanguíneo, (51,7%), lo cual nos lleva a suponer que como es este grupo el más frecuente mundialmente, la patología no tendría una aparente asociación.

Con relación al inicio de los síntomas, la literatura reporta que la mayoría de los pacientes de ciertas series consultaron en un periodo inferior a los seis meses de evolución^(2, 11). Este resultado bien puede coincidir con el de nuestra serie, en la que encontramos que el 72,4% de los pacientes consultó en un periodo de menos de 10 meses de inicio de los síntomas.

Gullane et al.⁽¹²⁾ en un estudio similar, con 21 pacientes, utilizó la misma clasificación de Fisch pero modificada por Chandler⁽¹³⁾, y en sus resultados obtuvo 17 pacientes en estadio 3. En nuestra serie en cambio, se encontró que la mayoría de los pacientes consultó en estadio 2 de Fisch, o Chandler⁽¹⁴⁻¹⁶⁾.

Las recidivas son bastante frecuentes en esta patología, algunas series según la literatura llegan hasta el 48%⁽⁷⁾. Nuestro estudio encontró una serie de recidivas de 20,7%.

CONCLUSIONES

Los pacientes pediátricos estudiados en la Cátedra de Otorrinolaringología, el nasofibrofibroma juvenil es más frecuente entre los 13 y 18 años.

Los pacientes en este estudio, consultó en su mayoría en estadio 2 de Fisch, es decir, el estado del tumor no avanzó mucho al momento de la consulta.

Todos los pacientes en estadio Fisch 1, fueron operados por endoscopia; en estadio Fisch 2, la mayoría fue operada por Degloving Mediofacial; en estadio Fisch 3, la mayoría operada por endoscopia; en estadio Fisch 4, todos operados por Degloving Mediofacial.

Las recidivas fueron más frecuentes en el estadio de Fisch 4 y no hubo recidivas en Fisch 1.

La totalidad de las recidivas (100%) fueron intervenidas por el método Degloving Mediofacial.

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 Otorrinolaringología. Tratado de otorrinolaringología. Brasil: Editorial Roca; 2003.p.701-11.
6. Cardozo-Trujillo M, Silva-Rueda R, Caraballo-Arias J. Cirugía endoscópica transnasal en nasofibrofibromas 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 nasofibrofibroma 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-

- venile nasopharyngeal Angiofibroma. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2002;128:1071-78.
10. Gaeta-Mendoza M. Nasoangiofibroma juvenile frecuencia: incidencia de acuerdo a grupo sanguíneo. An ORL Mex. 2005;50(3):17-21.
 11. Economou TS, Abemayor EA, Ward PH. Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma: an update of the UCLA experience, 1960-1985. Laryngoscope. 1988;98:170-75.
 12. Gullane P, Davidson J, O'Dwyer T, Forte V. Juvenile angiofibroma: a review of the literature and a case series report. Laryngoscope. 1992;102:928-33.
 13. Chandler J, Goulding R, Moskowitz L. Nasopharyngeal Angiofibromas: staging and management. Ann Otol Rhinol Laryngol. 1984;93:322-29.
 14. Sessions R, Bryan R, Naclerio R. Radiographic staging of juvenile angiofibroma. Head Neck Surg. 1981;3:279-83.
 15. Radkowski D, McGill T, Healy G. Angiofibroma: changes in staging and treatment. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 1996;122:122-29.
 16. Shaffer K, Haughton V, Farley G. Pitfalls in the Radiographic diagnosis of Angiofibroma. Radiology. 1978;127:425-28.