



ARTÍCULO ORIGINAL

Evolución en el tratamiento de los angiofibromas nasofaríngeos juveniles

José Luis Llorente*, Fernando López, Vanessa Suárez, María Costales y Carlos Suárez

Servicio de Otorrinolaringología, Instituto Universitario de Oncología del Principado de Asturias, Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, Asturias, España

Recibido el 14 de diciembre de 2010; aceptado el 8 de febrero de 2011

Disponible en Internet el 6 de abril de 2011

PALABRAS CLAVE

Angiofibroma juvenil;
Tumor nasosinusal;
Abordaje quirúrgico;
Cirugía endoscópica
nasosinusal;
Embolización

Resumen

Introducción: Los angiofibromas nasofaríngeos juveniles (ANJ) son tumores benignos raros, típicos de adolescentes varones y cuyo tratamiento de elección es la cirugía. Dada su localización y su comportamiento expansivo pueden generar una elevada morbilidad. Tienen gran tendencia al sangrado y su abordaje quirúrgico es complejo.

Material y método: Se presenta una serie retrospectiva de 43 casos de ANJ tratados en nuestro servicio entre los años 1993 y 2010. El tiempo medio de seguimiento fue de 85 meses.

Resultados: La muestra se componía de 42 varones y una mujer. Los síntomas de presentación más frecuentes fueron la epistaxis unilateral (56%) y la obstrucción nasal (56%). Dos ANJ pertenecían al estadio I de Fisch, 9 al II, 13 al IIIa, 13 al IIIb y 6 al IVa. En 32 pacientes (74%) se realizó embolización preoperatoria. En 33 pacientes (77%) se realizó un abordaje quirúrgico abierto y en 10 (23%) se intervino mediante cirugía endoscópica nasosinusal (CENS). Se consiguió la resección completa en 35 pacientes (81%) y 2 (5%) presentaron una recidiva tumoral. Todos los pacientes intervenidos mediante CENS pertenecían a los estadios I y II de Fisch no observándose persistencia ni recidiva tumoral.

Conclusiones: El tratamiento de elección de los ANJ es la cirugía. El abordaje mediante CENS es electivo para estadios precoces (I y II de Fisch). En estadios avanzados (III y IV de Fisch) los abordajes externos conservadores siguen teniendo su indicación por su seguridad con una escasa morbilidad y secuelas estéticas. La embolización preoperatoria, si es posible, es preceptiva.

© 2010 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: llorentependas@telefonica.net (J.L. Llorente).

KEYWORDS

Juvenile
angiofibroma;
Sinonasal tumours;
Surgical approach;
Sinonasal endoscopic
surgery;
Embolisation

Evolution in the treatment of juvenile nasopharyngeal angiofibroma**Abstract**

Introduction: Juvenile nasopharyngeal angiofibroma (JNA) is a rare benign tumour in adolescent males. It may be associated with a significant morbidity because of its anatomical location and its locally destructive growth pattern. Severe haemorrhage constitutes a high risk in JNA and its surgical management could be complex.

Material and method: We retrospectively analysed the clinical data from 43 patients with JNA surgically treated in our Department from 1993 until 2010. Mean postoperative follow-up time was 85 months.

Results: Analysis was performed on 42 males and one female. Mean patient age was 16 years old. The most common presenting symptoms were unilateral epistaxis (56%) and nasal obstruction (56%). Using the Fisch staging scale, tumours were classified as stage I in 2 patients, stage II in 9, stage III-a in 13, stage III-b in 13 and stage IV-a in 6. Preoperative selective embolisation was performed on 32 patients (74%). Thirty-three patients (77%) underwent an open surgical approach and 10 (23%) were treated by endoscopic approach. Complete resection of the lesion was achieved in 35 patients (81%) and tumour recurrence was observed in 2 (5%). All lesions treated via transnasal endoscopic approach were stage I and stage II lesions.

Conclusion: Surgery is the treatment of choice for JNA. An endoscopic approach is feasible for early-stage lesions (Fisch I and II) and conservative external approaches are still useful in advanced stages (Fisch III and IV). The open approaches proved helpful with respect to exposure, safety, cosmetic outcome and low morbidity. Preoperative embolisation, if possible, is mandatory.

© 2010 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

El angiofibroma nasofaríngeo juvenil (ANJ) es un tumor vascular originado en la mayor parte de las ocasiones en las proximidades del agujero esfenopalatino¹. Aunque histológicamente es benigno, en ocasiones su compleja localización anatómica, su tendencia a la invasión local, a la recurrencia y su crecimiento agresivo, hacen que sea un tumor nasosinusal con características peculiares².

Los ANJ son tumores con una escasa incidencia (1 caso por cada 150.000 habitantes) y suponen menos del 0,5% de los tumores originados en cabeza y cuello³. Aparecen casi exclusivamente en varones y suelen ser diagnosticados durante la adolescencia (entre los 14 y 25 años)⁴. No obstante, se han descrito casos aislados en varones mayores de 25 años y en mujeres adolescentes⁵.

EL ANJ inicialmente ocupa las fosas nasales y el cavum y sus aferencias vasculares proceden de ramas terminales de la arteria maxilar interna. Posteriormente, el tumor erosiona el hueso circundante y puede extenderse ampliamente hacia los senos paranasales, las fosas pterigopalatina e infratemporal, la cavidad oral o incluso penetrar en la órbita o hacerse intracraneal⁶.

La clínica de los ANJ está en función de la localización, del tamaño y de la extensión de la tumoración. La obstrucción nasal, inicialmente unilateral y posteriormente bilateral, y las epistaxis unilaterales y recidivantes son los síntomas más frecuentes.

El diagnóstico de los ANJ se realiza mediante tomografía computarizada (TC) y resonancia magnética nuclear (RMN)⁷. Existen numerosas clasificaciones para estadificar el ANJ, basadas en la extensión del tumor que ayudan a planear el

mejor abordaje quirúrgico. Una de las más utilizadas es la clasificación de Andrews-Fisch⁸, que divide esta patología en cuatro estadios (tabla 1).

El tratamiento de elección de los ANJ es quirúrgico, previa angiografía y embolización selectiva dirigida a las arterias que nutren al tumor⁹. La cirugía endoscópica nasosinusal (CENS) es una buena alternativa en pacientes con tumores en estadios precoces. Para los ANJ con extensión amplia a la fosa infratemporal y a la base del cráneo, la realización de abordajes abiertos es preferible para una correcta extirpación.

El propósito de este estudio es presentar nuestra experiencia en el tratamiento de los ANJ, centrándonos fundamentalmente en el tipo de abordaje quirúrgico empleado y revisar la enfermedad basándonos en la bibliografía existente y en nuestra propia experiencia.

Tabla 1 Clasificación de Andrews-Fisch

Estadio I	Limitado a la cavidad nasal y cavum sin destrucción ósea.
Estadio II	Invasión de la fosa pterigopalatina, seno maxilar, etmoides o esfenoides, con destrucción ósea.
Estadio IIIa	Afectación fosa infratemporal o fosa orbitaria sin afección intracraneal.
Estadio IIIb	Estadio IIIA con afección intracraneal extradural (paraselar).
Estadio IVa	Extensión intradural sin afección de seno cavernoso, hipófisis o quiasma óptico.
Estadio IVb	Afectación del seno cavernoso, hipófisis o quiasma óptico.

Material y métodos

Se revisó el registro quirúrgico del servicio de Otorrinolaringología de nuestro hospital desde 1993 hasta mayo de 2010, recogiendo datos de las historias clínicas concernientes a pacientes con el diagnóstico de ANJ. La población a estudio se compuso de 43 pacientes intervenidos quirúrgicamente. Veintitrés de los pacientes fueron remitidos desde centros hospitalarios de otras comunidades.

La recogida de datos se basó en la revisión de historias clínicas registrando datos sobre su edad, sexo, realización de cirugías previas, extensión y estadificación tumoral, presentación clínica, tiempo medio desde el inicio de la clínica hasta que el paciente es intervenido, abordaje quirúrgico, complicaciones y seguimiento. La clasificación de los ANJ se realizó en base a la clasificación de Fisch⁸. Así mismo, se valoró la realización de embolización preoperatoria y la descripción de las arterias nutricias principales de la tumoración. También se cuantificó la pérdida media de sangre durante la cirugía y las necesidades transfusionales.

El seguimiento medio fue de 85 meses (rango: 10 a 252 meses).

Para el análisis de los datos se empleó el programa SPSS 15.0.

Resultados

La muestra se compuso de 42 pacientes varones y una mujer cuya edad media en el momento del diagnóstico fue de 16 años (mediana: 16, y rango: 8-26 años). Doce pacientes habían sido sometidos a cirugía (20 intervenciones quirúrgicas) previamente a ser operados en nuestro servicio realizando una resección subtotal del tumor o para biopsiar la tumoración o para reducir la masa tumoral sin lograr una resección de la totalidad de la misma. Dichas intervenciones fueron realizadas mediante CENS o bien mediante rinotomía lateral. En 4 ocasiones se realizó más de una intervención mediante CENS antes de ser derivado a nuestro centro.

Tabla 2 Síntomas de presentación en los 43 pacientes con ANJ*

Síntoma	N.º pacientes (%)
Epistaxis	24 (56)
Obstrucción nasal	24 (56)
Rinorrea	7 (16)
Alteraciones del olfato	6 (14)
Hipoacusia	6 (14)
Tumefacción facial	5 (12)
Otitis media	4 (9)
Cefalea	4 (9)
Epífora	3 (7)
Rinolalia	2 (5)
Roncopatía	2 (5)
Diplopia	1 (2)
Exoftalmos	1 (2)
Amaurosis unilateral	1 (2)

* Los pacientes normalmente presentan más de un síntoma.

Veintiocho tumores se originaron en la fosa nasal derecha (65%) y 15 en la fosa nasal izquierda (35%).

El tiempo medio desde la aparición de los síntomas hasta la intervención del paciente fue de 12 meses y medio (1 a 60 meses). Los síntomas más frecuentes fueron la obstrucción nasal y la epistaxis en 24 pacientes (56%) seguidos de rinorrea en 7 (16%) e hipoacusia y alteraciones del olfato en 6 (14%). Un paciente remitido desde otro centro que luego fue intervenido mediante un abordaje infratemporal y actualmente tiene tumor residual acudió con pérdida de visión en un ojo debido a la infiltración paraselar del tumor (tabla 2).

Los pacientes fueron explorados mediante nasofibroscopia y se solicitó una TC con contraste y una RMN antes de la intervención quirúrgica para estudiar la extensión tumoral. Se realizó una angiografía 24-48 h antes de la cirugía con la intención de una embolización tumoral preoperatoria en 39 de los 43 pacientes (91%). En 34 pacientes, la irrigación

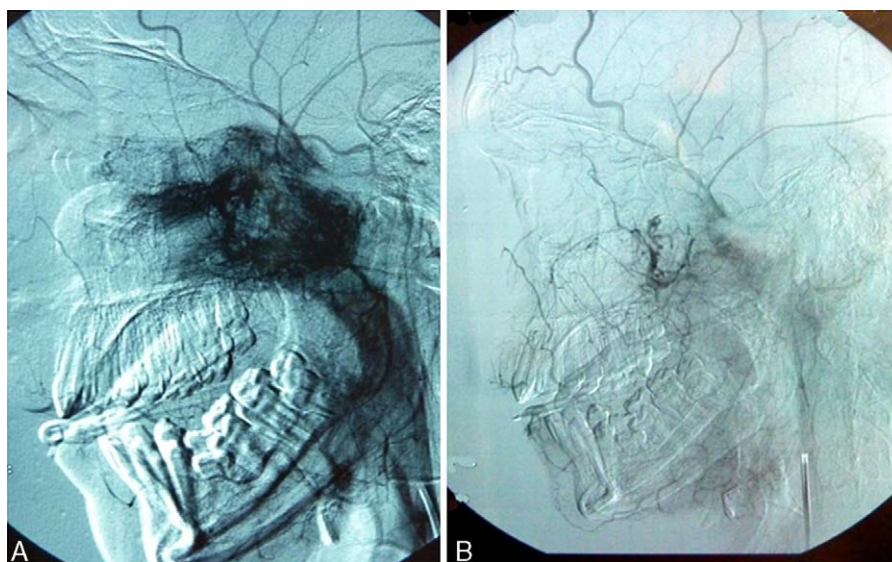


Figura 1 Imagen de angiografía antes (A) y después de la embolización (B), que muestra el aporte vascular de la arteria maxilar interna en una visión sagital.

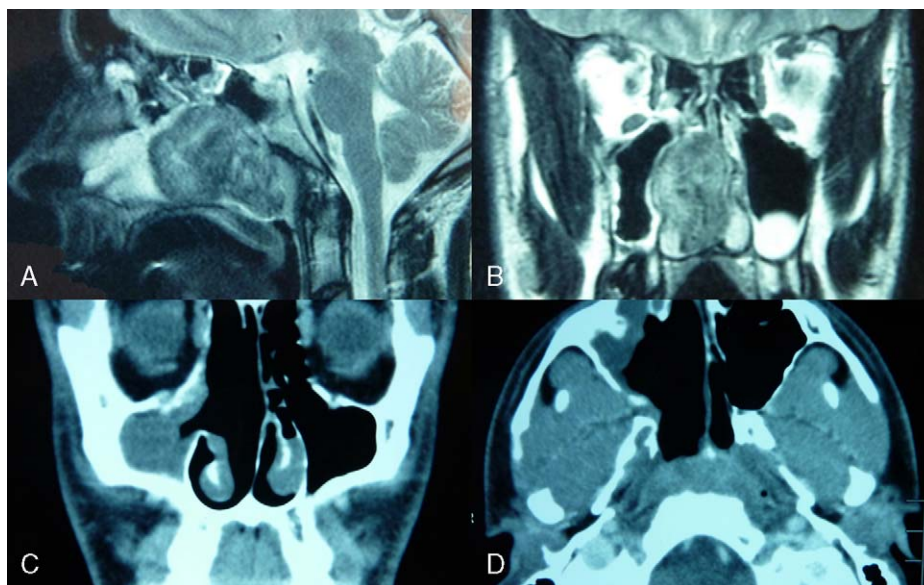


Figura 2 RMN preoperatoria sagital (A) y coronal (B) de un ANJ estadio II. TC postoperatorio del mismo paciente, coronal (C) y axial (D), tras ser resecado a través de cirugía endoscópica nasosinusal.

principal del tumor provenía del sistema de la carótida externa y en un caso el tumor sólo estaba irrigado por circulación proveniente de la arteria carótida interna. En los 8 casos restantes el tumor recibía aporte vascular a través de ambos sistemas arteriales. En tres pacientes se comprobó la existencia de irrigación bilateral procedente del sistema de la arteria carótida externa. En total se embolizaron 32 pacientes (74%) con micropartículas de polivinil alcohol (fig. 1). En los pacientes en los que no se pudo realizar la angiografía y cuando la irrigación era dada fundamentalmente por ramas de la arteria carótida interna no se realizó la embolización.

Según la clasificación de Fisch, 2 ANJ pertenecían al grupo I; 9 al II; 13 al IIIa, 13 al IIIb y 6 al IVa.

En todos los casos se enviaron muestras intraoperatorias de la tumoración al servicio de Anatomía Patológica para confirmar el diagnóstico de ANJ.

Se realizó un abordaje quirúrgico abierto en 33 pacientes (77%) y en los 10 restantes (23%) se intervino al paciente mediante CENS (fig. 2). Dentro del grupo de los abordajes abiertos el más frecuentemente utilizado fue la translocación facial anterior (12 pacientes, 28% del conjunto de ANJ intervenidos) que, en 9 casos se realizó mediante un degloving mediofacial (fig. 3). En segundo lugar, el abordaje subtemporal preauricular fue utilizado en 11 pacientes (25%), seguido de la translocación facial lateral en 6 (14%), el abordaje transmaxilar en dos (5%) y el abordaje subcraneal en otros dos (5%). En la tabla 3 se muestra el abordaje utilizado en función del estadio tumoral. En 8 casos (dos abordajes subtemporal preauricular, tres translocaciones faciales laterales y otras tres anteriores) se realizó una reconstrucción del defecto quirúrgico mediante un colgajo del músculo temporal.

El sangrado medio durante la cirugía fue de 2.300 mL (rango: 300 a 8.000 mL). Los pacientes con tumores en estadios más avanzados presentaron mayor hemorragia intraoperatoria ($p < 0,001$) y quizás por ello los pacientes

sometidos a CENS sangraron menos (1.025 mL de media) que aquéllos intervenidos mediante técnicas abiertas (2.833 mL de media) ($p < 0,001$). Se transfundieron 36 pacientes durante la cirugía y/o en el postoperatorio inmediato y en 8 de ellos fue necesario administrarles plasma fresco congelado. Todos los pacientes intervenidos mediante cirugía abierta fueron transfundidos, así como 5 de los 12 que se sometieron a una CENS ($p < 0,001$).

Un paciente intervenido mediante una translocación facial lateral (estadio IIIb) y otro intervenido mediante un abordaje subtemporal preauricular (estadio IIIa) tuvieron una dehiscencia y una infección de la herida quirúrgica que fueron tratadas con antibioterapia y medias conservadoras; otros dos pacientes, intervenidos mediante un abordaje subtemporal preauricular (estadio IIIb) y una translocación facial anterior (estadio IIIb) respectivamente, presentaron una paresia del VI par craneal que evolucionó favorablemente.

Como secuelas postoperatorias destacables a largo plazo se registraron el desarrollo de un trismus importante en un



Figura 3 Translocación facial anterior por *degloving*.

Tabla 3 Abordaje quirúrgico en función del estadio tumoral de Andrews-Fisch

	CENS	Translocación facial anterior	Subtemporal preauricular	Translocación facial lateral	Transmaxilar	Subcraneal	Total
Estadio I	2	0	0	0	0	0	2 (5%)
Estadio II	8	1	0	0	0	0	9 (21%)
Estadio IIIa	0	7	4	1	1	0	13 (30%)
Estadio IIIb	0	3	6	3	1	0	13 (30%)
Estadio IVa	0	1	1	2	0	2	6 (14%)
Total	10 (23%)	12 (28%)	11 (25%)	6 (14%)	2 (5%)	2 (5%)	43

CENS: cirugía endoscópica nasosinusal.

paciente intervenido mediante un abordaje subtemporal preauricular y cierto grado de epifora en dos pacientes con traslocación facial lateral.

La estancia media hospitalaria de todos los pacientes fue de 12 días (rango: 3 a 39 días). Para los pacientes intervenidos mediante CENS la estancia media fue de 8 días y para los sometidos a cirugía abierta fue de 15 días ($p < 0,001$).

En 35 pacientes (81%) se logró una resección tumoral completa macroscópicamente y objetivada en los controles de imagen del seguimiento. De los 8 pacientes en los que la resección tumoral fue incompleta, dos fueron pacientes con tumores en estadio IIIa, tres con tumores en estadio IIIb y otros tres con tumores IVa. A tres de los pacientes se les administró radioterapia externa postoperatoria, permaneciendo dos con tumor estable en la actualidad y uno libre de enfermedad. A dos pacientes se les administró radiocirugía, uno de los cuales respondió y otro permaneció con tumor estable; y tres siguieron en observación, comprobándose en uno de los ellos la progresión de la enfermedad y requiriendo nueva cirugía mediante un abordaje subtemporal preauricular, y permaneciendo los otros dos restantes con enfermedad estable (tabla 4).

Dos pacientes (5%) presentaron una recidiva local de su enfermedad durante el seguimiento a los 28 y 16 meses respectivamente. Ambos pacientes (estadio IIIb) habían sido intervenidos mediante abordajes abiertos; a uno de ellos se le realizó un rescate quirúrgico mediante CENS y a otro mediante un abordaje subtemporal preauricular permaneciendo ambos en el momento actual libres de enfermedad.

Durante el seguimiento no hubo ningún fallecimiento ni por el tumor ni por complicaciones del mismo, así como tampoco por causas intercurrentes. Actualmente 5 pacientes permanecen con tumor visible en las pruebas de imagen (12%) y 38 (88%) libres de enfermedad. Todos los pacientes que permanecen con tumor fueron intervenidos mediante técnicas abiertas ($p > 0,05$).

Discusión

El ANJ es un tumor que aunque histológicamente es benigno, puede ser localmente agresivo y destructivo. En nuestro estudio excepto en un caso los pacientes han sido varones con una media de edad al diagnóstico de 16 años, lo cual es similar a lo publicado por otras series¹⁰. Aunque existen casos descritos en mujeres¹¹ dada su excepcional incidencia se recomienda la exhaustiva revisión del estudio anatómico-patológico y la realización de un test genético. A nuestra paciente se le realizó un cariotipo en el que se comprobó su dotación 46XX, confirmado posteriormente por su maternidad. Curiosamente, esta paciente además de presentar este tumor fue operada de un *sinus* pilonidal, patología también típica de varones.

La etiología y patogénesis de los ANJ no están claras aunque diversos factores genéticos y hormonales han sido implicados y podrían explicar el por qué la prevalencia de estos tumores es mayor en varones¹².

La presencia de epistaxis unilateral recidivante e insuficiencia respiratoria unilateral en un varón joven suele ser en la mayoría de los casos la clínica de presentación de los pacientes con un ANJ. En nuestro estudio más de la mitad de los pacientes (56%) presentaron alguno de estos síntomas en el momento del diagnóstico, lo cual coincide con lo descrito por otros autores¹³. Por tanto, sería recomendable la realización de una exploración nasal a todo varón adolescente con epistaxis unilateral recurrente con el fin de descartar un ANJ. En algunas ocasiones estos tumores tienen una clínica inicial anodina con hipoacusia conductiva secundaria a una otitis media secretora unilateral. La extensión tumoral produce clínica rinosinusal e hinchazón facial y cuando se afecta la órbita, la base del cráneo o el endocráneo, aparecen déficits visuales y neurológicos. En el 12% de los pacientes de nuestra serie se comprobó la presencia de una tumefacción facial al diagnóstico y en menos

Tabla 4 Tratamiento de la enfermedad persistente

Paciente	Estadio de Fisch	Abordaje quirúrgico	Tratamiento complementario	Resultado
1	IVa	Translocación lateral	Observación y cirugía	Libre de tumor
2	IVa	Translocación anterior	Radioterapia externa	Persistencia de tumor
3	IIIa	Subtemporal preauricular	Radiocirugía	Persistencia de tumor
4	IIIb	Subtemporal preauricular	Observación	Persistencia de tumor
5	IIIa	Translocación anterior	Radiocirugía	Libre de tumor
6	IIIb	Translocación anterior	Radioterapia externa	Libre de tumor
7	IIIb	Subtemporal preauricular	Radioterapia externa	Persistencia de tumor
8	IVa	Subcraneal	Observación	Persistencia de tumor

del 5% afectación neurológica, cifras similares a las descritas en la literatura¹⁴. El diagnóstico precoz en estadios iniciales justificaría la escasa presencia de clínica compresiva y neurológica. Antes de la introducción de los métodos de diagnóstico por la imagen el retraso en el diagnóstico era frecuente y cuando éste se realizaba los pacientes presentaban tumores en estadios avanzados con frecuente afectación de base de cráneo e intracraneal. En nuestro caso la media de demora entre la presentación de los síntomas y la cirugía fue de 12 meses y medio similar a otras series¹³.

El diagnóstico del ANJ se basa en la historia clínica, la exploración física y la nasofibroscofia. En ésta, el signo más frecuente es la presencia de una masa rojiza localizada en la zona posterior de la fosa nasal y el cavum, frecuentemente lobulada y dura. Se debe realizar un diagnóstico diferencial con otras tumoraciones benignas como los pólipos de Killiam, el meningoencefalocele o el papiloma invertido y con tumores malignos como los sarcomas, los cordomas y los carcinomas epidermoides. No obstante, si la sospecha diagnóstica es de ANJ, no se debe realizar una biopsia por el riesgo de sangrado profuso.

A todos los pacientes deben realizarse estudios de imagen (TC y RMN) para orientar el diagnóstico y, sobretudo, para estadificar la tumoración, ver la extensión tumoral y planificar el tratamiento, así como posteriormente para evaluar persistencia y recidivas tumorales⁷.

Existen varias clasificaciones de los ANJ^{15,16} pero la de Andrews-Fisch¹⁰ es la más extendida en la literatura. En nuestro estudio el 67% de los pacientes tenían un ANJ perteneciente a estadios avanzados (III o IV de la clasificación de Fisch) y un 34% tenían extensión intracraneal, cifra ligeramente superior a lo observado por algunos autores¹⁷ que la estiman entre un 10 y un 20%. Ello estaría en parte justificado por tener un 53% de los casos derivados de otros centros y que suele coincidir con aquellos más evolucionados.

Recientemente y debido al importante papel que juega la cirugía endoscópica en el tratamiento de estos tumores, Snydermann et al¹⁷ han propuesto un nuevo sistema de estadificación de los ANJ basándose en dos factores: la ruta de invasión intracraneal y el aporte vascular. Estos autores refieren que el tamaño tumoral y la extensión sinusal de la enfermedad son factores menos importantes a la hora de predecir su extirpación tumoral completa, filosofía que compartimos. Asimismo refieren que la vascularización residual del tumor tras la embolización se relaciona con el sangrado intraoperatorio, la tasa de recidivas y la necesidad de una segunda intervención.

La angiografía es importante para determinar el patrón de aporte vascular. La embolización tumoral preoperatoria favorece un mejor control del sangrado intraoperatorio y una posible disminución del tamaño tumoral. Ambos factores se asocian a una mejor visualización del campo quirúrgico durante la cirugía (especialmente en procedimientos endoscópicos) lo que una mayor probabilidad de resección tumoral completa, factor clave en la ausencia de recidiva de la enfermedad¹⁸. En nuestra serie, de los dos pacientes que recidivaron uno de ellos no había sido embolizado. El aporte vascular a la tumoración procede mayoritariamente de ramas de la arteria carótida externa (maxilar interna o faríngea ascendente) como se ha visto en nuestra serie (79%). Las ramas de la arteria carótida interna que surgen por fenómenos de neoangiogénesis e influyen en la

expansión tumoral, no pueden ser embolizadas. En nuestro estudio la arteria carótida interna estaba implicada en el 21% de los casos. En algunos casos (7% en nuestra serie) la irrigación es claramente bilateral y deben embolizarse si es posible ambas arterias maxilares ya que el flujo retrógrado por una de ellas podría dificultar la cirugía. La embolización no suele causar secuelas, si bien están descritos casos de amaurosis y de hemiplejias¹⁹ así como de parálisis de pares. En el presente estudio el 74% de los pacientes se embolizaron y no se registraron complicaciones destacables.

En nuestro estudio no encontramos diferencias significativas globales en las necesidades de transfusión intra y postoperatoria de concentrados de hematies entre los pacientes a los que se les realizó una embolización tumoral previa a la cirugía y aquéllos en los que no se hizo. Estos datos contrastan con la evidencia obvia y los publicados por otros autores en los que se observa que la embolización reduce las necesidades transfusionales²⁰. Sin embargo, en procedimientos de tumores no embolizados la pérdida sanguínea se reduce controlando y ligando los vasos nutricios (fundamentalmente la arteria maxilar interna) previamente a las maniobras propias de extirpación sobre el tumor.

Se han propuesto diversos tratamientos aunque el tratamiento de elección de los ANJ es la cirugía para todos los estadios. La regresión espontánea de ANJ no tratados solo ha sido observada ocasionalmente²¹.

La radioterapia (RT) externa estereotáxica como tratamiento único sólo está indicada en determinados tumores inoperables, con extensión intracraneal y afectación de estructuras tales como el seno cavernoso o el quiasma óptico²². Sin embargo, en determinadas ocasiones, la RT estereotáxica, así como la radiocirugía, son utilizadas como tratamiento adyuvante a la cirugía en los casos de persistencia tumoral en lugares próximos a estructuras neurovasculares intracraneales. Normalmente la RT no consigue reducir el tumor, sino detener el crecimiento. Algunos autores relacionan la administración de RT con la aparición de hipotrofia facial y de casos de malignización de ANJ.

No se recomienda el uso de quimioterapia²³ ni el tratamiento hormonal. Éste último fue aplicado dada la posible implicación de receptores androgénicos en la patogenia de los ANJ. Sin embargo, estudios recientes no parecen demostrar ninguna utilidad²⁴.

La finalidad de la cirugía es la resección tumoral completa con la menor morbilidad posible. La elección del abordaje quirúrgico debe realizarse en función del estadio, la extensión y la localización tumoral²⁵. La experiencia del cirujano es decisiva a la hora de la elección de uno u otro abordaje y así, cirujanos experimentados pueden usar abordajes más limitados para extirpar grandes tumoraciones. No obstante, para una resección completa de la tumoración es necesaria una suficiente exposición quirúrgica.

Los abordajes externos se dividen en inferiores anteriores y laterales. Exceptuando los casos en los que se utiliza un abordaje anterior mediante *degloving*, los demás requieren la realización de incisiones faciales y/o intraorales, con las secuelas estéticas que conlleva. Los abordajes inferiores (transpalatino, transoral-transfaríngeo) permiten abordar el cavum y las fosas nasales y se han utilizado en ANJ en estadios I y II de Fisch. Sin embargo, dada la utilidad del abordaje endoscópico estos procedimientos han quedado obsoletos. Los abordajes anteriores transfaciales o

preferiblemente mediante *degloving*, exponen la fosa nasal y pueden ampliarse hacia los senos paranasales y la fosa pterigopalatina. Por sus secuelas ya no se realiza prácticamente la translocación facial abierta y los casos de nuestra serie pertenecen a los primeros años de la revisión. Si la afectación de la fosa infratemporal o de la fosa cerebral media es amplia o intradural es más seguro acceder mediante un abordaje lateral como el abordaje subtemporal-preauricular, con el cual se expone y controla la arteria carótida interna y el lóbulo temporal. En nuestra serie, el 72% de los pacientes fueron intervenidos mediante cirugía abierta, siendo la translocación facial anterior mediante *degloving* y el abordaje subtemporal-preauricular los abordajes más utilizados. La elevada frecuencia de técnicas abiertas se debería a que el 68% de los casos pertenecen a ANJ en estadios avanzados. Sólomente se han registrado complicaciones destacables en 4 casos de ANJ estadio III que se resolvieron sin necesidad de aplicar medidas agresivas. Este porcentaje de complicaciones (13%) es asumible en este tipo de abordajes. Se debe tener en cuenta que si tenemos que reconstruir con un colgajo de temporal, la resección muy lateral del tumor o incluso la embolización pueden dañar o trombosar las arterias temporales profundas haciendo inviable el uso de este músculo por el peligro de necrosis del mismo.

Por último, si la afectación de la fosa anterior o *planun* esfenoidal es muy amplia o intradural se recurre a un abordaje craneofacial o subcraneal con una morbilidad aceptable²⁶. En nuestro caso fueron intervenidos dos pacientes con ANJ en estadio IVa, extirpándose el tumor en su totalidad en un caso y en otro de forma incompleta, sin morbilidad destacable.

La resección endoscópica de los ANJ sola o en combinación con abordajes externos limitados es el tratamiento de elección en los ANJ en estadios precoces y en determinados centros con suficiente experiencia se intervienen ANJ en estadios avanzados. Por el rápido desarrollo de esta cirugía es de esperar que, con el apoyo de neuronavegación y, en manos expertas, tumores con invasión intracraneal puedan ser resecados de manera segura mediante CENS. La CENS permite un abordaje radical en la exéresis tumoral pero mínimamente invasivo que evita cicatrices externas y va asociada a mínima morbilidad. Desde el año 1995, 12 de los 42 pacientes incluidos en nuestro estudio (28%) fueron intervenidos por vía endoscópica y todos ellos pertenecían a estadios I y II. En todos fue posible la resección completa del tumor sin ninguna complicación y sin objetivarse ninguna recidiva. Estos resultados son equiparables a los más favorables vistos en otras series de pacientes²⁷. Como detalle técnico a destacar es la necesidad de realizar un fresado de la raíz de la pterigoides (siguiendo el nervio vidiano), del *rostrum* y suelo de esfenoides ipsilateral, así como una exposición suficientemente lateral de la fosa pterigopalatina para garantizar la correcta extirpación.

Una de las ventajas de los abordajes endoscópicos es la menor pérdida de sangre intraoperatoria, si bien ésta también depende de la posibilidad y de la calidad de la embolización así como del estadio y localización tumoral²⁸.

Asimismo la estancia hospitalaria en la CENS suele ser menor que la de la cirugía abierta. Por el contrario, la resección mediante CENS podría suponer una desventaja en relación a la duración de la cirugía, algo subsanable al

mejorar la curva de aprendizaje del cirujano y asumible por las ventajas que aporta.

En general el porcentaje de curación de los ANJ mediante tratamiento quirúrgico, independientemente de la vía de abordaje es del 80-100% en los tumores únicamente extracraneales y del 70% en los que se observa una invasión intracraneal¹⁴. El porcentaje de recidivas en los pacientes de nuestra serie fue del 5% y en todos los casos se trató de pacientes intervenidos mediante cirugía abierta. Este valor es inferior al observado en otras series de pacientes (hasta un 50%)²⁹ incluyendo aquéllas con abordajes endoscópicos. Ambos pacientes fueron rescatados, uno con CENS y otro con un abordaje infratemporal subtemporal estando libres de enfermedad en la actualidad.

De los 8 pacientes en los cuales se objetivó tumor residual tres se encuentran sin tumor tras un rescate quirúrgico, una RT externa y una radiocirugía respectivamente. En 5 de ellos no se observó una progresión radiológica de la tumoración ni sintomatología derivada de la misma durante el seguimiento (78 meses de media). Ello apoya que en determinados casos de ANJ con extensión próxima a estructuras vitales, se plantee un tratamiento quirúrgico conservador y un eventual tratamiento con RT postoperatoria³⁰. Actualmente parece que la aplicación de radiocirugía en los restos tumorales próximos a dichas estructuras mejoraría el control de la enfermedad sin añadir una morbilidad significativa.

Conclusiones

El tratamiento de elección de los ANJ es la cirugía. El abordaje endoscópico es la vía de elección en estadios precoces (I y II) y actualmente en manos de cirujanos expertos en tumores en estadios avanzados, ya que supone una menor morbilidad para el paciente en relación con los abordajes externos, sin aumentar el riesgo de persistencia o recidiva tumoral. Sin embargo, la realización de cirugía abierta mediante abordajes limitados (translocación facial por *degloving* y abordaje subtemporal preauricular) sigue jugando un papel importante en tumores avanzados, sin generar gran morbilidad ni grandes secuelas estéticas. La embolización preoperatoria es recomendable en todos los casos. La resección subtotal de la tumoración junto con radiocirugía postoperatoria y observación es una estrategia válida para casos con afectación intracraneal o de estructuras vitales.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Lloyd G, Howard D, Phelps P, Cheesman A. Juvenile angiofibroma: the lessons of 20 years of modern imaging. *J Laryngol Otol.* 1999;113:127-34.
- Tewfik TL, Tan AK, al Noury K, Chowdhury K, Tampieri D, Raymond J, et al. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *J Otolaryngol.* 1999;28:145-51.
- Peterson K, Rodríguez-Catirino M, Petruson B, Finizia C. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: long-term results in

- preoperative embolized and non-embolized patients. *Acta Otolaryngol.* 2002;122:96–100.
4. Fagan JJ, Snyderman CH, Carrau RL, Janecka IP. Nasopharyngeal angiofibromas: selecting a surgical approach. *Head Neck.* 1997;19:391–9.
 5. Patrocínio JA, Patrocínio LG, Borba BH, Bonatti Bde S, Guimarães AH. Nasopharyngeal angiofibroma in an elderly woman. *Am J Otolaryngol.* 2005;26:198–200.
 6. Nicolai P, Berlucchi M, Tomenzoli D, Cappiello J, Trimarchi M, Maroldi R, et al. Endoscopic surgery for juvenile angiofibroma: when and how. *Laryngoscope.* 2003;113:775–82.
 7. Lloyd G, Howard D, Lund VJ, Savy L. Imaging for juvenile angiofibroma. *J Laryngol Otol.* 2000;114:727–30.
 8. Andrews JC, Fisch U, Valavanis A, Aeppli U, Makek MS. The surgical management of extensive nasopharyngeal angiofibromas with the infratemporal fossa approach. *Laryngoscope.* 1989;99:429–37.
 9. Renkonen S, Hagström J, Vuola J, Niemelä M, Porras M, Kivivuori SM, et al. The changing surgical management of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2010;268:599–607.
 10. Hosseini SMS, Borghei SH, Astiani MTK, Shirhoda A. Angiofibroma: an outcome review of conventional surgical approaches. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2005;262:807–12.
 11. Midilli R, Karci B, Akyildiz S. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: analysis of 42 cases and important aspects of endoscopic approach. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2009;73:401–8.
 12. Coutinho-Camilo CM, Brentani MM, Nagai MA. Genetic alterations in juvenile nasopharyngeal angiofibromas. *Head Neck.* 2008;30:390–400.
 13. Paris J, Guelfucci B, Triglia JM, Moulin G, Zanaret M, Triglia JM. Diagnosis and treatment of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2001;258:120–4.
 14. Bernal-Sprekelsen M, Alobid I, Guilemany JM. Angiofibroma Juvenil. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2007;58 Suppl 1: S84–95.
 15. Chandler JR, Goulding R, Moskowitz L, Quencer RM. Nasopharyngeal angiofibromas: staging and management. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1984;93:322–9.
 16. Radkowski D, McGill T, Healy GB, Ohlms L, Jones DT. Angiofibroma: Changes in staging and treatment. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1996;122:122–9.
 17. Snydermann CH, Pant H, Carrau RL, Gardner P. A new endoscopic staging system for angiofibromas. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2010;136:588–94.
 18. Pryor SG, Moore EJ, Kasperbauer JL. Endoscopic versus traditional approaches for excision of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Laryngoscope.* 2005;115:1201–7.
 19. Mondejar J, Escobar Sánchez C. Complicaciones en la embolización terapéutica del angiofibroma juvenil de rinofaringe. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 1991;42:51–3.
 20. Lara Gaillard A, Menegatti Anastácio V, Belintani Piatto V, Maniglia JV, Drimel Molina F. A seven-year experience with patients with juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2010;76:245–50.
 21. Weprin LS, Siemers PT. Spontaneous regression of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Arch Otolaryngol Head and Neck Surg.* 1991;117:796–9.
 22. Chakraborty S, Ghoshal S, Patil VM, Oinam AS, Sharma SC. Conformal radiotherapy in the treatment of advanced juvenile nasopharyngeal angiofibroma with intracranial extension: an institutional experience. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2010 [Epub ahead of print].
 23. Gates GA, Rice DH, Koopmann Jr CF, Schuller DE. Flutamide-induced regression of angiofibroma. *Laryngoscope.* 1992;102:641–4.
 24. Riggs S, Orlandi RR. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma recurrence associated with exogenous testosterone therapy. *Head Neck.* 2010;32:812–5.
 25. Kassam A, Thomas AJ, Snyderman C, Carrau R, Gardner P, Mintz A. Fully endoscopic expanded endonasal approach treating skull base lesions in pediatric patients. *J Neurosurg.* 2007;106:75–86.
 26. 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.
 27. Pasquini E, Sciarretta V, Frank G, Cantaroni C, Modugno GC, Mazzatenta D. Endoscopic treatment of benign tumors of the nose and paranasal sinuses. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2004;131:180–6.
 28. Nicolai P, Villaret AB, Farina D, Nadeau S, Yakirevitch A, Berlucchi M, et al. Endoscopic surgery for juvenile angiofibroma: a critical review of indications after 46 cases. *Am J Rhinol Allergy.* 2010;24:e67–72.
 29. Hofmann T, Bernal-Sprekelsen M, Koele W, Reittner P, Klein E, Stammberger H. Endoscopic resection of juvenile angiofibromas long term results. *Rhinology.* 1995;43:282–9.
 30. 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.