

## **Angiofibroma nasofaríngeo juvenil: A propósito de un caso**

### **Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: a case presentation**

**Sergio J. Vento Cruz<sup>1</sup>, Milagros Ramos Cruz<sup>2</sup>, Fidel Castro Pérez<sup>3</sup>, María E. Clemente Rodríguez<sup>4</sup>.**

<sup>1</sup> Asistente. Dr. Especialista de Primer Grado en Otorrinolaringología. Hospital Provincial Pediátrico Docente "Pepe Portilla". Pinar del Río.

<sup>2</sup> Asistente. Dra. Especialista de Primer Grado en Otorrinolaringología. Hospital Provincial Pediátrico Docente "Pepe Portilla". Pinar del Río.

<sup>3</sup> Asistente. Dr. Especialista de Primer Grado en Otorrinolaringología. Máster en Atención integral de salud al niño. Hospital Provincial Pediátrico Docente "Pepe Portilla". Pinar del Río.

<sup>4</sup> Asistente. Dra. Especialista de Primer Grado en Otorrinolaringología. Hospital Provincial Pediátrico Docente "Pepe Portilla". Pinar del Río.

---

#### **RESUMEN**

Se presenta el caso de un adolescente de 16 años de edad, raza blanca, del sexo masculino, con antecedentes de salud relativa, que se valoró en la consulta externa del Hospital Pediátrico Provincial Docente "Pepe Portilla" de Pinar del Río, Cuba, por presentar un cuadro obstructivo nasal de 2 años de evolución, que se acompañó en los últimos meses de epistaxis ligeras, además presentaba rinolalia, ronquidos nocturnos, apnea del sueño y buen estado general; al examen físico se encontró en la rinoscopia posterior un tumor rojizo, duro al tacto, no ulcerado, fijo, que ocupa toda la nasofaringe, posteriormente se realizó Tomografía Axial Computarizada, estableciéndose el diagnóstico de Angiofibroma Nasofaríngeo Juvenil y se procedió a la exéresis quirúrgica. Los autores presentan las experiencias derivadas de la

atención del caso, y revisan la literatura médica sobre el tema con especial referencia al diagnóstico y tratamiento.

**Palabra Clave:** Angiofibroma nasofaríngeo juvenil.

---

## **ABSTRACT**

A Caucasian-16 year old boy presenting a relative health history was assessed at an out-patient office in "Pepe Portilla" Pediatric Hospital. Pinar del Rio. Cuba. It was observed a nasal obstruction with 2 years of evolution being associated to light epistaxis in the last months as well as rhinolalia, night snores, sleeping apnea and a good general condition. At physical examination it was found a non- ulcer and hard - reddish mass occupying the whole nasopharynx. Later it was performed a CTA that showed a Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma and the surgical procedure was carried out. Authors present the experiences obtained with this case and make a review of the medical literature giving emphasis to diagnosis and treatment

**Key words:** Juvenile nasopharyngeal angiofibroma

---

## **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 el término de Angiofibroma Nasofaríngeo Juvenil para designar al tumor benigno de la nasofaringe conocido como Fibroma Juvenil, Angioma o Hemangioma Nasofaríngeo.<sup>2, 3</sup> Constituye el 0.05% de todos los tumores de cabeza y cuello. Es un tumor benigno infrecuente, que se origina en la nasofaringe, en donde se junta 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 mujeres.<sup>4</sup> A pesar de la 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>5,6</sup>

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

En este trabajo se presenta un caso inusual de tumor nasofaríngeo interesante, en la edad pediátrica, con sintomatología que se correspondió con Angiofibroma Nasofaríngeo Juvenil (ANJ).<sup>8</sup>

## **PRESENTACIÓN DEL CASO**

Paciente masculino de 16 años de edad, raza blanca, con antecedentes de buena salud, que según refiere desde hace aproximadamente 2 años comenzó con obstrucción nasal más marcada por la fosa nasal derecha que fue progresando, a la que se asoció sangramientos nasales escasos, tanto en frecuencia como en intensidad; estos síntomas se fueron acrecentando y en los últimos meses la obstrucción nasal se hizo mantenida, también presentó rinolalia, ronquidos nocturnos y apnea del sueño, por lo que acudió a la consulta externa de Otorrinolaringología del Hospital Pediátrico Provincial Docente "Pepe Portilla" de Pinar del Río.

### **Examen Físico.**

En el examen físico mediante la rinoscopia posterior se observó una masa tumoral de gran tamaño que ocupa toda la nasofaringe, de color rojo, dura, fija, no ulcerada con fácil tendencia al sangramiento. **Complementarios Auxiliares:**

### **Hematológicos**

Hb: 111 g/L

Hto: 0.37 L/L

Leucocitos:  $8.2 \times 10^6$  /L

Eritrosedimentación: 3mm/h

Coagulograma: normal

Conteo de plaquetas:  $300 \times 10^9$  /L

Glicemia: 5.4 mmol/L

Orina: normal

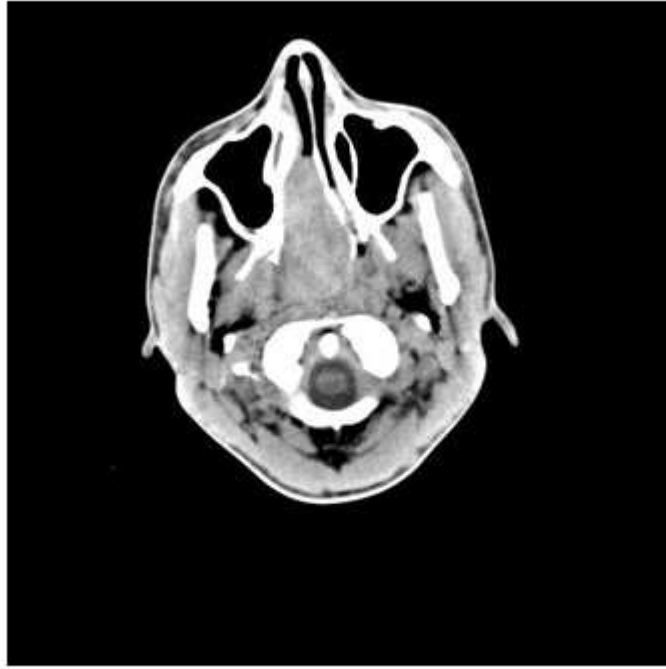
Heces fecales: normal

VDRL: no reactiva

VIH: negativo

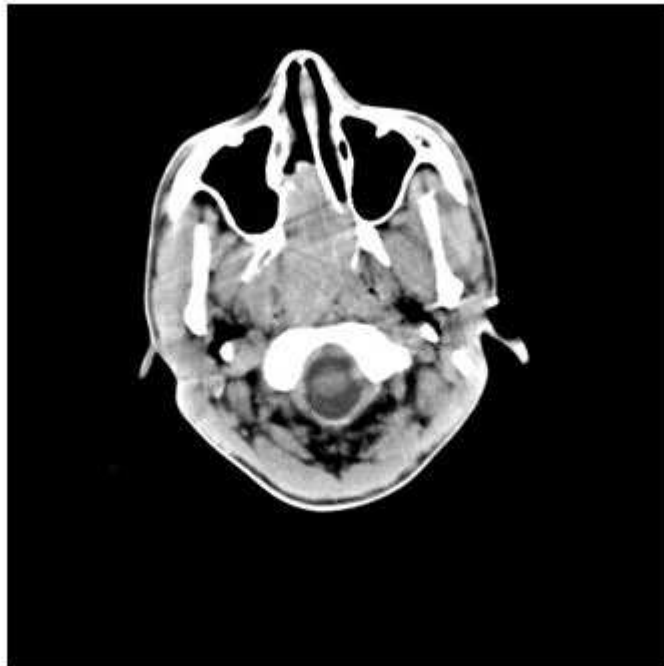
### **Imagenología:**

Radiografías de senos paranasales: Opacidad en fosa nasal derecha, y de seno esfenoidal sin erosión de las hendiduras orbitarias. **(Fig.1)**



**Fig.1** Opacidad en fosa nasal derecha.

TAC de Cráneo: Gran masa tumoral que crece en la nasofaringe, con extensión al tercio posterior de la fosa nasal derecha y seno esfenoidal. **(Fig.2)**



**Fig.2** TAC de Cráneo: Gran masa tumoral que crece en la nasofaringe.

## **DISCUSIÓN**

El Angiofibroma Nasofaríngeo Juvenil es un tumor infrecuente, tal hecho nos motivo a su publicación. Su histología está formada por un epitelio cilíndrico y pavimentoso

con las características del epitelio de la nasofaringe, debajo de la misma se observa un tejido celular laxo y la neoformación propiamente dicha, constituidas por células jóvenes, tejido fibroso y numerosos vasos; la proporción entre dichas células es variable. El tumor es extremadamente vascularizado, que se ramifica en todas las direcciones, y con gran fragilidad, lo que justifica las epistaxis frecuentes y en aumento con el crecimiento del tumor, clínica encontrada en el paciente, que refería sangramientos nasales frecuentes.<sup>1,2</sup> El examen histopatológico del caso encontró un tumor cubierto de epitelio cilíndrico y pavimentoso, debajo del cual se identifica un tejido celular laxo, vestigio de la antigua submucosa y neoformación propiamente dicha constituida por células conjuntivas jóvenes, tejido fibroso y numerosos vasos.<sup>3</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, 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.<sup>4</sup>

Su sintomatología es insidiosa, caracterizándose por un síndrome obstructivo nasal progresivo, por lo general unilateral, que termina obstaculizando la coana, la rinolalia es acentuada, se acompaña de ronquidos nocturnos y apnea del sueño, puede existir una rinorrea también progresiva y epistaxis escasa.<sup>5,6</sup>

El diagnóstico diferencial debe hacerse con otros tumores de nasofaringe, tales como: Pólipo Coanal, Hiperplasia Adenoidea, Sífilis y Tuberculosis Nasofaríngea, Cordoma, raneofaringioma, Paraganglioma, Teratoma, Linfomas, Carcinoma Epidermoide, Carcinoma Adenoideo Quístico, Sarcomas, entre otros.<sup>7,8</sup>

Las principales complicaciones son el sangramiento, la anemia, las otitis media serosa, las otitis media aguda purulenta, la sinusitis, la hipoacusia conductiva unilateral o bilateral, las infecciones oculares, la deformidad facial, entre otras.<sup>9, 10</sup> Su pronóstico es siempre serio en razón de las complicaciones que sobrevienen: infecciosas, endocraneanas o graves hemorrágicas.<sup>11, 12</sup>

Evolución: Si el enfermo resiste las complicaciones del período de estado, 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.<sup>13</sup> La transformación maligna de estos tumores es excepcional, de manera que puede establecerse no solo la transformación sarcomatosa, sino también la carcinomatosa.<sup>14</sup> 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, orienta rápidamente el diagnóstico.<sup>15</sup> Los estudios radiográficos con arteriografías y tomografías axiales computarizadas completan el examen clínico.<sup>16, 17</sup> La biopsia certifica el diagnóstico, tomando precauciones por la hemorragia que puede provocar esta maniobra.<sup>18</sup>

Distintos tratamientos han sido propuestos: el tratamiento hormonal, la radioterapia y el quirúrgico, varias son las vías de abordaje para la exéresis de dicha lesión, entre ellas están, la vía externa que incluye: Rinotomía Paralateronasal, Maxilectomía medial, Fosa infratemporal con o sin craneotomía y la vía interna: Transpalatina, Endoscopía transnasal, Midface Degloving y Gingivoyugal. Se realizó la cirugía por vía traspalatina que garantizó una mejor visión de la nasofaringe durante la intervención, lo que llevó a una exéresis total del proceso tumoral y evitó la recidiva, frecuente en estos casos.<sup>19, 20</sup>

## 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. Endoscopic and KTP laser-assisted surgery for juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Am J Otolaryngol* 2002; 23:282-6.
3. Paris J, Guelfucci B, Moulin G, Zanaret M, Triglia JM. Diagnosis and treatment of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2001; 258: 120-4.
4. Scholtz AW, Appenroth E, Kammen-Jolly K, Scholtz LV, Thumfart WF. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: management and therapy. *Laryngoscope* 2001; 111:681-7.
5. Wang YF, Lin CZ. Nasopharyngeal angiofibroma. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi (Taipei)* 2003, 64:39-46.
6. Ungkarront K, Byers RM, Weber RS, Callender DL, Wolf PF, Goefert H. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: an update of therapeutic management. *Head Neck* 2002; 18:60-6.
7. Deguchi K, Fukuiwa T, Saito BK, Kurono Y. Application of cyberknife for the treatment of juvenile nasopharyngeal angiofibroma: a case report. *Auris Nasus Larynx* 2002; 29:395-400.
8. 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; 52:261-8.
9. Ochoa-Carrillo FJ, Carrillo JF, Frias M. Staging and treatment of nasopharyngeal angiofibroma. *Eur J Otorhinolaryngol* 1997; 254:200-4.
10. 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.
11. Reddy KA, Mendenhall WM, Amdur RJ, Stringer SP, Cassisi N. Long-term results of radiation therapy for juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Am J Otolaryngol* 2001; 22:172-5.
12. Rutten I, Deneufbourg JM. Radiotherapy in pediatric head and neck tumours. *Acta Otorhinolaryngol Bel* 2000; 54:1-6.
13. Rao BN, Shewalkar BK. Clinical profile and multimodality approach in the management of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Indian J Cancer* 2003; 37: 133-9.

14. Danesi G, Panizza B, Mazzoni A, Calabrese U. Anterior approaches in juvenile nasopharyngeal angiofibromas with intracranial extension. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2000; 122:277-83.
15. Roger G, Tran Ba Huy P, Froehlich P, Van Den Abbeele T, Klossek JM, Serrano E et al. Exclusively endoscopic removal of juvenile nasopharyngeal angiofibroma: trends and limits. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002; 128: 928-35.
16. Bales C, Kotapka M, Loevner LA, Al Rawi M, Weinstein G, Hurst R. et al. Craniofacial resection of advanced juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002; 128:1071-8.
17. Fagan JJ, Snyderman CH, Carrau RL, Janecka IP. Nasopharyngeal angiofibromas: selecting a surgical approach. *Head Neck* 2003; 19:391-9.
18. Petruson K, Rodriguez-Catarino M, Petruson B, Finizia Z. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: long term results in preoperative embolized and non embolized patients. *Acta Otolaryngol* 2002; 122:96-100.
19. Herman P, Lot G, Chapot R, Salvan D, Huy PT. Long term follow-up of juvenile nasopharyngeal angiofibromas: analysis of recurrences. *Laryngoscope* 1999; 109:140-7.
20. Howards DJ, Lloyd G, Lund V. Recurrence and its avoidance in juvenile angiofibroma. *Laryngoscope* 2001; 111:1509-11.
21. 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; 1998. p. 1095-134.

Recibido: 15 de Enero de 2009.

Aprobado: 6 de Marzo de 2009.

Dr. Sergio J. Vento Cruz. Calle Camilo Cienfuegos 7-A Viñales, Pinar del Río.

E- mail: [sergioj@princesa.pri.sld.cu](mailto:sergioj@princesa.pri.sld.cu)