

## Diagnóstico clínico y abordaje quirúrgico de un angiofibroma nasofaríngeo

Clinical diagnosis and surgical approach of a nasopharyngeal angiofibroma

Maibelys Forcelledo Gómez<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-6232-1593>

Jorge Luis Rojas Manresa<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-1898-1084>

Noarys Moreno Cueto<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0001-8519-8623>

Jorge Nuevas Matos<sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0000-0002-0794-6179>

Ada Iris Calzada Delgado<sup>2</sup> <https://orcid.org/0000-0001-9400-2004>

<sup>1</sup>Hospital Militar Central Dr. Carlos J. Finlay. La Habana, Cuba.

<sup>2</sup>Centro Internacional de Restauración Neurológica. La Habana, Cuba.

\*Autor para la correspondencia: [jorgenm@infomed.sld.cu](mailto:jorgenm@infomed.sld.cu)

### RESUMEN

**Introducción:** El angiofibroma nasofaríngeo es un tumor benigno, que se origina en la nasofaringe, compuesto de tejido conectivo fibroso y abundancia de espacios vasculares revestidos de endotelio.

**Objetivo:** Describir un caso clínico con un tumor benigno infrecuente en nasofaringe.

**Caso clínico:** Paciente masculino blanco, de 19 años de edad, con aparente buen estado de salud, que asistió al servicio de otorrinolaringología presentando cuadro obstructivo nasal de un año de evolución, acompañado en los últimos meses de epistaxis importantes. Al examen físico se encontró en la rinoscopia posterior un tumor rojizo, no ulcerado, en nasofaringe.

**Resultados:** Una vez intervenido quirúrgicamente y extraerle el tumor por abordaje endoscópico endonasal, el resultado anatomopatológico evidenció un angiofibroma nasofaríngeo.

**Conclusiones:** La técnica endoscópica endonasal posibilita una excéresis total de estos tumores, con evolución sin secuelas, ni recidivas. Constituye parte del manejo integral a pacientes portadores de este tipo de lesión, disminuyendo la morbilidad y con impacto positivo en su calidad de vida.

**Palabras clave:** angiofibroma nasofaríngeo juvenil; endoscopia endonasal; tumor benigno.

## ABSTRACT

**Introduction:** Nasopharyngeal angiofibroma is a benign tumor, originating in the nasopharynx, composed of fibrous connective tissue and abundant endothelium-lined vascular spaces.

**Objective:** To describe a clinical case with an infrequent benign tumor in the nasopharynx.

**Clinical case:** White male patient, 19 years old, with apparent health history, who attended the otorhinolaryngologist presenting a one-year history of nasal obstructive symptoms, accompanied in recent months by significant epistaxis. On physical examination, the posterior rhinoscopy revealed a reddish, non-ulcerated tumor in the nasopharynx.

**Results:** Once the patient underwent surgery and removed the tumor by endonasal endoscopic approach, the pathological result showed a nasopharyngeal angiofibroma.

**Conclusions:** The endonasal endoscopic technique enables a total excision of these tumors, with evolution without sequelae or recurrences. It constitutes part of the comprehensive management of patients with this type of lesion, reducing morbidity and having a positive impact on their quality of life

**Keywords:** juvenile nasopharyngeal angiofibroma; endonasal endoscop; benign tumor.

Recibido: 21/11/2022

Aprobado: 22/12/2022

## Introducción

El angiofibroma nasofaríngeo juvenil fue descrito por *Chelius* en 1897 como un pólipo nasal fibroso que se presenta durante la pubertad.<sup>(1)</sup> Un siglo después se comenzó a utilizar este término para designar un tumor benigno de la nasofaringe, aunque también se denomina fibroma juvenil, angioma o hemangioma nasofaríngeo. Constituye el 0,05 % de todos los tumores de cabeza y cuello.

Es un tumor benigno infrecuente, que se origina en la nasofaringe, específicamente en la unión de la apófisis esfenoidal del hueso palatino con el ala horizontal del vómer y el techo de la apófisis pterigoides del hueso esfenoidal, compuesto de tejido conectivo fibroso y abundancia de espacios vasculares revestidos de endotelio. Otra de sus características es que los pacientes son casi exclusivamente del sexo masculino, aunque hay informes aislados en la literatura de su presentación en mujeres.<sup>(1,2)</sup>

A pesar de su benignidad histológica, su comportamiento clínico puede ser maligno, por su crecimiento a lo largo de agujeros y fisuras naturales relacionados con su sitio de origen, ocasionando destrucciones óseas y vasculares, acompañadas de grandes sangramientos.<sup>(2,3,4,5)</sup>

El tratamiento recomendado actualmente es la excéresis quirúrgica, acompañada o no de embolizaciones preoperatorias, el empleo de la radioterapia profunda constituye una segunda opción.<sup>(3,6,7)</sup>

Aunque este tumor no es frecuente por la gravedad de su sintomatología y por su aparición en edades tempranas de la vida se decide describir un caso con un angiofibroma juvenil que se abordó por vía endoscópica.

## Caso clínico

Paciente masculino, 19 años de edad, color blanco, con aparente buen estado de salud. Según refiere, desde hace aproximadamente un año comenzó con obstrucción nasal que fue progresando en el tiempo, asociándose sangramientos nasales, por lo que acudió a la consulta externa de otorrinolaringología del Hospital Docente Provincial de Ciego de Ávila “Antonio Luaces.” Posteriormente fue remitido al Hospital “Carlos J. Finlay” para culminar estudios y tratamiento definitivo.

Al examen físico se observó por endoscopia nasal una masa tumoral de gran tamaño, de color rojo, lisa, bien vascularizada que ocupaba toda la nasofaringe y ocluía la coana derecha (fig. 1).

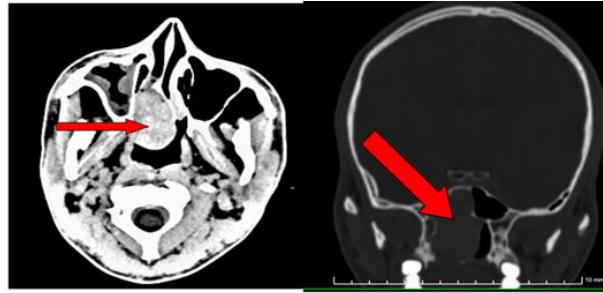


**Fig. 1** - Imagen endoscópica con tumor rojizo, liso muy vascularizado.

Los exámenes complementarios hematológicos de rutina tuvieron resultados normales.

## Estudios imagenológicos

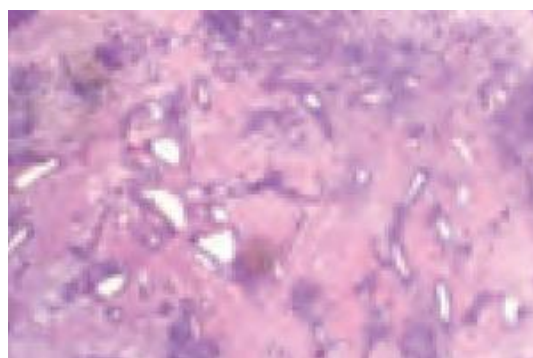
Se le realizó una tomografía axial computarizada simple y endovenosa de cráneo. Se observó imagen tumoral en seno esfenoidal derecho que mide 48 x 32 mm que realza tempranamente con la administración de contraste. Esta lesión se extiende caudalmente a la nasofaringe, obstruyendo la coana derecha (fig. 2).



**Fig. 2** - Imagen tumoral que ocupa esfenoides derecho y nasofaringe de ese lado.

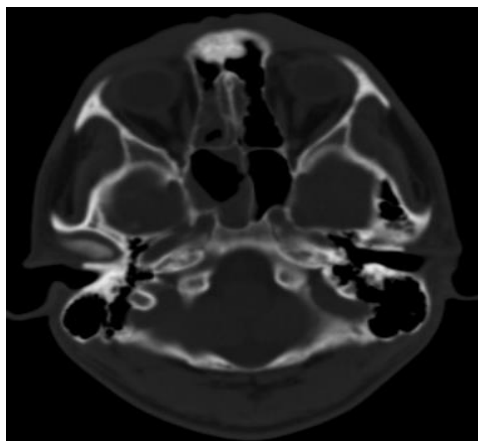
Se realizó abordaje endoscópico transeptal trabajando a “4 manos” del lado contralateral al tumor. Después se reseca el tercio posterior del tabique nasal y con un aspirador decolador se moviliza el tumor de sus inserciones en el tabique y el espacio posnasal logrando mayor espacio y visualización. Se reseca el tumor hasta exponer la pared posterior del seno esfenoidal. Se realiza esfenoidotomía extirpando completamente el tumor, se hace hemostasia y se revisa todo el lecho tumoral buscando restos de la lesión.

En la biopsia se reporta matriz fibrosa, formada por fibras de colágeno, fibroblastos, células epiteliales indiferenciadas, componente vascular con paredes delgadas, ausencia de fibras elásticas y recubiertas de endotelio compatible con angiofibroma juvenil (fig. 3).



**Fig. 3** - Angiofibroma juvenil.

La evolución por imágenes resultó favorable sin secuelas (fig. 4).



**Fig. 4** - Ausencia del tumor en la imagen tomográfica posoperatoria.

## Discusión

El angiofibroma nasofaríngeo juvenil es un tumor infrecuente. Representa el 0,05 - 0,5 % de los tumores de cabeza y cuello y es considerado la más común de las neoplasias benignas de la nasofaringe.<sup>(8,9,10)</sup>

Histológicamente benigno y vascular, se origina de manera general en el margen superior del foramen esfenopalatino, lugar de recorrido de la arteria esfenopalatina, rama de la arteria maxilar interna, con extensión hacia la fosa pterigopalatina.<sup>(11,12,13)</sup>

A pesar de su naturaleza benigna, con un patrón de crecimiento localmente expansivo que suele presentar una remodelación ósea, en ocasiones puede generar una destrucción local. Debido a esta remodelación, el tumor puede presentar una alta morbilidad con complicaciones como epistaxis y extensión endocraneal, lo que conduce al paciente incluso a la muerte por sangrados transoperatorios.<sup>(14,15,16,17)</sup>

No afecta a ganglios linfáticos, ni provoca metástasis. Su histología está formada por un epitelio cilíndrico y pavimentoso con las características del epitelio de la nasofaringe, debajo se observa un tejido celular laxo y la neoformación

propriadamente dicha, constituidas por células jóvenes, tejido fibroso y numerosos vasos, la proporción entre dichas células es variable.<sup>(18,19,20)</sup>

Otra característica es su crecimiento ilimitado, enviando prolongaciones en todos los sentidos y desplazando todos los obstáculos que se le interponen, invadiendo las fosas nasales, los senos paranasales, la órbita y la fosa pterigomaxilar y su mayor peligro es la invasión a la base del cráneo.<sup>(21,22)</sup>

En la tomografía axial computarizada (TAC) realizada al paciente se encontró invasión del seno esfenoidal y ocupación de la fosa nasal derecha y toda la nasofaringe.

Su sintomatología es insidiosa, se caracterizó por un síndrome obstructivo nasal progresivo, por lo general unilateral, que termina obstaculizando la coana.<sup>(1,23)</sup>

### Clasificaciones

Varias son las clasificaciones propuestas para el angiofibroma nasofaríngeo juvenil.

La de *Fish* (1983) las resume<sup>(7,9,24)</sup>

Grado I. tumor limitado a la nasofaringe y/o la cavidad nasal sin invasión ósea.

Grado II: tumor que invade la fosa pterigomaxilar o el seno maxilar o etmoidal o esfenoidal con destrucción ósea.

Grado III: tumor que:

- a) invade la fosa infratemporal o la órbita sin invasión endocraneana
- b) tumor con invasión endocraneana extradural.

Grado IV:

- a) tumor con invasión endocraneana extradural e intracraneana sin invasión del nervio óptico, la silla turca o el seno cavernoso.
- b) tumor con invasión endocraneana extradural e intracraneana con invasión.

También está la clasificación de *Chandler* (1984)<sup>(6,11)</sup>

Estadio I. tumor localizado en la nasofaringe.

Estadio II tumor que se extiende a fosa nasal y/o seno esfenoidal.

Estadio III. tumor se extiende a uno o más de las siguientes estructuras: seno maxilar, etmoidal, fosa pterigomaxilar, fosa infratemporal, órbita y/o mejilla.

Estadio IV. tumor que invade la cavidad craneal.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con otros tumores de nasofaringe, tales como:

- pólipos coanales
- hiperplasia adenoidea
- sífilis y tuberculosis nasofaríngea
- cordoma
- craneofaringeoma
- paraganglioma
- teratoma
- linfoma
- carcinoma epidermoide
- carcinoma adenoideo quístico
- sarcomas, entre otros.<sup>(1,6,8)</sup>

### **Principales complicaciones**

- sangramiento
- anemia
- otitis media serosa
- otitis media aguda purulenta
- sinusitis
- hipoacusia conductiva unilateral o bilateral
- infecciones oculares
- deformidad facial, entre otras.

Su pronóstico es siempre serio en razón de las complicaciones que sobrevienen: infecciosas, endocraneanas o graves hemorrágicas. Si el enfermo resiste las complicaciones, el tumor entra en regresión entre los quince y los veinte años, pero



durante su larga evolución el paciente está expuesto a serias complicaciones que pueden provocar su muerte.

La transformación maligna de estos tumores es excepcional, aunque puede establecerse no solo la transformación sarcomatosa, sino también la carcinomatosa.<sup>(1)</sup>

## Diagnóstico

El diagnóstico es muy difícil establecerlo en sus comienzos. La rinofaringe es una región que prácticamente no acusa síntomas de la lesión primaria. Cuando la tumoración se ha desarrollado el cuadro sintomático es bastante típico: un tumor duro, no ulcerado, fijo, muy sangrante, implantado en la nasofaringe, propio del sexo masculino y de la adolescencia, estos aspectos orientan rápidamente el diagnóstico.

Los estudios radiográficos con angiografías y tomografías axiales computarizadas completan el examen clínico.

La biopsia certifica el diagnóstico, se debe tener precaución por la hemorragia que puede provocar esta maniobra.<sup>(1,2,4)</sup>

## Tratamiento

Se ha propuesto diversos tratamientos como el hormonal, la radioterapia y el quirúrgico.

Existen distintas vías de abordaje para la exéresis de dicha lesión, entre ellas están:

- la vía externa: incluye: rinotomía paralateronasal, maxilectomía medial, abordaje de la fosa infratemporal con o sin craneotomía
- la vía interna: transpalatina, admas de la endoscópica transnasal.

En el caso presentado se realizó la cirugía por vía endoscópica endonasal que garantizó una mejor visión de la nasofaringe durante la intervención, lo que llevó a una excéresis total del proceso tumoral, con menor daño a estructuras vecinas y

evitó la recidiva, frecuente en estos casos. Gracias a su mínima invasividad, baja morbilidad y bajos niveles de recurrencia, esta técnica está ganando popularidad. La técnica endoscópica endonasal posibilita una excéresis total de estos tumores, con evolución sin secuelas, ni recidivas. Constituye parte del manejo integral a pacientes portadores de este tipo de lesión, disminuyendo la morbilidad y con impacto positivo en su calidad de vida.

## Referencias bibliográficas

1. Chelius JE, Pérez CA, Clifford Chao KS. Unusual non epithelial tumors of the Head and Neck. En: Pérez CA, Brady LW. Principles and practice of radiation oncology. 3 ed. Philadelphia: Lippincott-Raven Pub; 2002. p. 1095-134.
2. Hagarika P, Nayak DR, Balakrishnan R, Raj G, Pillan S. Endoscopio and KTP laser-assisted surgery for juvenile nasopharyngea angiofibroma. Am J Otolaryngology. 2002;23:282-6.
3. Lesmo AM, Cañizares FT, Rodríguez MP, Martín MF, Valero RM, Alemán RM. Angiofibroma juvenil. Gac Méd Espirituana. 2006 [acceso 12/01/2022];8(2) Disponible en: [http://www.bvs.sld.cu/revistas/gme/pub/vol.8.\(2\)](http://www.bvs.sld.cu/revistas/gme/pub/vol.8.(2))
4. Vento SJ, Ramos M, Castro F, Clemente ME. Angiofibroma nasofaríngeo juvenil: a propósito de un caso. Rev Ciencias Méd Pinar del Río. 2009 [acceso 12/01/2022];13(1):139-45. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1561319420090001006](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1561319420090001006)
5. León KB, Burbano G, Pin CG. Reporte de caso clínico: fibroangioma nasal juvenil. Rev Med. 2012 [acceso 12/07/2022];17(2):126-31. Disponible en: <http://rmedicina.ucsg.edu.ec/ojs/index.php/medicina/article/download/113/75>
6. Walker K, Muñoz D, Gaete C, Celedón C. Fibroangioma nasofaríngeo juvenil: experiencia de 12 años en el Hospital Clínico de la Universidad de Chile. Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello. 2010;70(1):17-24. DOI: <https://doi.org/10.4067/S0718-48162010000100003>

7. Paris J, Guelfucci B, Moulin G, Zanaret M, Triglia JM. Diagnosis and treatment of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2001;258(3):120-4. DOI: <https://10.1007/s004050100331>
8. Scholtz A, Appenroth E, Kammen K, Scholtz L, Thumfart W. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: management and therapy. *Laryngoscope* 2001;111(4):681-7. DOI: <https://10.1097/00005537-200104000-00022>
9. Leong S. A systematic review of surgical outcomes for advanced juvenile nasopharyngeal angiofibroma with intracranial involvement. *Laryngoscope*. 2013 [acceso 12/11/2021];123(5):1125-31. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1002/lary.23760>
10. Deguchi K, Fukuiwa T, Saito B, Kurono Y. Application of cyberknife for the treatment of juvenile nasopharyngeal angiofibroma: a case report. *Auris Nasus Larynx* 2002.29:395-400. DOI: [https://10.1016/s0385-8146\(02\)00060-3](https://10.1016/s0385-8146(02)00060-3)
11. Koppersmith RB, The BS, Donovan DT, Mai WY, Chiu JK, Woo SY *et al.* The use of intensity modulated radiotherapy for the treatment of extensive and recurrent juvenile angiofibroma. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2000;52(3):261-8. DOI: [https://10.1016/s0165-5876\(00\)00297-4](https://10.1016/s0165-5876(00)00297-4)
12. Lee JT, Chen P, Safa A, Juillard G, Calcaterra TC. The role of radiation in the treatment of advanced juvenile angiofibroma. *Laryngoscope*.2002;112:1213-30. DOI: <https://10.1097/00005537-200207000-00014>
13. Reddy KA, Mendenhall WM, Amdur RJ, Stringer SP, Cassisi N. Long-term results of radiation therapy for juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Am J Otolaryngol*. 2001; 22(3):172-5. DOI: <https://10.1053/ajot.2001.23458>
14. Wilson MN, Nuss DW, Zacharia BE. Surgical management of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Oper Tech Otolaryngol Head Neck Surg*. 2019;30(1):22-9. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.otot.2019.01.007>
15. Mena CC, Mena CF, Roig OJ. Nasoangiofibroma juvenil: revisión de casos de pacientes en edad Pediátrica. *Rev. pediátrica (Asunción)*. 2018 [acceso 12/04/2022];36(2):117-21. Disponible en: <https://www.revistaspp.org/index.php/pediatricia/article/view/292>

16. Ramírez-Merlano SA. Nasoangiofibroma juvenil vs hemangioma arteriovenoso, Reto diagnóstico. Reporte de caso. Arch Med (Manizales). 2018;8(1):201-7. DOI: <https://doi.org/10.30554/archmed.18.1.2470.2018>
17. Rahal EM, Sepúlveda SR, Gajardo OP. Fibroangioma nasofaríngeo juvenil. Experiencia de 15 años en el Hospital Barros Luco Trudeau. Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello. 2017;77:252-8. DOI: <https://doi.org/10.4067/s0718-48162017000300252>
18. Acevedo JF, Caballero LM, Quiroga RJ. Tratamiento quirúrgico del angiofibroma nasofaríngeo juvenil en pacientes pediátricos. Acta Otorrinolaringol Esp. 2018[acceso 12/01/2022];70(5):279-85. Disponible en: <https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/ibc-186371>
19. Pamuk A, Özer S, Süslü A, Akgöz A, Önerci M. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: a single centre's 11-year experience. J Laryngol Otol. 2018;132(11):978-83. DOI: <https://doi.org/10.1017/S0022215118001779>
20. Song X, Yang C, Zhang H, Wang J, Sun X, Hu L, et al. Hypoxia-Inducible Factor-1 $\alpha$  (HIF-1 $\alpha$ ) Expression on Endothelial Cells in Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma: A Review of 70 cases and Tissue Microarray Analysis. Ann Otol Rhinol Laryngol. 2018;127(6):357-66. DOI: <https://doi.org/10.1177/0003489418765563>
21. Jorissen M, Eloy PH, Rombaux PH, Bachert CL, Daele J. Endoscopic sinus surgery for juvenile nasopharyngeal angiofibroma. Acta Otorhinolaryngol Belg. 2019 [acceso 12/01/2022];54(2):201-19. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10892510/>
22. Hidalgo A, Rodríguez Y, Henao KS, Díaz BC. Abordaje endoscópico en el nasoangiofibroma juvenil. 2020 [acceso 12/01/2022];4(3) Disponible en: <https://revotorrino.sld.cu/index.php/otl/article/view/175/278>
23. Rao BN, Shewalkar BK. Clinical profile and multimodality approach in the management of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. Indian J Cancer. 2003[acceso 12/01/2022]; 37(4):133-9. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12018564/>

24. Roger G, Tran Ba P, Froehlich P, Van Den T, Klossek JM, Serrano E, *et al.* Exclusively endoscopic removal of juvenile nasopharyngeal angiofibroma: trends and limits. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2002; 128(8):928-35. DOI: <https://10.1001/archotol.128.8.928>

### **Conflicto de intereses**

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.