

## Angiofibroma Juvenil

### Juvenile angiofibroma

Marco Antonio Tapia Alcalá \* Laura Cile Ajata Corrales\*\*

\*Cirujano Plástico - Unidad maxilo facial reconstructiva del Servicio de Cirugía General Hospital Obrero No. 1

\*\*Médico Cirujano

#### RESUMEN

Describe las características clínicas, diagnóstico y tratamiento del "Angiofibroma juvenil". Paciente de sexo masculino de 20 años de edad, procedente y residente de Potosí transferido al Hospital Obrero de la ciudad de La Paz, tipo de sangre A Rh+, presenta las siguientes manifestaciones clínicas: obstrucción nasal, cefalea frontal pulsátil continua, hipoacusia, rinorrea, conjuntivitis y disminución de la agudeza visual. Tiene signos de invasión en la región temporo-maxilar derecha con extensión a la región maxilar comprometiendo los senos paranasales, cavidad orbitaria derecha. En la exploración orofaríngea puede apreciarse deformidad velo palatina, en la otoscopia hay obstrucción tubárica, la TAC determino la extensión e invasión. La RNM nos proporciona información del plano sagital, en la arteriografía nos precisa la vascularización del tumor del sistema: carotideo, vertebro basilar y tirobicervicoescapular, el estudio anatomopatológico muestra ulceración con necrosis segmentaria faríngea en estadio Chandler III. El tratamiento será quirúrgico. Precisarás vías de abordaje abierta acompañada con previa embolización. Existen recidivas de un 5 a 37% en especial los tumores que invaden la estructura ósea de la base del cráneo, por eso es importante aplicar una exéresis meticulosa. El pronóstico es favorable en proporción a su reconocimiento y extirpación precoz.

**Palabras clave:** Angiofibroma juvenil.

#### SUMMARY

Description of clinical features, diagnosis and treatment of the "Juvenile angiofibroma." Male patient of 20 years old from and resident in Potosi transferred to "Hospital Obrero" in the city of La Paz, blood type A Rh +, has the following clinical signs: nasal obstruction, frontal continuous pulsatile headache, hearing loss, nasal discharge, conjunctivitis and visual acuity decrease. Signs of invasion in the right temporo-maxillary region with extension into the maxillary area committing sinuses, right orbital cavity. At the oropharyngeal exploration soft palate deformity can be seen. In otoscopy there is a tubal blockage, the TAC determined the extent and invasion. The MRI provides sagittal plane information, the arteriography shows the vascularization of the tumor system: carotid, basilar vertebro and tirobicervicoescapular. Pathological study shows ulceration with segmental pharyngeal necrosis in III Chandler's stage. The surgical treatment precise open surgical approaches accompanied with prior embolization. There is recurrence of 5 to 37% in particular tumors that invade the bone structure of the skull base, so it is important to apply a meticulous excision. The prognosis is favorable in proportion to its early recognition and removal.

**Keywords:** Juvenile angiofibroma.

#### INTRODUCCIÓN

El angiofibroma juvenil es un tumor benigno vascular poco frecuente pero agresivo. Es más frecuente en el sexo masculino entre los 11 a 20 años de edad. La etiología exacta es desconocida

(1). Representa el 0,05% de los tumores de cabeza y cuello. Se reportó una incidencia de 1:6000 a 1:16000 en EEUU (5).

Su crecimiento es por expansión local lentamente progresiva, se inicia en la zona del basiesfenoides y el foramen esfenopalatino, puede llegar a la fosa infratemporal, el seno cavernoso y el endocráneo. Su aporte vascular procede mayormente de la arteria maxilar. (3 y 6) Para determinar la estadificación podemos basarnos en la clasificación de: Chandler, Fisch o Radkowski. (4 y 7)

El angiofibroma tiene un diagnóstico clínico en base a la triada característica: epistaxis repetidas de difícil control, obstrucción nasal y anemia. Al mismo tiempo va acompañada de los siguientes síntomas que son poco frecuentes: rinorrea antero posterior, presencia de masas en la cavidad nasal y orbitaria, otitis media con secreción, rinolalia y deformidades faciales es estadios avanzados. (1 y 6)

Las principales complicaciones son: sangrado, anemia, otitis media serosa, otitis media aguda purulenta, sinusitis, hipoacusia conductiva unilateral o bilateral, infecciones oculares y deformidad facial entre otras. (7)

Hoy en día la endoscopia nasal, la tomografía computarizada y la resonancia magnética son las más utilizadas para el diagnóstico de angiofibroma juvenil, además nos permite: estadificar, localizar y visualizar la extensión para analizar el tipo de abordaje quirúrgico que se realizará. (1, 3 y 7)

Histológicamente el tumor consiste en la proliferación irregular de canales vasculares con estroma fibroso. (2)

Debido a que el angiofibroma juvenil es un tumor vascularizado está totalmente contraindicada la biopsia. (1)

El tratamiento aplicado sigue siendo la cirugía como terapia inicial para el angiofibroma, previa embolización de la arteria principal que nutre el tumor para disminuir el sangrado intraoperatorio (1), asociado a radioterapia y quimioterapia.(2) Cabe mencionar la terapia hormonal con andrógenos que está en estudio y todavía no es definitivo, en estadios tempranos. (7)

Los abordajes quirúrgicos más utilizados son: transpalatino, la rinotomía lateral, el sublabial ampliado, el endonasal y el cráneo facial. La cirugía endoscópica es una buena alternativa en pacientes con tumores sin extensión intracraneana. (8)

Se ha de realizar el diagnóstico diferencial con la poliposis nasal, el pólipo antrocoanal, los teratomas, el encefalocele, los tumores dermoides, el granuloma piogénico, el papiloma invertido, el rhabdomyosarcoma y el carcinoma epidermoide. (3-4)

El seguimiento clínico es fundamental con el objetivo de identificar recidivas. Se debe realizar la endoscopia nasal al 5to día posoperatorio y posteriormente a las 2-3 semanas. Es recomendable solicitar nuevamente una resonancia magnética y tomografía a los 3 meses y luego al año por los siguientes cuatro años vigilando la recidiva tumoral y la estructura facial. (8)

#### DESCRIPCION DEL CASO

Paciente de sexo masculino de 20 años de edad, procedente y residente de la ciudad de Potosí, provincia Lallagua, fue transferido al Hospital Obrero C.N.S de la ciudad de La Paz el 23 de mayo del 2011, el paciente fue evaluado por el Servicio de Cirugía Vascular confirmando el diagnóstico de angiofibroma juvenil .El motivo de la consulta fue la presencia de una colección capsulada en la región facial en la hemicara derecha , el cual tuvo un año de evolución , dicho tumor fue aumentando de volumen paulatinamente , acompañado de cefalea pulsátil en la región frontal de inicio vespertino de moderada intensidad, hipoacusia, rinorrea ,conjuntivitis y disminución de la agudeza visual .El paciente presenta antecedentes personales patológicos de importancia porque es la tercera vez que recidiva su tumor con antecedentes quirúrgicos previos por la patología de ingreso. Los antecedentes familiares: padre y madre aparentemente sanos. En el examen físico evidenciamos en la hemicara derecha región maxilar, la presencia de una tumoración aproximadamente de 10cm por 6 cm, con una consistencia dura no depresible. (Fig. 1 y Fig.2)

El informe histopatológico (03/06/11) reporta: muestra ulceración con necrosis segmentaria faríngea en estadio Chandler III compatibles con el angiofibroma juvenil en la región facial. Presenta signos de invasión en la región temporo-maxilar derecha con extensión a la región maxilar comprometiendo los senos paranasales, cavidad orbitaria derecha, en la exploración orofaríngea puede apreciarse deformidad velo palatina, en la otoscopia hay obstrucción tubárica, la TAC(10/06/11) determino la extensión e invasión. La resonancia nuclear magnética nos proporciona información del plano sagital y nos dio a conocer con exactitud los límites del tumor respecto a los tejidos normales, en la arteriografía (18/06/11) nos precisa la vascularización del tumor del sistema: carotideo, vertebro basilar y tirobicervicoescapular. (Fig.3)

Confirmando el diagnóstico en el Servicio de Cirugía Vascular y por exámenes complementarios el tratamiento a seguir fue programar la cirugía el 3 de julio del 2011, previo una semana antes se realizó previa embolización.

La evolución y el pronóstico eran inciertos ya que el paciente escapo del Hospital 4 días después de la cirugía.

#### DISCUSION.

El angiofibroma juvenil es un tumor benigno menos frecuente con un comportamiento clínico agresivo y destructivo local.

El angiofibroma es una patología de difícil diagnóstico en los primeros estadios, es un reto diagnóstico y terapéutico, generalmente se lo diagnostica en los últimos estadios III y IV (clasificación de Chandler), como en el presente caso que presento estadio III Chandler.

El paciente presento la mayoría de las manifestaciones clínicas característicos de esta patología. Pero la deformación facial que presento el paciente es excepcional y aparece como un signo de invasión importante del macizo cráneo-facial.

Existen recidivas de un 5 a 37% en especial los tumores que invaden la estructura ósea de la base del cráneo, por eso es importantes aplicar una exéresis meticulosa e intensificar el control permanente.

El pronóstico es favorable en proporción a su reconocimiento y extirpación precoz. El diagnóstico precoz es la clave para el éxito.

## BIBLIOGRAFIA

- 1.-Ali M, Ahmad I, Rafiq B, Hanif M, Saleem M, Ibrahim E. Angiofibroma - a study of 22 cases at Allied Hospital Punjab Medical College, Faisalabad., A.P.M.C .2007; 1(2): 32-36
- 2.-Pradhan B, Thapa N. Juvenile angiofibroma and its management, Nepal Med Coll J .2009; 11 (3):186-188
- 3.-Berna M, Alobid I, Guilemany J. Angiofibroma juvenile, Acta Otorrinolaringol Esp. .2007;58(1): 84-95.
- 4.-Padilla L, Torres A, Milanés R, Vélez D, Torres T. Angiofibroma nasofaríngeo juvenil: serie de casos del Hospital Universitario del Caribe Cartagena. Colombia, Rev.cienc.biomed.2010; 1 (2):259 – 265.
- 5.- Gullane PJ, Davidson J, O'Dwyer T, Forte V. Juvenile angiofibroma: a review of the literature and a case series report. Laryngoscope. 1992;102:928-33.
- 6.- Labra A, Galicia L, Huerta A, Arceo M, Características polisomnográficas del síndrome de apnea obstructiva del sueño causado por un angiofibroma juvenil nasofaríngeo, An Orl Mex 2010;55(4):143-145
- 7.- Burbano G, Barros K, González C, Reporte de caso clínico: Fribroangioma nasal juvenil, Rev. Med. FCM-UCSG, Año 2011, Vol.17 N°2. Pág. 126-131
- 8.-Scholtz A, Appenroth E, Kammen-Jolly K, Scholt L, Thumfart W, Juvenile nasopharyngeal angiofibroma. Management and Teraphy. Laryngoscope 2001; 111(4): 181-7
- 9.-Medrano M, Torres M, Gutiérrez J, Angiofibroma nasofaríngeo juvenil. Experiencia de diez años en el Instituto Nacional de Pediatría, Acta Pediatr Mex 2007; 28 (2): 81-86