

Diagnostico e intervención quirúrgica para nasoangiofibroma juvenil recidivante. Reporte de caso.

Serrano-Sáenz Juan Esteban
<https://orcid.org/0000-0002-5091-050X>
 Hospital Eugenio Espejo, Servicio de otorrinolaringología, Quito, Ecuador.
 serranosaezj8@gmail.com

Cisneros-Andrade Priscila Monserrate
<https://orcid.org/0009-0004-7674-3887>
 Hospital Eugenio Espejo, Servicio de otorrinolaringología, Quito, Ecuador.
 prissonse@hotmail.com

Correspondencia:
 Cisneros-Andrade Priscila Monserrate
 prissonse@hotmail.com

Recibido: 16 de abril 2024
 Aceptado: 24 de junio 2024

Resumen

Introducción: Los angiofibromas son tumores fibrosos benignos altamente expansivos originados en la región esfenopalatina, a nivel del canal palatovaginal, con doble aporte sanguíneo tanto de la maxilar interna y sus ramas, como esporádicamente de arterias de la carótida interna (arteria vidiana). El estudio de este reporte es valioso ya que explica la formación y manejo en su inicio y en la recidiva, aportando datos específicos para ser comparado con otros estudios y como método de consulta.

Objetivo: El objetivo fue describir un caso de recidiva de nasoangiofibroma juvenil determinando las características de este tumor, rasgos de recidiva, tratamiento apropiado y pronóstico de vida.

Presentación del caso: Se trata de un paciente de 16 años, quien presentó episodios de epistaxis a repetición aproximadamente de 2 años de evolución, acompañado de sensación de obstrucción nasal. Mediante angiotomografía, se evidencia una masa tumoral que se la cataloga como un Nasoangiofibroma Juvenil Radkoswki III-A, por lo que se decide realizar exéresis del mismo. Posteriormente se evidencia una recidiva que requiere un nuevo manejo clínico y quirúrgico, con evolución favorable.

Discusión: El nasoangiofibroma juvenil a pesar de ser un tumor benigno, es muy fibroso y vascularizado, y depende de su sitio de crecimiento e implantación para determinar la posibilidad o no de recidiva.

Conclusiones: El manejo de dichos tumores debería ser mediante microscopía, ya que, por su extensión, ubicación particular, la vascularización y su tejido fibroso presente en la recidiva, responden de mejor manera a esta técnica.

Palabras Clave: angiofibroma; obstrucción nasal; epistaxis; neoplasias nasales.

Diagnosis and surgical intervention for recurrent juvenile nasoangiofibroma. Case report

Abstract

Introduction: Angiofibromas are highly expansive benign fibrous tumors originating in the sphenopalatine region, at the level of the palatovaginal canal, with double blood supply from both the internal maxillary and its branches, and sporadically from internal carotid arteries (vidian artery). The study of this report is valuable because it explains the formation and management at its onset and recurrence, providing specific data to be compared with other studies and as a method of consultation.

Objective: The objective was to describe a case of juvenile nasoangiofibroma that recurred by determining the characteristics of this tumor, recurrence traits, appropriate treatment, and life prognosis.

Case presentation: This is a 16 years old male patient who presented with repeated episodes of epistaxis of approximately 2 years of evolution, accompanied by a sensation of nasal obstruction. Angiotomography revealed a tumor mass that was classified as a Radkoswki III-A Juvenile Nasoangiofibroma, so it was decided to perform excision of the mass. Subsequently a recurrence is evidenced that requires a new clinical and surgical management, with favorable evolution.

Discussion: Despite being a benign tumor, juvenile nasoangiofibroma is very fibrous and vascularized, and depends on the site of growth and implantation to determine the possibility or not of recurrence.

Conclusions: The management of these tumors should be exclusively by microscopy, since due to their extension, particular location, vascularization and fibrous tissue present in the recurrence, they respond better to this technique.

Key Words: angiofibroma; obstruction, nasal; bleeding, nasal; neoplasms, nasal

Rev. de la Fac. de Cienc. Médicas (Quito)
 Volumen 49, Número 3, Año 2024
 e-ISSN: 2737-6141
 Periodicidad trianual

Cómo citar este artículo: Serrano-Sáenz JE, Cisneros-Andrade PM. Intervención quirúrgica para nasoangiofibroma juvenil recidivante. Reporte de caso. Rev Fac Cien Med [Internet]. 2024 sept [cited]; 49(3): 100-106. Available from: <https://doi.org/10.29166/rfcmq.v49i3.6686>

Introducción

El nasofibrofibroma juvenil dentro de los tumores de cabeza y cuello, tiene una prevalencia de 0,05%, siendo más común entre los 7 a los 19 años de edad y excepcional en pacientes mayores a los 25 años. El angiofibroma juvenil es un tumor benigno, no encapsulado, formado por abundantes canales vasculares que carecen de capa muscular¹, y los vasos presentan una cubierta mioide incompleta, la cual se rompen con mayor facilidad, además se evidencia a nivel celular formas multinucleares las cuales consisten en la separación de dos células hijas con desunión física del citoplasma, lo que da un carácter morular a la masa por citocinesis², generando episodios de epistaxis de alta complejidad, alcanzando estados de shock hipovolémico que incluso puede llevar al fallecimiento del paciente; razón por la cual, dichos tumores son considerados altamente demandantes en el transquirúrgico².

Schick, et al., en base a estudios de microscopía electrónica e inmunohistología, plantearon que los angiofibromas podrían deberse a una regresión incompleta de la primera arteria branquial, que surge durante la embriogénesis, entre los días 22 y 24, y forma una conexión temporal entre la aorta ventral y dorsal. La mayoría desaparece hacia el día 27 y la parte restante forma la arteria maxilar interna³. Además, se enuncia que estos tumores tienen características de hamartoma, con tejido eréctil ligado a receptores androgénicos y nuevas evidencias exponen una mayor tasa de angiofibromas ligados al virus del Epstein Barr y el HPV⁴.

El objetivo de este reporte fue describir un caso de recidiva de nasofibrofibroma juvenil determinando las características de este tumor, rasgos de recidiva, tratamiento apropiado y pronóstico de vida.

Presentación del caso

Se trata de un paciente masculino de 16 años, sin antecedentes patológicos personales y familiares de importancia; el cual inicia con episodios de epistaxis profusas aproximadamente desde los 14 años de edad, asociados a obstrucción nasal derecha, presencia de rinorrea mucopurulenta y

edema maxilar ipsilateral, lo que desencadenó la aparición de exoftalmos en su ojo derecho.

Acudió por primera vez a la sala de emergencia del hospital, presentando un cuadro de epistaxis grave resistente a maniobras de digitopresión domésticas, pudiéndose visualizar al examen físico que en la fosa nasal derecha la presencia de una masa violácea a nivel de área II de Cottle, que desplazaba el tabique nasal hacia el lado izquierdo. Además, se evidenció descenso del paladar blando, las alteraciones en el examen ocular que se describen en la tabla 1 y epistaxis activa.

Considerando los antecedentes descritos, se decidió el ingreso del paciente al Servicio de Otorrinolaringología, en donde se realizó, entre otros exámenes, un estudio Angiotomográfico, el cual reportó el hallazgo de una masa tumoral de 16cm de diámetro, que invadía y erosionaba la región pterigoides derecha, proyectándose hacia el seno esfenoidal destruyendo su pared lateral, y engloba el seno cavernoso hacia la base de cráneo; invadiendo la fosa infratemporal e ingresando intraaxialmente a la fosa endocraneal media. Además, la masa se lateralizaba hacia el espacio pterigoideo lateral y masticatorio, ingresando a fosa nasal desde área II de Cottle y creciendo hacia el basiesfenoides y la nasofaringe. (Figura 1. A, B, C).

En base al resultado obtenido en este estudio de imagen, se catalogó como un Nasofibrofibroma juvenil Radkoswki III-A, por lo que se decidió programar su intervención quirúrgica, previo un manejo multidisciplinario con los servicios de medicina interna, psicología clínica, oftalmología y anestesiología, para autorizar el procedimiento quirúrgico. Dicho procedimiento se realizó en dos tiempos quirúrgicos. Primero se procedió a realizar la ligadura de la carótida externa a nivel cervical, como método para disminuir el sangrado transquirúrgico y 72 horas posteriores a la ligadura, se programó la exéresis quirúrgica del tumor.

Durante el procedimiento quirúrgico se realizó la extirpación tumoral, mediante abordaje Roger Denker de lado derecho más hemimaxilectomía ipsilateral, obteniendo una masa tumoral en varios fragmentos irregulares de tejido blando, de aspecto fibroso, con estructuras vasculares prominentes, que medían entre 5,3 y 8 cm y pesaban 63 g. (Figura. 2).

Tabla 1. Examen ocular

	OJO DERECHO	OJO IZQUIERDO
AGUDEZA VISUAL	20/100	20/20
PH-HOLE	20/60	20/20
REFLEJOS PUPILARES	Presente	Presente
PRESIÓN INTRAOCULAR	16	13

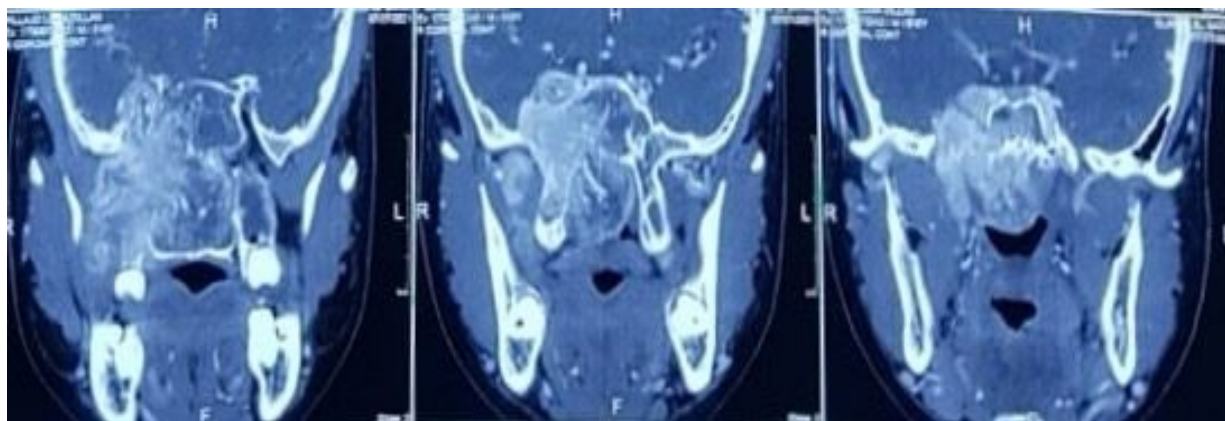


Fig. 1 A. Imagen de la lesión por angiotomografía en corte coronal. Invasión a seno cavernoso, fosa infratemporal y fosa pterigoidea

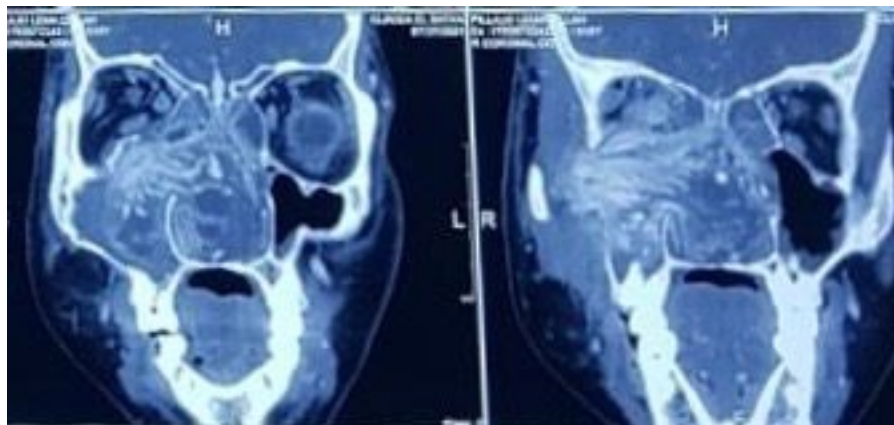


Fig. 1 B. Imagen de la lesión por angiotomografía en corte coronal. Masa que engloba espacio pterigoideo lateral, como orbitario, seno maxilar y fosa nasal derecha

Fig. 1 C. Imagen de la lesión por angiotomografía en corte axial. Masa colinda con carótida interna petrosa (gran extensión)



Fig. 2. Masa tumoral, extraída en intervención quirúrgica

Posterior a la resolución quirúrgica, presentó una mejoría clínica evidente, manteniéndose en controles por consulta externa del servicio de otorrinolaringología, que fueron normales. Aproximadamente, después de 6 meses de la primera intervención quirúrgica, presenta nuevos cuadros de epistaxis moderadas que aún podían ser controladas en casa, pero, por la recurrencia del sangrado nasal, se solicitó un nuevo estudio de imagen, Resonancia Magnética Contrastada de cráneo, en el que se visualizó una masa de 5 cm de diámetro en espacio pterigoideo y fisura infraorbitaria, que además, presentaba invasión a seno cavernoso, por lo que se catalogó como un Nasoangiofibroma Juvenil recidivante. (Figura.3 A, B, C).

En uno de los siguientes controles por consulta externa, el paciente presentó un episodio de epistaxis severa, con una pérdida sanguínea de aproximadamente 2500cc, lo que generó un cuadro de shock hipovolémico, por lo que requirió doble taponamiento nasal, tanto posterior (con sonda Foley número 14 con el bag insuflado con 30cc de solución salina), como anterior de fosa derecha (con tapón de gasa más gentamicina). Además, se consideró necesaria la hospitalización para una adecuada compensación hemodinámica, mediante transfusión de paquetes globulares, plasma fresco congelado e incluso hidrocoloides. A pesar de la presencia de los taponamientos nasales descritos, 48 horas después presentó un sangrado profuso por fosa nasal derecha y orofaringe por lo que se decidió el ingreso a quirófano de emergencia para una nueva intervención quirúrgica, en donde se llevó a cabo la exéresis del Nasoangiofibroma Juvenil Recidivante.

En esta ocasión, se procedió a realizar un paso adicional en el protocolo quirúrgico, en el cual el servicio de Cirugía General cosechó músculo recto anterior del abdomen con la finalidad usar este tejido para sellar la gran dehiscencia a nivel del espacio pterigoideo y fosa endocraneal media que se había formado por la presencia del tumor recidivante, ya que la fascia y músculo temporales de la cirugía anterior, resultaron insuficientes. Una vez sellada la dehiscencia, se procedió al retiro completo de la masa recidivante a nivel de fosa infratemporal y a nivel de seno cavernoso mediante microscopía, se reportó un sangrado de 800cc en el transquirúrgico. El paciente cursó con un posquirúrgico sin complicaciones.

Posterior a su última intervención quirúrgica, no existieron nuevos cuadros de epistaxis y se evidenció mejoría clínica del paciente. En el control radiológico postoperatorio, se observó una amplia cavidad unificada sin masa residual (Figura. 4 A). En los cortes coronales, sagitales y axiales, se aprecia una fosa común desde espacio pterigoideo lateral hacia basiesfenoides sin presencia de masa tumoral. (Figura.4 B, C).

Hasta el momento, se mantiene sin presentar aparentes recidivas tumorales, ya que, en cada cita médica por consulta externa, se realiza nasolarinoscopia de control, lo que confirma la evolución positiva del mismo.

El pronóstico de vida es bueno; sin embargo, en cuanto a la función, la presentación de cuadros como rinitis seca, es común y puede deberse a la ausencia de mucosa en los senos paranasales y a la ausencia de cornetes. Además, se podría llegar a evidenciar perforaciones septales posteriores, lo que desencadenaría en la formación de costras serohemáticas que a largo plazo pueden ser controladas parcialmente con la continua realización de lavados nasales con suero fisiológico e hidratación de la mucosa nasal; de esta manera se puede lograr que la calidad de ventilación en la vía aérea superior mejore.

Discusión

La importancia de presentar este caso es llamar la atención sobre la celeridad en el diagnóstico, tomando en cuenta que por la forma de inicio y presentación se evidencia un retraso en el mismo, lo que ocasiona que las referencias a Hospitales de tercer nivel, sean casos agresivos y gigantes, lo que dificulta su manejo.

El origen de implantación del angiofibroma sigue siendo un enigma, sin embargo, hay dos teorías bien aceptadas; la teoría del canal palatovaginal^{4,5}, es considerada la zona de mayor implantación de los nasofibroangiomas, relacionado directamente con el espacio pterigomaxilar y el segmento del Nervio Vidiano (zonas de tamaños milimétricos de separación)⁵. Por otro lado, Radkowski, et al., plantean que el angiofibroma surge de la cara superior del agujero esfenopalatino, en la unión del hueso palatino, el vómer y la raíz pterigoidea^{5,6}.

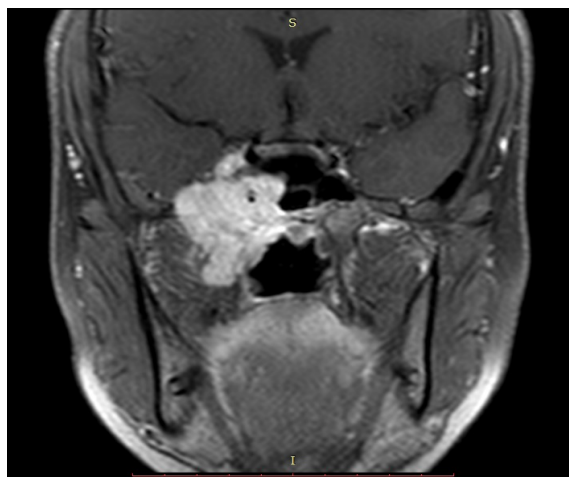


Fig. 3 A. Imagen de la lesión por resonancia magnética contrastada en corte coronal. Masa residual que abarca fosa pterigomaxilar, fosa infratemporal, pared lateral de seno esfenoidal, que limita carótida interna paraclival

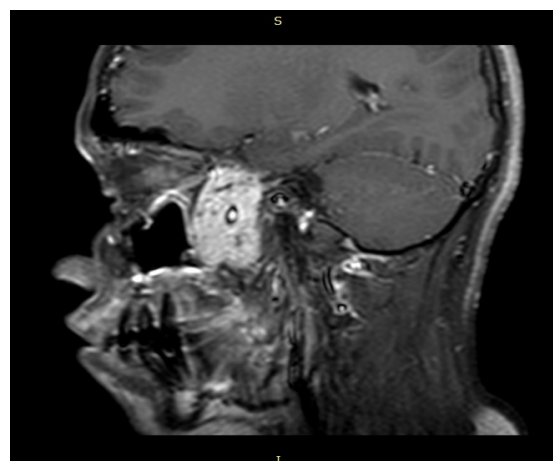


Fig. 3 B. Imagen de la lesión por resonancia magnética contrastada en corte sagital. Masa residual que abarca fosa pterigomaxilar, fosa infratemporal y se proyecta hacia seno esfenoidal

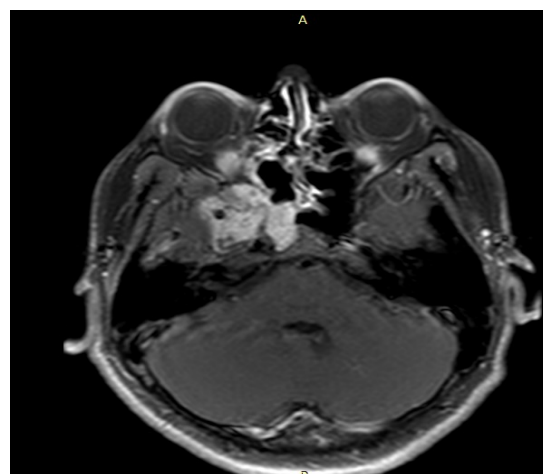


Fig. 3 C. Imagen de la lesión por resonancia magnética contrastada en corte axial. Masa que engloba espacio carotideo, invade fisura infraorbitaria y fosa infratemporal; localización lateral en seno esfenoidal, englobando a carótida interna clival

En India existe un análisis retrospectivo de 701 casos de nasofibroma juvenil presentes entre 1958 y 2013; a diferencia, el King George's Medical University, centro de investigación de la India, ha tratado en los últimos 24 años aproximadamente 400 casos⁷. Además, no existe una distribución homogénea de estudios a nivel mundial; en New York existen reportados 30 casos en 30 años. Egipto y Turquía con 42 casos cada uno; Italia, que aportó el mayor número, con 85 casos y Estados Unidos, comunica 58 casos⁷. En el Ecuador se tiene un reporte de 225 casos en 40 años⁸, presentando una alta prevalencia, razón por la cual es importante considerar estudiar factores ambientales como causante principal para el desarrollo de esta patología.

La prevalencia de tumores residuales va desde el 16,8%, hasta el 24,6%¹, e incluso se han observado recidivas del 34%, dicho porcentaje depende de varios factores como: estadiaje de la masa, sangrado intraoperatorio y edad del paciente al momento de la intervención quirúrgica⁹. La localización más frecuente incluso en recidivas, sigue siendo el foramen pterigopalatino⁹.

El desarrollo de los nasofibromas, debería ser analizado desde el crecimiento longitudinal de la masa hasta el crecimiento transversal, este último compromete estructuras vasculares de la fosa infratemporal¹⁰. La importancia de estudiar a este tipo de tumores guiados por escalas¹¹, permite determinar características de los mismos, además de delimitar la localización exacta en conjunto con los exámenes de imagen, generando un diagnóstico acertado y enfocándose en el tratamiento específico, tomando en cuenta la alta posibilidad de recidiva que los mismos conllevan^{11,12}.

La técnica endoscópica aparentemente tiene una tasa de recidiva menor en comparación a la técnica abierta^{13,14}, ya que en los estudios se evidencian un mayor número de cirugías abiertas que incluso duplican los casos tratados con endoscopia nasal^{13,15}. A su vez, los tumores en estadio IIB y IIIB, tienen una tasa de recidiva del 26% mediante cirugía endoscópica y del 32% mediante técnica abierta¹.

Conclusiones

Mientras la masa tumoral sea de mayor volumen y comprometa zonas como la fosa endo-

craneal media, el seno cavernoso y la pared lateral del esfenoides, tienen una mayor tasa de recidiva.

La realización de una angiotomografía como examen de ayuda diagnóstica y la ligadura de carótida externa como primer paso en la intervención quirúrgica para reducir los sangrados profusos durante el transquirúrgico de la exéresis tumoral propiamente dicha, son pasos con igual importancia, ya que permiten un abordaje óptimo de la patología.

El manejo de dichos tumores se realizó mediante microscopía, ya que, por su extensión, ubicación particular, la vascularización y tejido fibroso presente en la recidiva, responden de mejor manera a esta técnica.

Aprobación y consentimiento informado

Se aplicó consentimiento informado y declaración de confidencialidad.

Contribución de autoría

Conceptualización: Juan Esteban Serrano, Monserrate Cisneros.

Recursos: Monserrate Cisneros.

Curación de datos: Monserrate Cisneros.

Redacción- borrador original: Juan Esteban Serrano, Monserrate Cisneros.

Redacción- revisión y edición: Juan Esteban Serrano, Monserrate Cisneros.

Validación: Juan Esteban Serrano, Monserrate Cisneros.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés.

Agradecimientos

Al personal Servicio de Otorrinolaringología del Hospital de Especialidades Eugenio Espejo y en especial al Dr. Esteban Serrano Almeida, Dra. Consuelo Pérez y Dr. Hernán Zurita

Financiamiento

Fondos propios.

Referencias

1. Reyes C, Bentley H, Gelves JA, Solares CA, Byrd JK. Recurrence Rate after Endoscopic vs. Open Approaches for Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma: A Meta-analysis. *Journal of Neurological Surgery Part B: Skull Base*[Internet]. 2018 [cited 2024 Sep 6]; 80(06): 577-585. Available from: <https://doi.org/10.1055/s-0038-1676562>.
2. Llorente JL, López F. The endoscopic endonasal approach for the treatment of juvenile angiofibromas. *Acta Otorrinolaringol Engl Ed* [Internet]. 2019[cited 2024 Sep 6];70(3):136–44. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.otoeng.2018.01.004>.
3. Alshaiikh NA, Eleftheriadou A. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma staging: An overview. *Ear Nose Throat J* [Internet]. 2015[cited 2024 Sep 6];94(6):E12–22. Available from: <http://dx.doi.org/10.1177/014556131509400615>.
4. Mishra A, Pandey A, Mishra SC. Variable expression of molecular markers in juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *J Laryngol Otol* [Internet]. 2017[cited 2024 Sep 6];131(9):752–9. Available from: <http://dx.doi.org/10.1017/s0022215117001372>.
5. Kairo AK, Kumar R, Sharma SC. Can palatovaginal canal be the site of origin of juvenile nasopharyngeal angiofibroma? *Med Hypotheses* [Internet]. 2020[cited 2024 Sep 6];144(110300):110300. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.mehy.2020.110300>.
6. Midilli R, Karci B, Akyildiz S. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: Analysis of 42 cases and important aspects of endoscopic approach. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* [Internet]. 2009[cited 2024 Sep 6];73(3):401–8. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijporl.2008.11.005>.
7. Mishra A, Mishra SC. Changing trends in the incidence of juvenile nasopharyngeal angiofibroma: seven decades of experience at King George’s Medical University, Lucknow, India. *J Laryngol Otol* [Internet]. 2016[cited 2024 Sep 6];130(4):363–8. Available from: <http://dx.doi.org/10.1017/S0022215116000268>.
8. Serrano F, Serrano M, Serrano E, Zurita H, Chávez L. Ventajas de la Técnica Combinada de Rouge-Denker en el Manejo Quirúrgico del Angiofibroma Juvenil: Incidencia y Prevalencia. *Rev.Ac. Ec. ORL*. 2006;5(1):23-27.
9. Liu Z, Hua W, Zhang H, Wang J, Song X, Hu L, et al. The risk factors for residual juvenile nasopharyngeal angiofibroma and the usual residual sites. *Am J Otolaryngol* [Internet]. 2019[cited 2024 Sep 6];40(3):343–6. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.amjoto.2018.11.010>.
10. Jaiswal AS, Kumar R, Thakar A, Kumar R, Verma H, Bhalla AS, et al. Plasma ablation-assisted endoscopic excision versus traditional technique of endoscopic excision of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* [Internet]. 2020[cited 2024 Sep 6];139(110410):110410. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijporl.2020.110410>.
11. Snyderman C, Harshita P, Carrau R, Gardner P. A New Endoscopic Staging System for Angiofibromas. *Arch otolaryngol head neck*. University of Pittsburgh School of Medicine, Pittsburgh, Pennsylvania; and Department of Otolaryngology–Head and Neck Surgery[Internet]. 2019[cited 2024 Sep 6];136(6):588-594. Available from: <https://doi.org/10.1055/s-0038-1676305>.
12. Boghani Z, Husain Q, Kanumuri VV, Khan MN, Sangvhi S, Liu JK, et al. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: a systematic review and comparison of endoscopic, endoscopic-assisted, and open resection in 1047 cases: Systematic review of JNA. *Laryngoscope* [Internet]. 2013[cited 2024 Sep 6];123(4):859–69. Available from: <http://dx.doi.org/10.1002/lary.23843>.
13. Khoueir N, Nicolas N, Rohayem Z, Haddad A, Abou Hamad W. Exclusive endoscopic resection of juvenile nasopharyngeal angiofibroma: A systematic review of the literature. *Otolaryngol Head Neck Surg* [Internet]. 2014[cited 2024 Sep 6];150(3):350–8. Available from: <http://dx.doi.org/10.1177/0194599813516605>.
14. Pool C, Gates CJ, Patel VA, Carr MM. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: National practice patterns and resource utilization via HCUP KID. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* [Internet]. 2021[cited 2024 Sep 6];149(110871):110871. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijporl.2021.110871>.
15. Pamuk AE, Özer S, Süslü AE, Akgöz A, Önerci M. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: a single centre’s 11-year experience. *J Laryngol Otol* [Internet]. 2018[cited 2024 Sep 6];132(11):978–83. Available from: <http://dx.doi.org/10.1017/s0022215118001779>