

Angiofibroma nasofaríngeo juvenil desde una perspectiva epidemiológica

Juvenile nasopharyngeal angiofibroma from an epidemiological perspective

Charbel Kamil Faizal Gómez^{1*} <https://orcid.org/0009-0008-5548-3464>

María Camila Solano Velandia² <https://orcid.org/0009-0008-7903-0902>

¹Universidad de La Sabana, Chía, Bogotá, Colombia.

²Fundación Cardioinfantil-Instituto de Cardiología. Universidad de Los Andes. Bogotá, Colombia.

*Autor de correspondencia: charbelfago@unisabana.edu.co

RESUMEN

Introducción: El angiofibroma nasofaríngeo juvenil es un tumor benigno, vascular y localmente agresivo, que afecta casi exclusivamente a varones adolescentes. Representa entre el 0,05 % y 0,5 % de los tumores de cabeza y cuello, y aunque histológicamente es benigno, su comportamiento clínico puede ser infiltrante y generar complicaciones severas.

Objetivo: Realizar una revisión narrativa sobre la epidemiología, fisiopatología, diagnóstico por imagen, clasificación, abordaje quirúrgico, embolización preoperatoria y recurrencia del angiofibroma nasofaríngeo juvenil.

Métodos: Se realizó una búsqueda en PubMed, Scopus y Google Scholar para identificar revisiones narrativas, revisiones sistemáticas, series de casos y artículos originales en inglés y español publicados entre 1996 y 2024. Se

incluyeron referencias y revisiones recientes sobre manejo quirúrgico, embolización y bases moleculares del angiofibroma nasofaríngeo juvenil.

Análisis de la información: Esta enfermedad tiene una incidencia estimada de 1 por 150 000 habitantes. Su etiología se relaciona con mutaciones somáticas de CTNNB1 (β -catenina), así como con alteraciones del gen APC en casos asociados a poliposis adenomatosa familiar. El diagnóstico se basa en la clínica típica, nasoendoscopia e imagen. El tratamiento estándar es la resección quirúrgica vía endoscópica, precedida de embolización preoperatoria.

Conclusiones: El angiofibroma nasofaríngeo juvenil es una entidad poco frecuente pero clínicamente relevante. La integración de diagnóstico temprano, embolización selectiva y abordaje endoscópico ha mejorado significativamente los resultados quirúrgicos y reducido las tasas de recurrencia en etapas iniciales.

Palabras clave: Angiofibroma nasofaríngeo juvenil; Radkowski; β -catenina; embolización preoperatoria; cirugía endoscópica.

ABSTRACT

Introduction: Juvenile nasopharyngeal angiofibroma is a benign, vascular, and locally aggressive tumor that almost exclusively affects adolescent males. It accounts for between 0.05% and 0.5% of head and neck tumors, and although histologically benign, its clinical presentation can be infiltrating and cause severe complications.

Objective: To conduct a narrative review of the epidemiology, pathophysiology, imaging, classification, surgical approach, preoperative embolization, and recurrence of juvenile nasopharyngeal angiofibroma.

Methods: A search was performed in PubMed, Scopus and Google Scholar to identify narrative reviews, systematic reviews, case series and original articles in English and Spanish published between 1996 and 2024. References and recent

reviews on surgical management, embolization and molecular basis of juvenile nasopharyngeal angiofibroma were included.

Analysis of information: This disease has an estimated incidence of 1 in 150,000 inhabitants. Its etiology is related to somatic mutations in CTNNB1 (β -catenin), as well as alterations in the APC gene in cases associated with familial adenomatous polyposis. Diagnosis is based on typical clinical features, nasoendoscopy, and imaging. Standard treatment is endoscopic surgical resection, preceded by preoperative embolization.

Conclusions: Juvenile nasopharyngeal angiofibroma is a rare but clinically relevant entity. The integration of early diagnosis, selective embolization, and endoscopic approach has significantly improved surgical outcomes and reduced recurrence rates in early stages.

Keywords: Juvenile nasopharyngeal angiofibroma; Radkowski; β -catenin; preoperative embolization; endoscopic surgery.

Recibido: 12/09/2025

Aprobado: 02/10/2025

Introducción

El angiofibroma nasofaríngeo juvenil (ANJ) es un tumor fibrovascular benigno, poco frecuente, que representa menos del 0,5 % de todos los tumores de cabeza y cuello y que afecta casi exclusivamente a varones adolescentes entre los 10 y 25 años de edad.^(1,2) A pesar de su histología benigna, su comportamiento clínico es localmente agresivo debido a su rápido crecimiento y alta vascularización, lo que

puede ocasionar invasión de estructuras adyacentes como senos paranasales, órbita o base de cráneo. ^(3,4)

Su etiología exacta sigue siendo motivo de debate. Se ha postulado la participación de factores hormonales, particularmente la expresión de receptores androgénicos, así como alteraciones genéticas como mutaciones en el gen CTNNB1 (β -catenina) y su asociación con la poliposis adenomatosa familiar. ^(5,6,7) Geográficamente, se ha descrito una mayor incidencia en regiones como India, Egipto y México, lo cual podría sugerir componentes genéticos o ambientales aún no definidos. ^(8,9)

Clínicamente, el ANJ suele manifestarse con obstrucción nasal unilateral progresiva y epistaxis recurrente, un cuadro considerado prácticamente patognomónico en adolescentes varones. ^(10,11) Otros síntomas incluyen rinorrea persistente, deformidad facial, proptosis ocular o síntomas auditivos por disfunción tubárica. En la endoscopia nasal, típicamente se observa una masa rojiza, lobulada y altamente vascularizada en la nasofaringe o cavidad nasal posterior. ⁽¹²⁾ Debido al riesgo elevado de hemorragia, la biopsia no se recomienda salvo en entornos quirúrgicos controlados.

El diagnóstico de certeza se establece mediante imágenes contrastadas, tomografía computarizada (TC) y resonancia magnética (RM), que permiten caracterizar la extensión tumoral y planificar el abordaje quirúrgico. ^(13,14) El signo de Holman-Miller en la TC (abombamiento de la pared posterior del maxilar debido a la presencia de una masa en el espacio pterigomaxilar) y la presencia de flow voids (vacío de flujo, que es la baja señal observada en vasos sanguíneos con un flujo sanguíneo intenso) en la RM son hallazgos clásicos de esta enfermedad. ⁽¹⁵⁾ La angiografía con embolización selectiva previa a la cirugía se considera estándar para disminuir el sangrado intraoperatorio. ⁽¹⁶⁾

En las últimas décadas, el manejo del ANJ ha experimentado un cambio radical: los abordajes endoscópicos endonasales han desplazado progresivamente a las técnicas abiertas clásicas, mostrando tasas de recurrencia bajas y menor morbilidad en tumores seleccionados. ⁽¹⁶⁾ Sin embargo, la selección del abordaje depende de la extensión tumoral, determinada principalmente por las clasificaciones de Radkowski y Fisch. ⁽¹⁷⁾

Pese a su baja incidencia, el ANJ plantea desafíos diagnósticos y terapéuticos considerables, por lo que una síntesis actualizada de la evidencia es esencial para orientar el manejo especializado, especialmente en contextos latinoamericanos donde la disponibilidad tecnológica y el volumen de casos pueden variar. Por todo lo anterior se decide como objetivo de este trabajo realizar una revisión narrativa actualizada sobre el angiofibroma nasofaríngeo juvenil, enfocada en su epidemiología, fisiopatología, diagnóstico clínico e imagenológico, clasificación tumoral, opciones terapéuticas y recurrencia.

Métodos

Se efectuó una búsqueda bibliográfica en las bases de datos PubMed/MEDLINE, SciELO y LILACS, sin restricción inicial de fecha, aunque priorizando estudios publicados entre 2000 y 2025 para garantizar la actualidad de la información sobre el angiofibroma nasofaríngeo juvenil.

Se emplearon términos libres y controlados (MeSH) en inglés y español, incluyendo: “juvenile nasopharyngeal angiofibroma”, “angiofibroma nasofaríngeo juvenil”, “endoscopic surgery”, “embolization”, “classification”, y “recurrence”.

Se incluyeron artículos de revisión (narrativas y sistemáticas), series de casos clínicos con más de 10 pacientes, estudios comparativos entre abordajes quirúrgicos y publicaciones relevantes sobre diagnóstico por imágenes, embolización y clasificaciones tumorales. No se aplicaron criterios de exclusión

por idioma si el texto completo estaba disponible en inglés o español. La información se organizó en los apartados temáticos: epidemiología, manifestaciones clínicas, hallazgos imagenológicos, clasificación tumoral, tratamiento quirúrgico, embolización preoperatoria, resultados y recurrencia.

Análisis y síntesis de la información

El angiofibroma nasofaríngeo juvenil es una entidad rara, con una incidencia estimada de 1 por cada 150 000 habitantes, representando entre 0,05 y 0,5 % de los tumores de cabeza y cuello.^(1,2) Afecta casi exclusivamente a varones adolescentes, con un pico de presentación entre los 10 y 25 años, y es excepcional en mujeres, en quienes se han propuesto alteraciones genéticas como factores predisponentes.⁽³⁾

Desde el punto de vista etiopatogénico, se han implicado mecanismos hormonales androgénicos, con expresión positiva de receptores de andrógenos en la mayoría de los tumores, y alteraciones genéticas como mutaciones somáticas en CTNNB1 y su asociación con poliposis adenomatosa familiar, donde su frecuencia puede ser hasta 25 veces mayor.^(4,5)

La presentación clínica típica incluye obstrucción nasal unilateral progresiva y epistaxis recurrente, consideradas casi patognomónicas en adolescentes varones previamente sanos.⁽⁶⁾ Otros síntomas menos frecuentes incluyen rinorrea persistente, deformidad facial, proptosis, cefalea y otitis serosa unilateral por obstrucción tubárica.⁽⁷⁾

El diagnóstico se establece principalmente mediante nasoendoscopia e imagenología. La tomografía computarizada con contraste permite identificar el signo de Holman–Miller y valorar la extensión ósea, mientras que la resonancia magnética (RM) muestra características vasculares específicas, como múltiples vacíos de flujo, útiles para diferenciar el ANJ de otras lesiones nasofaríngeas.^(8,9)

La angiografía digital se utiliza para planificar la cirugía y realizar embolización preoperatoria, reduciendo de manera significativa el sangrado intraoperatorio. ⁽¹⁰⁾ Para describir la extensión tumoral y orientar el tratamiento se emplean principalmente las clasificaciones de Radkowski y Fisch, basadas en hallazgos imagenológicos y anatómicos. ^(11,12)

La clasificación de Radkowski consiste en los siguientes acapites;

Estadio IA: Limitado a la nariz o nasofaringe

Estadio IB: Extensión al menos a uno de los senos paranasales

Estadio IIA: Mínima extensión hacia el foramen esfenopalatino, incluye parte de la fosa pterigomaxilar media

Estadio IIB: Ocupación completa de la fosa pterigomaxilar con signo de Holman-Miller, desplazamiento lateral o anterior de ramas de la arteria maxilar, puede tener extensión superior con erosión del hueso orbital

Estadio IIC: Extensión a través de la fosa pterigomaxilar hacia la mejilla, fosa temporal o posterior a la pterigoides

Estadio IIIA: Erosión de la base del cráneo con mínima extensión intracraneal

Estadio IIIB: Erosión de la base del cráneo con extensión intracraneal extensa e invasión del seno cavernoso.

La clasificación que Fisch propuso en 1983 es la siguiente:

Tipo I: Tumor limitado a la nasofaringe y cavidad nasal, sin destrucción ósea.

Tipo II: Tumor que invade el PMF y los senos maxilares, etmoidales y esfenoidales, con destrucción ósea.

Tipo III: Tumor que invade la fosa infratemporal, la órbita y la región paraselar, permaneciendo lateral al seno cavernoso.

Tipo IV: Invasión masiva del seno cavernoso, región quiasmática óptica o fosa pituitaria.

El tratamiento estándar es la resección quirúrgica completa, tradicionalmente mediante abordajes abiertos transfaciales o craneofaciales. Sin embargo, los avances en cirugía endoscópica han permitido realizar resecciones completas por vía endonasal en tumores de tamaño pequeño y mediano, con menor sangrado, menor morbilidad y mejores resultados estéticos.^(13,14,15) En series contemporáneas, la embolización preoperatoria se realiza en la mayoría de los casos, idealmente entre 24 y 72 horas antes de la cirugía, logrando reducir en un 40–50 % el sangrado intraoperatorio.^(10,13)

La recurrencia varía entre 10 y 40 % dependiendo del estadio y la técnica quirúrgica empleada. Es baja en tumores en Estadios I -II de Radkowski tratados por vía endoscópica, y más alta en estadios avanzados con invasión de base de cráneo o extensión intracraneal.^(14,16)

El seguimiento endoscópico e imagenológico prolongado es esencial para detectar recurrencias tempranas y permitir reintervenciones endoscópicas en lesiones residuales pequeñas.

La clasificación por estadios es fundamental para planificar el tratamiento quirúrgico. La cirugía endoscópica, apoyada en la embolización preoperatoria, se ha consolidado como la opción preferida para tumores en estadios tempranos, con excelentes tasas de control local y menor morbilidad.

Los abordajes abiertos o combinados continúan siendo necesarios en casos avanzados con invasión de base de cráneo o extensión intracraneal. La recurrencia, aunque menos frecuente con técnicas endoscópicas, requiere un seguimiento prolongado mediante endoscopia y resonancia magnética.

En conjunto, la combinación de diagnóstico temprano, planificación quirúrgica adecuada y seguimiento estructurado permite lograr resultados quirúrgicos óptimos y minimizar complicaciones en esta entidad poco frecuente.

Conclusiones

El angiofibroma nasofaríngeo juvenil es una entidad poco frecuente pero clínicamente relevante. La integración de diagnóstico temprano, embolización selectiva y abordaje endoscópico ha mejorado significativamente los resultados quirúrgicos y reducido las tasas de recurrencia en etapas iniciales.

Referencias bibliográficas

1. Blount A, O'Riley K, Woodworth BA. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma. Otolaryngol Clin North Am. 2011;44(4):989–1004. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.otc.2011.06.003>.
2. Liu Z, Wang J, Wang H, Wang D, Hu L, Liu Q, et al. Hormonal receptors and vascular endothelial growth factor in juvenile nasopharyngeal angiofibroma: immunohistochemical and tissue microarray analysis. Acta Otolaryngol. 2015;135(1):51–7. DOI: <https://doi.org/10.3109/00016489.2014.952774>.
3. Tang IP, Shashinder S, Gopala Krishnan G, Narayanan P. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma in a tertiary centre: a ten-year experience. Singapore Med J. 2009[citado 12 de febrero de 2024];50(3):261–4. Disponible en: <https://ncbi.nlm.nih.gov/19352568/>
4. Lloyd G, Howard D, Lund VJ, Savy L. Imaging for juvenile angiofibroma. J Laryngol Otol. 2000;114(9):727–30. DOI: <https://doi.org/10.1258/0022215001906642>.
5. Boghani Z, Husain Q, Kanumuri VV, Khan MN, Sanghvi S, Liu JK, et al. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: a systematic review and comparison of

- endoscopic, endoscopic-assisted, and open resection in 1047 cases.
Laryngoscope. 2013;123(4):859–69. DOI: <https://doi.org/10.1002/lary.23843>.
6. Radkowski D, McGill T, Healy GB, Ohlms L, Jones DT. Angiofibroma: changes in staging and treatment. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 1996;122(2):122–9. DOI: <https://doi.org/10.1001/archotol.1996.01890140012004>.
 7. Nicolai P, Schreiber A, Bolzoni Villaret A. Juvenile angiofibroma: evolution of management. Int J Pediatr. 2012;2012:917310. DOI: <https://doi.org/10.1155/2012/917310>.
 8. Sun X, Wang D, Yu H, et al. Analysis of risk factors associated with recurrence of nasopharyngeal angiofibroma. J Otolaryngol Head Neck Surg. 2010[citado 12 de febrero de 2024];39(1):56–61. Disponible en: <https://ncbi.nlm.nih.gov/20122346/>
 9. Garofalo P, Pia F, Policarpo M, et al. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: comparison between endoscopic and open operative approaches. J Craniofac Surg. 2015;26(3):918–21. DOI: <https://doi.org/10.1097/SCS.0000000000001693>
 10. Padilla Luis F, Torres Guerrero A, Milanés Perez R, Velez Ducan C, Torres Tabares T. Angiofibroma nasofaríngeo juvenil: serie de casos del Hospital Universitario del Caribe (Cartagena, Colombia). Rev Cienc Bioméd. 2010[citado 12 de febrero de 2024];1(2):259–65. Disponible en; <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=7690371>
 11. Lugo-Machado JA, Sepúlveda-Martínez M, Méndez-Cázares JA. Riesgos asociados en cirugía de angiofibroma juvenil nasofaríngeo: evaluación de la técnica endoscópica contra la técnica abierta. Rev Med Clin. 2022[citado 9 de marzo de 2025];6(1):e27012206003. Disponible en: <https://medicinaclinica.org/index.php/rmc/article/view/289>

12. Ordóñez LE, Vergara JC, Silva R. Angiofibroma nasofaríngeo juvenil: un caso atípico. Acta Otorrinolaringol Esp. 2008[citado 9 de marzo de 2025];59(8):424–7. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=2733790>
13. Mishra S, Praveena NM, Panigrahi RG, Gupta YM. Imaging in the diagnosis of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. J Clin Imaging Sci. 2013;3:7. DOI: <https://doi.org/10.4103/2156-7514.109736>.
14. Fagan JJ, Snyderman CH, Carrau RL, Janecka IP. Nasopharyngeal angiofibromas: selecting a surgical approach. Head Neck. 1997;19(5):391–7. DOI: [https://doi.org/10.1002/\(sici\)1097-0347\(199708\)19:5<391::aid-hed5>3.0.co;2-v](https://doi.org/10.1002/(sici)1097-0347(199708)19:5<391::aid-hed5>3.0.co;2-v).
15. Bales C, Kotapka M, Loevner LA, et al. Craniofacial resection of advanced juvenile nasopharyngeal angiofibroma. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2002;128(9):1071–8. DOI: <https://doi.org/10.1001/archotol.128.9.1071>.
16. Nicolai P, Battaglia P, Bignami M, et al. Endoscopic surgery for juvenile angiofibroma: when and how. Laryngoscope. 2003;113(5):775–82. DOI: <https://doi.org/10.1097/00005537-200305000-00003>
17. Crisol Deza DA, BendeZú Huasasquiche LE. Angiofibroma nasofaríngeo juvenil. Rev. Mexicana de pediatría, 2022[citado 12 de enero de 2024]; 89(2). Disponible en: https://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext_plus&pid=S0035-005220220002

Conflicto de intereses

Los autores no refieren conflicto de intereses