

INSTITUTO NACIONAL DE CANCEROLOGIA

DEPARTAMENTO QUIRURGICO

SECCION CABEZA Y CUELLO



ANGIOFIBROMA JUVENIL NASOFARINGEO

ASPECTOS MONOGRAFICOS Y ESTADISTICOS

Autores :

Dr. ANGEL MARIA CARDENAS CAMPOS
R III Cirugía General I.N.C.

Dr. GUILLERMO A. RIVERA ROMERO
Cirujano General - Cirugía Oncológica
Cabeza y Cuello I.N.C.

BOGOTA, D.E. AGOSTO DE 1.979

PROLOGO

Acometemos la revisión monográfica y de la casuística parcial de -
pacientes con ANGIOFIBROMA JUVENIL NASOFARINGEO diagnostica
dos y tratados por el Departamento Quirúrgico del Instituto de Cancerología, con miras tendientes a proporcionar un informe suscinto
y detallado sobre los diversos aspectos que contempla este tipo exó-
tico de Patología.

Su poca ocurrencia dentro de la casuística general del Instituto y de
los grandes centros médicos mundiales dedicados al estudio de la Oncología, se muestra magnificada por las dificultades diagnósticas y -
terapéuticas que proporciona la entidad.

Con antelación expresamos nuestro firme propósito de que esta revi-
sión sirva de base en la formación académica de estudiantes de Me-
dicina, Internos y Residentes, que en su diaria trashumancia por el
servicio de cabeza y cuello, afrontan un mundillo de Patología extraña
de difícil comprensión y manejo.

Creemos conveniente este enfoque final, puesto que en ocasiones el-
Médico General inexperto y el Rural, desconociendo las implicacio -
nes letales de su mal manejo, acometen con ímpetu quirúrgico fren-
te a un paciente con este tipo de Patología, con las consecuencias -
desastrosas de todos conocidas.

INTRODUCCION

Secularmente el Angiofibroma Juvenil Nasofaríngeo ha sido definido como un tumor benigno de histogénesis mesenquimal, sólido y polipoide, con base de implantación pediculada o sesil, que ocurre en el techo de la nasofaringe de hombres adolescentes. (1, 2, 9).

Muchos siglos han transcurrido desde las primeras observaciones sobre la entidad hechas por Hipócrates en el 460 A.C. y Ambroise Paré a mediados del siglo XVI. Gross en 1.890, citado por J. Bouche y Freche (9), establecen la denominación general de Fibromixomas, aplicable a toda neoformación benigna de la nasofaringe.

En nuestro siglo, Hugues Martín (12) del Memorial Hospital de New York, revisando Patología tumoral de las vías aero-digestivas altas encuentra 29 casos de angiofibroma Nasofaríngeo y lo define como : "una neoplasia esencialmente benigna, no infiltrante, de una alta especificidad vascular, que ocurre en la nasofaringe de la cavidad nasal posterior de los hombres adolescentes. Sintomáticamente se caracteriza por obstrucción nasal, epistaxis a repetición y por crecimiento progresivo a través de la adolescencia".

Los adelantos en el conocimiento histogenético de la entidad, han permitido el surgimiento y desarrollo de teorías tendientes a esclarecer lo intrincado de su origen: surgen los estudios morfológicos de Ringertz en 1.938, citado por Jafek, Nahum Butler y Ward (7), pre-

cisando su origen en el periostio de los huesos del paladar embrionario; Brunner en 1.942, citado por Jafek et al (7), sugiere su origen en la zona vascularizada medial de la fascia basalis, y finalmente Schiff (15) en 1.959, lo asocia con una respuesta desmoplásica del periostio nasofaríngeo a un nido hamartomatoso vascular virtualmente procedente del cornete inferior, el cual puede ser estimulado en su crecimiento con los cambios hormonales de la adolescencia; establece la hormonodependencia tumoral por alteración del eje pituitario-adreno-genital.

Los estudios de Johnson, Kloster y Schiff (10) sobre pacientes portadores de la enfermedad, respaldan el concepto anterior.

Karatay, Katirchioghe y Erozden (II) en 1.969, confirman los preceptos enunciados por Schiff, en cuantificaciones séricas de metabolitos hormonales tanto en pre como en postoperatorios de pacientes con nasofibroma.

Todo lo expuesto aunado a su comportamiento biológico, su vascularidad y la ocurrencia de su ubicación en la región basiesfenoidal lo que le confiere dificultades de manejo, nos impulsa a precisar el enfoque general y terapéutica que se da a la entidad en nuestra Institución.

MATERIAL Y METODOS

Los aspectos estadísticos fueron obtenidos de la revisión pormenorizada de Historias Clínicas correspondiente a 21 pacientes con Angiofibroma Juvenil Nasofaríngeo, diagnosticado y tratados en la Sección Cabeza y Cuello del I.N.C., durante el tiempo comprendido entre Enero de 1.964 a Diciembre de 1.978.

En este lapso de tiempo, la Institución atendió 27.878 consultas de primera vez a pacientes de sexo masculino, encontrándose 21 pacientes con Angiofibroma Juvenil Nasofaríngeo, lo que le confiere a la entidad una incidencia porcentual global aproximada del 0.1%.

La revisión de archivos de Patología correspondientes a protocolos quirúrgicos de la Institución aporta un volumen total de 86.863 piezas quirúrgicas en estos 15 años, con un total de 25 diagnósticos histopatológicos de Angiofibroma: 21 correspondientes a productos de extirpación quirúrgica de la lesión y 4 a biopsias incisionales previas a cirugía definitiva.

La presunción clínica se obtuvo del examen metódico y la experiencia de nuestros Cirujanos en el reconocimiento inicial de la entidad, afianzado en pruebas para clínicas que incluyen radiografías de senos paranasales, tomografía rinofaríngea, cavum, huesos de la cara, arteriografía carotídea ipsi-lateral, etc. (14, 15).

4 pacientes fueron sometidos a biopsia incisional por dificultades diagnósticas: 3 con tumor extenso que causaba asimetría facial y exoftalmos, uno con tumor recidivante nasofaríngeo intervenido y remitido de Hospital Universitario con diagnóstico Anatomopatológico de "CORDOMA". Las complicaciones inherentes al procedimiento fueron sobreesfuerzos con transfusiones y manejo hospitalario médico-quirúrgico de la hemorragia.

El tratamiento incluye extirpación quirúrgica de la lesión con abordaje transpalatino, Caldwell Luc, Rinotomía lateral o mezclas de las mismas (4, 7 , 17).

La radioterapia transcutánea se reserva en casos de persistencia, recidiva o tumores extensos con sospechas de compromisos de la fosa craneana media o como recurso paliativo pre-operatorio (8).

Todos los pacientes recibieron antibióticos de amplio espectro en el post-operatorio, asistencia meticulosa de patrones biológicos de efectividad de perfusión, y controles post-operatorios de recidivas que incluyen: anamnesis detallada, rinoscopia anterior y posterior, radiografía de senos paranasales, cavum, tomografía rinofaríngea, etc.

RESULTADOS

Todos los pacientes estudiados corresponden al sexo masculino,

Las edades cronológicas con ocasión del primer diagnóstico fluctuaron entre 9 y 21 años, con una mayor incidencia en el grupo cuyas edades comprendían los 16 a 21 años. (Cuadro No. 1).

CUADRO No. 1

DISTRIBUCION DE EDADES CON OCASION DEL PRIMER DIAGNOSTICO		
EDADES	No. CASOS	%
6 - 10 años	3	14.30
11 - 15 años	5	23.80
16 - 20 años	10	47.60
21 - 25 años	3	14.30
TODAS	21	100.%

El grupo de edades comprendido entre los 9 y 15 años correspondientes a una fase temprana de la adolescencia, incluye un total de 8 pacientes, con tasa porcentual del 38.0%, en tanto que las edades comprendidas entre los 16 y 21 años incluyen 13 pacientes o sea el 62.0% del total.

No existe correlación significativa entre incidencia estadística con procedencia geográfica o climática de los pacientes, encontrándose distribución uniforme en los diversos climas de nuestra nación.

Los datos de la anamnesis en la Historia Clínica de admisión, no incluyen rasgos de enfermedades familiares o malformaciones anatómicas que infieran aberraciones cromosómicas o del genotipo, en paciente alguno.

El rango de evolución desde el comienzo de los síntomas hasta el diagnóstico inicial fluctuó entre 15 días en un paciente agudamente enfermo, hasta 6 años en otro paciente.

La mayoría de los pacientes relacionan sus síntomas con evolución de uno a 3 años en cuyo caso se demarca un total de 16 pacientes a los que corresponde un 76.2%; 4 pacientes (19%), presentan síntomas con evolución oscilante entre 15 a 180 días y finalmente, un paciente (4.8%), relaciona su enfermedad con una evolución de 6 años, apreciándose en este último, severo compromiso de las cavidades neumá

ticas y de los huesos del macizo facial, recibiendo tratamientos complejos en otras Instituciones antes de concurrir a nuestra consulta - especializada con un diagnóstico anatomopatológico de remisión de "MIXOMA" (Cuadro No. 2).

CUADRO No. 2

RELACION EXISTENTE ENTRE CASUISTICA Y EVOLUCION CRONOLOGICA DE LA ENFERMEDAD		
EVOLUCION EN MESES	No. CASOS	%
1 - 6	4	19.0
7 - 12	7	33.4
13 - 18	2	9.5
19 - 24	2	9.5
25 - 30	-	- -
31 - 36	5	23.8
36 o más	1	4.8
TODAS	21	100.0%

El síntoma prevalente y precoz fue la obstrucción nasal unio bilateral, presente en 18 pacientes (85.7%), asociado a epistaxis moderada e intermitente o copiosa, en 16 pacientes (76.2%). 20 pacientes (95.3%), presentaron tumor nasofaríngeo localizado, con extensión a estructuras aledañas.

12 de los 21 pacientes (57.2%) recibieron atención médico - quirúrgico inicial, en centros especializados de la capital o en capitales de departamento, con persistencia tumoral o recidiva pronta, lo que originó su remisión a nuestro hospital.

3 pacientes con edades de 14 a 16 años fueron sometidos a reintervenciones sucesivas con un diagnóstico anatomopatológico correcto en su ciudad de origen, antes de ser remitido para tratamiento definitivo.

Los protocolos de remisión contemplan diagnósticos anatomopatológicos correctos en 4 pacientes, los otros con diagnósticos de: pólipo nasal inflamatorio, mixoma, cordoma o linfoma del seno maxilar; - cuatro pacientes no tenían estudio anatomopatológico o presunción clínica en el momento de vinculación al Instituto.

Estos pacientes fueron sometidos a recepciones parciales del tumor, lo cual suscitó recidivas sintomáticas prontas, que ocasionaron su remisión.

En la evaluación global de los pacientes con ocasión de la primera - consulta al I.N.C., el síndrome estaba constituido por : tumor naso - faríngeo en un 95.0%, obstrucción nasal en un 86.0%, epistaxis en - el 76.0%, respiración bucal en el 52.0%, rinolalia en el 29.0%, ané - mia, halitosis, asimetría facial, exoftalmos unilateral, odinofagia y ot - otros, esquematizados en el cuadro número 3.

CUADRO No. 3

DISTRIBUCION DE SINTOMAS ENCONTRADAS EN LOS - 21 - PACIENTES		
SINTOMA PREVALENTE	No. CASOS	%
1 Tumor Nasofaríngeo	20	95.0
2 Obstrucción Nasal	18	86.0
3 Epistaxis	16	76.0
4 Respiración Bucal	11	53.0
5 Anemia	8	38.0
6 Rinolalia	6	29.0
7 Asimetría Facial	5	24.0
8 Exoftalmos Unilateral	4	19.0
9 Otros	2	10.0

El exámen especializado confirmó obstrucción nasal uni o bilateral - en 18 pacientes, dada por tumor de implantación nasofaríngea localizado^o con proyecciones a las coanas, fosas nasales, velo del paladar u orofarínge en los 21 casos.

3 de los 12 pacientes intervenidos antes de su remisión presentaban fístulas palatinas post-operatorias con dimensiones variables. 3 Pacientes presentaban exoftalmos unilateral sin pérdida de la agudeza visual, conjuntamente con asimetría facial unilateral por extensión - del tumor a cavidades y huesos de la cara.

1 conjugaba su patología nasofaríngea con exoftalmos izquierdo y en otro, se apreció asimetría facial por recidiva tumoral después de - dos años de haber sido intervenido e irradiado por "MIXOMA" del seno maxilar izquierdo.

La localización de la neoplasia se esquematiza en el cuadro No. 5 - descartándose clínica y paraclínicamente compromiso o extensión a - la fosa craneana media en los pacientes estudiados. Un paciente de 16 años con diagnóstico presunto de sarcoma del seno maxilar izquierdo, presentaba notable compromiso del macizo facial izquierdo con exoftalmos, extensión a todas las cavidades neumáticas y fosa - temporal homolateral, lo cual requirió biopsias incisionales que con firmaron el diagnóstico, recibiendo radioterapia y cirugía posteriormente .- (Foto No. 1).

CUADRO No. 5

LOCALIZACION Y EXTENSION DE LA NEOPLASIA EN EL PRIMER EXAMEN ESPECIALIZADO DEL I. N. C.			
		No.	%
1.	Nasofaringe con extensión a coanas y fosas nasales.	6	29.0
2.	Nasofaringe con extensión a fosas, senos paranasales y piso de órbita.	5	24.0
3.	Fosa nasal solo o con extensión a cavum y seno maxilar.	3	14.0
4.	Nasofaringe	3	14.0
5.	Nasofaringe con extensión nasal y seno maxilar	3	14.0
6.	Nasofaringe con extensión a fosa Pterigomaxilar	1	5.0

Los exámenes paraclínicos incluyen: pruebas biohemáticas que determinan descenso en las cifras normales de hematocrito y hemoglobina en ocho de los pacientes (38%), asociado a epistaxis crónica e intermitente; 11 pacientes (52.4%), presentan cifras de velocidad de sedimentación globular oscilantes entre 27 a 108 mm a la hora, en la técnica de Wintrobe; tiempo y concentración de protombina y plaquetas en cifras normales, etc.

Los estudios radiográficos se indicaron en 18 pacientes (85.7%) incluyendo: Radiografía de senos paranasales en 9 pacientes (50%); senos paranasales y cavum en 6 pacientes (33.4%), tomografía de huesos de la cara en 2 pacientes (11%) y tomografía de rinofaringe en un paciente (5.6%).

Su utilidad radica en precisar la consistencia del tumor, confinar los límites de la disección e indicar el compromiso de estructuras óseas vecinas.

Tres pacientes no tuvieron estudio radiográfico previo: uno con tumoración rinofaríngea y diagnóstico evidente y dos con persistencia tumoral posteriormente a cirugía y estudio anatomopatológico, practicados en otro hospital.

Angiografía carotidea ipsilateral al sitio de la lesión se practicó en un paciente con tumor nasofaríngeo con extensión al seno maxilar iz

quiendo y al piso de la órbita, intervenido en otro centro hospitalario; el patrón vascular característico fue suficiente para determinar persistencia tumoral que requirió cirugía complementaria.

La biopsia incisional se practicó en cuatro pacientes (19%), por dificultades clínicas de diagnóstico: el primero con diagnóstico histológico de "Cordoma" en nota de remisión de centro hospitalario; otros con presunción clínica de linfoma del seno maxilar y fibrosarcoma del seno maxilar; finalmente, en un paciente a quien se hizo diagnóstico correcto en su primera consulta, variándose el diagnóstico y su manejo con ocasión de la segunda evaluación ante lo extenso del proceso.

Dos pacientes ambulatorios sometidos a biopsia incisional con anestesia local, presentaron hemorragias copiosas que requirieron hospitalización urgente con transfusiones y asistencia en cuidado intensivo; médicamente se cohibió la hemorragia en uno, requiriéndose cirugía que implicó ligadura de carótida externa izquierda y traqueostomía en el segundo. Los otros dos pacientes fueron hospitalizados previamente con biopsia programada bajo anestesia general sin complicaciones trans-operatorias.

La superficialidad de los fragmentos de biopsia incisional ambulatoria, no permitió reconocimiento histológico preciso de la entidad en uno de los cuatro pacientes.

La presunción clínica de ingreso en la consulta especializada de Cabeza y Cuello, incluye: angiofibroma nasofaríngeo en 18 pacientes, - fibrosarcoma maxilar superior en un paciente, linfoma del seno maxilar en otro y, finalmente absceso retro-amigdalino derecho en un - adolescente de 14 años que consultó por tumor nasofaríngeo asociado a cuadro tóxico-febril; se punciona la induración retroamigdalina derecha y se obtiene material purulento, por lo que se indica antibióticos y consulta en hospital general; reingresa con diagnóstico de nasofibroma intervenido externamente en dos oportunidades, con recidiva del mismo. (Cuadro No. 4).

CUADRO No. 4

PRESUNCION CLINICA CON OCASION DE LA PRIMERA CONSULTA EN LA SECCION "CABEZA Y CUELLO DEL I.N.C.			
	DIAGNOSTICO INICIAL	No.	%
1	Angiofibroma Nasofaríngeo	18	85.0
2	Fibrosarcoma seno maxilar superior izquierdo	1	5.0
3	Linfoma seno maxilar superior izquierdo	1	5.0
4	Absceso retroamigdalino - derecho	1	5.0

Todos los pacientes fueron sometidos a procedimientos quirúrgicos

con extirpación local del tumor incluyendo segmentos circundante de la fascia basalis aledaña al área de implantación. La vía de acceso fue escogida de acuerdo con la ubicación y la extensión de la neoplasia: 16 pacientes (75.0%) fueron abordados por vía transpalatina (Owens); los otros (24.0%), fueron intervenidos por vía Caldwell Luc, Rinotomía lateral (Weber-Fergusson), vía nasal, mezcla de vía transpalatina-Caldwell Luc, y finalmente en un paciente con extensión tumoral del seno esfenoidal al seno maxilar izquierdo y surco gingivolabial, se empleó una vía rinotomía basal sublabial descrita por Rooge-Denker.

En cuatro pacientes en quienes se apreció persistencia tumoral postoperatoria extrainstitucional, recidiva o extensión masiva comprobada a zonas circundantes de la nasofaringe, piso de órbita, senos paranasales o surco gingivolabial, se indicó Radioterapia preoperatoria o post-operatoriamente con dosis fraccionadas hasta completar 2.600 a 3.800 Rad.

La efectividad del tratamiento no se pudo valorar por la necesidad de efectuar cirugía complementaria inmediata. (Cuadro No. 6).

Los productos de extirpación, bien en forma fragmentaria o en bloque, alcanzaron dimensiones fluctuantes entre 3 a 10 centímetros de diámetro mayor, apariencia polipoide semifirme y base de implantación sesil.

SECUENCIA CLINICA Y TERAPEUTICA DEL I.N.C.
 EN EL ENFOQUE Y MANEJO DE LA ENTIDAD

CUADRO No. 6

SECUENCIA CLINICA Y TERAPEUTICA DEL I.N.C. EN EL ENFOQUE Y MANEJO DE LA ENTIDAD				
Diag. Remisión	Diag. I.N.C.	Casos	Tratamiento Primario	Tratamiento Complement.
Angiofibroma	Idem. Persist.	2	Radiot. preopetat.	Cirugía
Angiofibroma	Idem. Persist.	2	Cirugía	
Mixoma	Angiofibroma	1	Biópsia. Cirugía	
Cordoma	Angiofibroma	1	Biópsia. Cirugía	
Linfoma S. Am.	Linfoma S. Am	1	Biópsia. Cirugía	
Pólipo Nasal	Angiofibroma	1	Cirugía	
Sin Diagnóst.	Angiofibroma	4	Cirugía	
	Fibrosarc. SM	1	Biópsia Radiot. P.	Cirugía
Recidiva Angiofibroma	Absceso retro amigdalino	1	Cirugía	
	Angiofibroma recidivante	1	Radiot. preoperat.	Cirugía
	Angiofibroma 1a. Consulta	6	Cirugía	

El estudio histológico demostró el componente microangiopático en unos, con un estroma fibroso bien diferenciado; en otros se apreció el componente ocasional gigante-celular o epitelioide mezclado con estructuras vasculares y conjuntivas. (ver fotos.)

Las complicaciones trans-operatorias incluyen: hemorragia moderada que requirió transfusión de sangre total en volúmenes que oscilaron entre los 1.000 a 2.000 ml., en 17 pacientes (81.0%); fue necesario practicar ligadura de carótida externa en dos pacientes, con control parcial de la hemorragia.

Tres pacientes (14.0%) presentaron hemorragia masiva asociada a shock hipovolémico, y en dos se presentó paro cardíaco trans-operatorio que revirtió nuevamente con transfusiones masivas de sangre total y maniobras de resucitación. No hubo secuelas neurológicas. La traqueostomía se practicó en estos pacientes con motivo del severo edema de las vías aero-digestivas altas, que dificultaban la ventilación.

Las complicaciones tardías incluyen: tres pacientes (14.0%) con fístula palatina por necrosis parcial de la región media del colgajo mucoperiostio, los cuales fueron intervenidos posteriormente. (ver foto No. 2).

Una fístula oro-antral (4.8%) en un paciente en quien se combinaron

COMPLICACIONES INHERENTES AL TRATAMIENTO INSTAURADO EN LA CONSULTA DE CABEZA Y CUELLO I.N.C.

TRANSOPERATORIAS	No.	TRATAMIENTOS	Consecuencias	%
1a. Hemorragia severa	2	Transfusión. Ligadura carotida externa	Ninguna	9.5
2a. Shock. Paro cardíaco.	3	Transfusión. Resucitación.	Ninguna	14.0
3a. Edema vías aéreas altas	3	Traqueostomía	Ninguna	14.0
TOTAL	8	-	-	37.5

POSTOPERATORIAS	No.	TRATAMIENTOS	Consecuencias	%
1a. Meningoencefalitis	1	Médico-hospitalario	Muerte	4.8
2a. Fist. Oroantral	1	Cierre Quirúrgico	Ninguna	4.8
3a. Físt. palatina	3	Cierre Quirúrgico	Ninguna	14.3
TOTAL	4	-	-	23.9

Nota: No se incluyen las recidivas por considerar inefectivo el seguimiento y control de los pacientes, por razones expuestas.

dos vías de acceso tumoral; fue intervenida posteriormente con cierre total de la misma.

Un paciente (4.8%) con tumor rinofaríngeo propagado a la coana y antromaxilar derecho se intervienen sin complicaciones; un mes después consulta con cuadro meningoencefálico agudo, falleciendo durante el tratamiento. El estudio anatomopatológico confirma la presunción clínica de meningoencefalitis bacteriana y lo asocia con puerta de entrada a nivel etmoidal. (Cuadro No. 7).

La condición socio-cultural del tipo de pacientes que concurren al Instituto, dificulta el seguimiento y control post-operatorio:

- 1)- 8 pacientes (38.0%) no volvieron a control post-operatorio.
- 2)- 5 pacientes (23.8%) presentaron recidiva local en el sitio del primario entre 12 y 20 meses después de las primeras manipulaciones; fueron reintervenidos con control satisfactorio exento de recidivas entre 1 y 14 años después. Solamente un paciente con tumor externo ha requerido intervenciones sucesivas la última en febrero de 1.978, cuando abandonó el tratamiento perdiéndose de la Institución.
- 3)- Los siete pacientes restantes (33.3%), en controles espontáneos se encuentran libres de enfermedad entre 2 y 10 años después de la intervención.

COMENTARIOS

En Angiofibroma Juvenil Nasofaríngeo, es un patrimonio del hombre adolescente. (7, 8, 9, 19).

Surge con edades cronológicas fluctuantes entre los 12 y 20 años; - ocasionalmente se ha descrito en mujeres menopáusicas; incluyendo la literatura una publicación de Diehl en 1.950, citado por Bouche y Freche (9), quien diagnóstica e interviene la entidad en un paciente de sexo femenino de 52 años de edad. Aunque las teorías endocrinas de actualidad preconizadas por Schiff (15) y sostenidas por Johnson-Kloster y Schiff (10) y Karatay, Katircioghe y Erozten (11) no descartan su ocurrencia en el sexo femenino, Jereb, Anggard y Baryd- (8) asocian su diagnóstico con errores de apreciación histopatológico.

Nuestra casuística engloba 21 pacientes de sexo masculino y la edad de presentación se ajusta a la apreciación estadística mundial (7, 8, 19).

Su histogénesis incierta ha originado muchas teorías que pretenden - explicar su génesis misma: desde la más simplista y primitiva lucubración en que se asocia a procesos inflamatorios crónicos recidivantes de la nasofarínge, que inducen proliferación del periostio del cavum, hasta los conceptos morfoendocrinológico de Schiff (15) que correlaciona reacción mesenquimatosa del periostio con nidos hamarto-

matosos de estirpe vascular como alteración misma del desarrollo, con trastornos endocrinos puberales por modificaciones en los servo mecanismos de control del eje pituitario-adreno-genital.

No contempla la literatura ni las historias de nuestros pacientes nexos con alteraciones cromosómicas, patología familiar o influencias geográficas en su incidencia.

El cuadro clínico aunado a la edad de la presentación es una constante biológica con mínimas variaciones, que se incluyen en todas las publicaciones y a lo cual se ajustan nuestros pacientes. (Ver cuadros Nos. 1, 3).

Ash, Beck, y Wikes (2) citan a Gisselsson et al, de la literatura es candinava, con reporte de un caso metastásico en 1.958.

En los 69 casos publicados por Jereb, Anggard y Baryd (8), la incidencia del compromiso de la fosa craneana media es del 1.0%; ninguno de nuestros pacientes contempla este tipo de extensión.

Nuestra casuística compromete edades comprendidas entre los 9 y 21 años, con incidencia mayor en el grupo fluctuante entre los 16 y 21 años (61.9%).

El 57.0% de los pacientes asocian sus síntomas con tiempo de evolu

ción de 12 meses o menos, y no guardan proporción significativa entre el tiempo de evolución, la extensión y las complicaciones quirúrgicas.

Solis, Roberson y Weber (17), asocian el diagnóstico diferencial con hipertropia de adenoides, quistes de Thornwaldt, linfomas, fibromas y pólipos inflamatorios de las coanas; lo lacónico de sus informes no permite apreciar el error diagnóstico en que incurrieron.

En el grupo del I.N.C., el diagnóstico clínico correcto se establece en 18 pacientes (85.7); existe error diagnóstico en 3 pacientes (14.3% en quienes se diagnosticó: Fibrosarcoma maxilar superior, linfoma seno maxilar y absceso retroamigdalino.

Independientemente de la evaluación de patrones biohematológicos, Sessions, Wills, Alford, Harrell y Evans (16) indican secuencia de manejo paraclínico que incluye: Radiografía de cráneo en proyecciones: anteroposterior, lateral, submentonana vertical, water, laminografía, senos paranasales y finalmente arteriografía carotídea. El espectro radiográfico incluye:

- a)- Masas en cavidades neumáticas, nasofaringe, fosas nasales, etc.
- b)- Desplazamiento anterior o posterior de la pared del seno maxilar.
- c)- Erosión de la pared orbitaria.
- d)- Erosión del arco zigomático.

- e)- Erosión ósea de las zonas que circunscriben la nasofaringe.

Solis, Roberson y Weber (17), indican que la utilidad de la angiografía se centra en definir:

- a)- Los límites del tumor
- b)- Permite reconocer la arteria nutricia.
- c)- El patrón arteriográfico que delimita es considerado patognomónico.
- d)- Favorece embolización terapéutica preoperatoria.
- e)- Evalúa persistencia post-operatoria y efecto de radioterapia.

Nuestra serie contempla 18 pacientes con indicaciones radiológicas - (85.7%) esquematizadas anteriormente, con los cuales se precisó la consistencia del tumor y su extensión, permitiendo consolidar aún - más la presunción clínica y favoreciendo la acción del cirujano. Solamente en uno de los pacientes se indicó la angiografía preoperatoria para definir la persistencia y extensión tumoral posteriormente a cirugía extrahospitalaria. El patrón vascular fue reconocido y el diagnóstico fue correcto.

Tres pacientes no tuvieron indicaciones radiográficas: uno con tumor circunscrito y diagnóstico evidente y dos pacientes con persistencia tumoral posteriormente a resecciones parciales y estudio anatómico - patológico correcto efectuado en otros hospitales.

Walike y Mckay (18) incurren en la biópsia incisional preoperatoria - bajo anestesia general, en el estudio ultraestructural experimental - de pacientes con nasofibroma, a quienes se indicó hormonoterapia - con estilbestrol como recurso de-vascularizante quirúrgico. No refiere ren complicaciones. Biller, Sessions y Ogura (4), refieren las he - morrágias copiosas inherentes a la biopsia e indican la angiografía como recurso confirmatorio del diagnóstico. Session, Will, Alford, - Harrell y Evans (16), indican que la biopsia no es concluyente pues - to que las envolturas tumorales son inadecuadas para estudio histológico dándole prioridad a la angiografía.

Dos de nuestros pacientes sometidos a biopsia bajo anestesia local - presentaron complicaciones hemorrágicas graves que requirieron hospitalización. Los otros dos, biopsados bajo anestesia general cursa - ron sin complicaciones.

El esquema de manejo terapéutico esquematizado por Wilson, Miller y Yules (19) en 1.972, incluyen:

- 1) Terapia estrogénica indicada con un mes de anticipación a la cirugía.
- 2) El concurso de un prostodongista, quien debe elaborar una prótesis de sostén para el colgajo mucoperióstio, sosteniéndolo y previniendo la necrosis.
- 3) Indicar la angiografía si existe sospecha de compromiso a fosa creaneana o recurrencia extensa.

- 4) Radioterapia intersticial con semillas de Radon, implantadas conjuntamente con la remoción tumoral.
- 5) Empleo de criocirugía.
- 6) Vía de acceso transpalatino o transantral y más raramente acceso por rinotomía lateral.

La terapéutica expectante en busca de regresión espontánea al regularse las alteraciones endocrinas de la pubertad no ha surtido efectos: Jafek et al (7) citan a Pressman, quien indica que los nasofibromas sintomáticos nunca involucionan.

Bahtia, citado por Wilson et al (19), controla 94 pacientes en la India durante 17 años, sin apreciar regresión.

Con los conceptos de hormonodependencia tumoral descritos por Schiff en 1.959 (15), surge el tratamiento con estilbestrol: 2,5 a 5 miligramos vía oral tres veces al día durante 2 a 4 semanas preoperatoriamente; sus consecuencias desagradables, desaparecen con la suspensión del tratamiento.

Las observaciones estructurales de Walike y Mckay (18), evidencian cambios con la estrógenoterapia, que incluyen:

- a) Proliferación de mastocitos
- b) Densificación del colágeno estromal al fomentar la actividad sintética colagenizante del fibroblasto descrita inicial -

mente por Mc-Gavran, Dorfman y Ogura (13), ocasionando maduración del estroma y del endotelio vascular.

Conley (5), preconiza su utilidad y difunde su uso preoperatoriamente.

El uso de andrógenos y esteroides instaurado por Martín, en comentario de Wilson, Miller y Jules (19), no surtió efectos, dejando secuelas graves al frenar el desarrollo esquelético por osificación temprana de los núcleos del crecimiento en pacientes adolescentes.

Figy y Davys de la Clínica Mayo, citados por Wilson et al (19), emplean la electrodissección con implante de agujas de Radium y semillas de Radon controlando un 72.0% de los tumores.

La criocirugía y las ligaduras arteriales devascularizantes del tumor no han surtido efectos.

Roberson, Biller, Sessions y Ogura (14) preconizan la embolización arterial preoperatoria con esferas de silástico impregnadas de bario, basándose en los principios de embolización neurovascular con metilmetacrilato empleado por Genest en 1.964. Indica el uso de series de émbolos en número de 3 a 5 hasta completar 50, por vía transcarotídea; su utilidad radica en reducir los riesgos de hemorragia cataclísmica trans-operatoria en tumores extensos, con el grave ries-

go de trombosis carotídea, hematomas, o embolización pulmonar a través de fístulas arteriovenosas tumorales. Niega su utilidad en pacientes que se han de irradiar post-operatoriamente, puesto que las esferas de silástico absorben energía.

La polémica surge entre cirujanos y radioterapeutas por el empleo de métodos únicos o combinados: los tratamientos con radium transcutáneo e intersticial con dosis masivas (10.000 Rad), utilizados hasta 1.947, desaparecieron del panorama terapéutico por el tipo y gravedad de las secuelas que ocasionaban.

Briant de Toronto, citado por Wilson et al (19), refiere éxito en el 77.0% de sus 22 pacientes tratados exclusivamente con cobalto 60, en dosis de 3.000 Rad en campos opuestos durante tres semanas; indica un período de latencia de tres semanas a tres meses posterior al tratamiento, antes de evidenciar regresión progresiva del tumor, el cual puede durar un año en desaparecer.

Boles y Dedo (3) circunscriben su uso a los tumores no resecables o en recurrencias extensas; proscriben su indicación en adolescentes por el riesgo de inducir ceguera, oncogénesis u osteonecrosis, atrofia mucosa, epifora, otitis media o fístulas palatinas.

Jereb, Anggard y Baryd (8) en seguimiento de pacientes irradiados, encontraron secuelas post-radioterapias en el 100% de los tratados, cuando alcanzaban edades encima de los 40 años.

Sessions, Wills, Alford, Harrell y Evans (16) en estudio de 31 pacientes, precisan la utilidad de la radioterapia en tumores extensos, compromiso de fosa craneana media o como recurso devascularizante preoperatorio probada en el 80% de los pacientes que la reciben.

La cirugía constituye el recurso terapéutico más efectivo con control temprano de los síntomas y con menor posibilidad de secuelas indeseables; en la revisión de 69 pacientes de Jereb, Anggard y Baryd (8) el 80% de los pacientes intervenidos presentaron pronta mejoría exentos de recidivas durante un lapso de 20 años.

Las conductas terapéuticas del I.N.C., se ajustan al manejo universal de la entidad, optándose por la cirugía en primera instancia en 18 pacientes (86.0%); los otros 3 pacientes (14.0%), recibieron radioterapia transcutánea preoperatoria: uno con tumor extenso que causaba asimetría facial y exoftalmos, en el cual la cirugía de entrada hubiese tenido consecuencias desastrosas, y dos pacientes con resecciones parciales efectuadas en otros centros hospitalarios. La vía de acceso más empleada es la transpalatina en el 75.0% de los pacientes; le siguen en frecuencia Caldwell Luc, rinotomía lateral y otros.

Las complicaciones trans-operatorias o post-operatorias esquematizadas en el cuadro número 7, son fácilmente compensadas con asistencia intensiva de los parámetros biológicos de perfusión o con procedimientos quirúrgicos menores. Una muerte se presenta a conse -

cuencia de meningoencefalitis purulenta un mes después de la intervención y se asocia con puerta de entrada a nivel etmoidal.

El seguimiento y control se vé obstaculizado por la condición misma de nuestros pacientes: 8 no volvieron a control; 6 presentan recidiva local que requirió cirugía complementaria y radioterapia preintervención en uno de ellos; los 7 restantes se encuentran libres de enfermedad 2 a 10 años después del tratamiento.

Los estrógenos, la críocirugía o la embolización arterial preoperatoria son recursos paliativos costosos que requieren un tipo de paciente especial y personal médico con equipos especializados cuya utilidad se vería limitada por la ocurrencia baja de la entidad en el grueso de la patología general..

CONCLUSIONES

1.- EL ANGIOFIBROMA JUVENIL NASOFARINGEO es patología propia del hombre adolescente.

Se inicia su crecimiento en los años que anteceden a la adolescencia temprana, desarrollándose rápidamente durante la misma y estacionando su crecimiento al cesar los influjos hormonales propios de la pubertad.

La baja ocurrencia de la entidad se muestra deificada por las dificultades diagnósticas y terapéuticas que ocasiona.

2.- Su ocurrencia en la encrucijada basiesfenoidal ha ocasionado múltiples lucubraciones tendientes a explicar su histogénesis y los factores que inducen su aparición. La compleja teoría de Schiff parece acercarse a la verdad, con aceptación parcial de sus hipótesis en la literatura revisada.

3.- El manejo médico o quirúrgico debe estar en manos de personal altamente calificado para lograr un control efectivo de la neoplasia. Las terapéuticas experimentales o el mal manejo de la entidad es causa de secuelas irreparables o extensión del tumor a zonas de difícil acceso quirúrgico por retardo en el diagnóstico.

La elección del procedimiento a seguir se valora de acuerdo con la

edad del paciente, la extensión o compromiso de estructuras vitales, la presencia de recidivas o persistencia tumoral.

La remoción parcial por inexperiencia del cirujano es causa del crecimiento desmesurados de la persistencia tumoral en lapsos de tiempo oscilantes entre 2 y 4 meses.

Toda persistencia tumoral debe ser estudiada con angiografía carotídea para valorar la extensión y la procedencia del flujo sanguíneo.

4.- La proliferación de recursos terapéuticos asociado a las frecuentes recidivas sintomáticas de la neoplasia, suscitan dudas en cuanto a la efectividad de tales procedimientos; sin embargo, la cirugía continúa siendo el procedimiento de elección.

La asociación radioterapia preoperatoria y cirugía, es un recurso valioso en tumores extensos, compromiso de fosa creaneana media o recidiva tumoral.

La radioterapia como procedimiento de elección se reserva a pacientes con compromiso masivo de las cavidades neumáticas y de los huesos de la cara, lo mismo que en pacientes con tumores que muestran extensión a la fosa intracraneana.

* * * * *

BIBLIOGRAFIA

- 1.- ANDERSON, KISSANE. PATHOLOGY, Vol. II. 1.216-17 1.977.
- 2.- ASH, BECK, WIKES. JUVENILE NASOPHARYNGEAL HEMANGIOFIBROMA. ARMED FORGES INSTITUTE OF PATHOLOGY. Section IV Fascicle 12:138-40 1.964.
- 3.- BOLES AND DEDO. NASOPHARYNGEAL ANGIOFIBROMA THE LARYNGOSCOPE, 86: 364-372 1.976.
- 4.- BILLER, SESSIONS AND OGURA. ANGIOFIBROMA: A TREATMENT APPROACH. THE LARYNGOSCOPE: 84: 695-706 1.974.
- 5.- CONLEY. J. NASOPHARYNGEAL ANGIOFIBROMA IN THE JUVENILE. SURG. GINEC. AND OBST. 126: 825-837, 1.968.
- 6.- FERGUSSON. OTORRINOLARINGOLOGIA PEDIATRICA. Páginas 1.216- 1.977.
- 7.- JAFEK, NAHUM, BUTLER AND WARD. SURGICAL TREATMENT OF JUVENILE NASOPHARYNGEAL ANGIOFIBROMA THE LARYNGOSCOPE. 83: 707 - 720, 1.973.
- 8.- JEREB. ANGGARD AND BARYD. JUVENILE NASOPHARYNGEAL ANGIOFIBROMA. ACTA RADIOLOGICA, 9: 302 - 310 1.970.
- 9.- J. BOUCHE, CH. FRECHE. FIBROME NASO-PHARYNGIEN. ENCILOPEDIÉ. MEDICO- CHIRURGICALE. Tomo II: 20. 585 A. 10. 1.970.
10. JOHNSON. KLOSTER AND SCHIFF. THE ACTION OF HORMONES ON JUVENILE NASOPHARYNGEAL ANGIOFIBROMA. ACTA OTOLARYNGOL. 61: 153, 1.966..
11. KARATAY, KATIRCIOGHE AND EROZDEN, TITRATION OF HORMONES METABOLITES IN CASES OF NASOPHARYNGEAL ANGIOFIBROMA FIVE YEARS AFTER THE OPERATION, ACTA OTOLARYNGOL. 67:97, 1.969.
12. MARTIN ET AL. JUVENILE NASOPHARYNGEAL ANGIOFIBROMA. ANN. SURG. 127: 512 - 536, 1.948.
13. MC GAVRAM. M. H., DORFMAN AND OGURA. NASOPHARYNGEAL ANGIOFIBROMA. ARCH. OTOLARYNGOL, 90 : 68-78, 1.969.

