

## Presentación de caso

### Angiofibroma juvenil.

### Juvenile angiofibroma.

**Dr. Armando M. Lesmo Iglesias<sup>1</sup>, Dra. Flora T. Cañizares Baña<sup>2</sup>, Dr. Miguel P. Rodríguez Hernández<sup>2</sup>, Dra. María F. Martín La O<sup>2</sup>, Dra. Rosa María Valero Sánchez<sup>2</sup>, Dra. Raquel M. García Alemán<sup>3</sup>**

1. Especialista de 1er grado en ORL. Profesor Instructor.
2. Especialista de 1er grado en ORL. Profesor Asistente.
3. Especialista de 1er grado en ORL. Investigador Adjunto.

## RESUMEN

Se realizó una breve revisión sobre los Angiofibromas Juveniles, presentándose un caso que acude al centro y es atendido en consulta externa por presentar epistaxis de moderada intensidad y una marcada obstrucción nasal.; en estudios hematológicos se encontraron parámetros dentro de límites normales, constatando en la rinoscopia posterior una masa de color violácea, de consistencia firme y sangrado fácil. Se decidió realizar tratamiento quirúrgico para exéresis de la misma y el resultado histólogo fue compatible con un Angiofibroma Juvenil, su evolución hasta este momento es satisfactoria.

**DeCS:** ANGIOFIBROMA/ quimioterapia.

## ABSTRACT

A brief review was carried out on juvenile angiofibromas, with the presentation of a case that comes to the center and is assisted in external consultation for having epistaxis of moderate intensity and a marked nasal obstruction.; in haematological studies, parameters within normal limits were found, verifying in the later rhinoscopy a violaceous mass, of firm consistency and easy bleeding. It was decided to carry out a surgical treatment to remove it, and the result histological result was compatible with a juvenile angiofibroma. Its evolution up to this moment is satisfactory.

**MeSH:** ANGIOFIBROMA /chemotherapy.

## INTRODUCCIÓN

La primera descripción de los Angiofibromas Juveniles Nasofaríngeos (AJN) probablemente data del siglo IV antes de Cristo. Cuando Hipócrates describió los pólipos nasales. En 1847, Chelius mencionó el Angiofibroma como "Un tumor que ocurre comúnmente en púberes". Son neoplasias benignas que muestran gran tendencia a la destrucción local, se presentan especialmente en adolescentes del sexo masculino y con frecuencia recidivan si se extirpan de manera incompleta. Si bien es un tumor histológicamente benigno, es clínicamente maligno y en ocasiones se observa una regresión en la etapa adulta. Eran según los clásicos tumores benignos frecuentes, pero en la actualidad en cualquier lugar son muy raramente observados, así como en nuestro medio, a tal punto que los contados casos estudiados constituyen temas de publicación; representan sólo el 0,5 % de todos los tumores de la cabeza y del cuello, y se estima que afectan a menos de 1 de cada 150 000 individuos del sexo masculino<sup>1-4</sup>.

Usualmente no invaden pero pueden erosionar el hueso y aunque con frecuencia presentan extensión intracraneal por lo común no hay destrucción de la dura madre.

La etiología de este tumor aún no se conoce. Actualmente hay ciertos datos que indican que la aparición de algunos de estos tumores puede tener relación con el gen responsable de la poliposis familiar múltiple<sup>5-7</sup>.

El hecho de que los AJN aparezcan en la adolescencia, casi exclusivamente en hombres y el que haya informe de su regresión espontánea o de su reducción con terapia hormonal basada en estrógenos o de bloqueadores de testosterona, ha hecho pensar que estos tumores surgen por una alteración en el eje hipotálamo-hipófisis-andrónico<sup>8,9</sup>.

La edad en que se presentan los AJN es alrededor de los 10 ó 12 años, aunque los síntomas no se manifiestan hasta los 14 ó 15 años.

La obstrucción nasal es el síntoma más frecuente, las epístaxis recurrente son el segundo síntoma, otros síntomas asociados son edema facial, proptosis con diplopia y/o déficit en los campos visuales, cefalea, pérdida auditiva secundaria a otitis media serosa y dolor facial<sup>10,12</sup>.

La estadificación de estos tumores es importante ya que de ella depende el tratamiento.

## PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente CAC de 15 años de edad, raza negra con antecedentes de Asma Bronquial y Rinitis Alérgica, con tratamiento médico por el Alergista para dichas afecciones. Acude a la consulta de Otorrinolaringología por presentar obstrucción nasal marcada y epístaxis de moderada intensidad desde hace aproximadamente un mes. No mejora con los tratamientos impuestos en su área de salud, motivo por cuya causa es remitido a nuestra especialidad para realizar estudios.

Datos positivos al interrogatorio.

APP: Asma Bronquial, Rinitis Alérgica

APF: Madre Asmática

Ocupación: Estudiante

### **Examen Físico de ORL.**

Orofaringe: Parálisis del velo del paladar.

Rinoscopia Anterior: Sin alteraciones.

Rinoscopia posterior:

Tumoración de color violáceo, superficie regular, consistencia firme, de aproximadamente 5 cm que ocupa toda la Nasofaringe y que sangra al tocarla con el estilete.

Otoscopia: Normal

Laringoscopia indirecta normal.

Complementarios.

Hemoglobina: 104 g/L

Leucograma.  $5.10^9/L$  Coagulograma mínimo: Límites normales.

Lámina periférica. Normocitosis. Normocromía.

Eritrosedimentación. 5 mm/h

Exudado Nasal y Faríngeo: Flora normal

Estudio Radiológico: Senos paranasales (frontonaso, mentonaso, mentonaso con boca abierta, y vista lateral con boca abierta): Se observa imagen hiperdensa y redondeada que ocupa toda la nasofaringe.

Tomografía Axial Computarizada de Nasofaringe: Proceso expansivo en el tercio posterior de la fosa nasal que ocupa toda la nasofaringe.

**Conducta:** Tratamiento quirúrgico.

Se realizó exéresis de la tumoración por abordaje transpalatino, existiendo sangriento ligero durante el acto quirúrgico no después del mismo. Se colocó taponamiento antero-posterior bilateral que se retiró a las 72 horas sin complicación secundaria.

Se envía la pieza al Departamento de Anatomía Patológica.

### **Informe Histológico:**

**Macro:** Se recibe Tumoración de aspecto vascular de aproximadamente 5 cm de diámetro, color violáceo y consistencia firme.

**Micro:** Presenta un estroma fibroso, en el cual existen canales vasculares de tamaño variado dilatados en forma de hendidura. El tamaño de los vasos varía desde capilares hasta diámetros semejantes a una arteria. No se identifican fibras elásticas.

**Diagnóstico:** Angiofibroma Juvenil

Comentario:

Hay numerosas opiniones con respecto al sitio en que se originan estos tumores y a su etiología aún desconocida.

Por tratarse microscópicamente de un tumor duro, fibroso que sangra fácilmente de color rojo violáceo superficie mamelonada y localizarse al nivel de la nasofaringe independientemente de las teorías de origen puede confundirse con otros tumores de origen vascular como los Hemangiomas, Histiocitomas y otros<sup>3,8,11,12</sup>.

Histológicamente es un tumor benigno y se reporta que el 3 % de los casos pueden malignizarse; con más frecuencia se diagnostican en la tercera o cuarta década de la vida<sup>10-12</sup>. Por el peligro que representan los sangramientos intensos hace que se conozcan en la Literatura como "El tumor sangrante". Las recidivas y las invasiones que realiza a huesos y zonas del endocráneo, aumentan su mal pronóstico y nos obliga a no olvidarnos de su existencia<sup>1-5, 10-12</sup>.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Lannetti G, Belli E, D Ponte F et al. The surgical approaches to nasopharyngeal angiofibroma. *J Craneo-Máximo-Facial Sur* 1999; 22:311-316.
2. Gullane P, Davidson J, O Dwyer T et al. Juvenile Angiofibroma: A review of the literature and a case series report. *Laryngoscope* 2000; 102: 928-933.
3. Giarlardo F, Halminton S, Krush A et al. Nasopharyngeal angiofibroma in patients with familial adenomatous polyposis: *Gastroenterol* 2000; 105 1550-1552.
4. Ferrouz A, Mohr P, Philip P Juvenile nasopharyngeal angiofibroma and familial adenomatous polyposis: An association *Otolaryngol Head Neck Surg* 2001; 113: 435-439.
5. Stansbie JM, Phelps P. Involution of residual juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *J Laryngol Otol* 2001; 100:599-603.
6. Shikani A, Richtsmeier W. Juvenile Nasopharyngeal angiofibroma tumor models. Failure of androgens to stimulate growth in nude mice in vitro. *Arch Otolaryngol Head Neck surg* 2001; 102: 940-945.
7. Gates G, Rice D, Koopmann Ch et al. Flutamide-Induce regression of angiofibroma. *Laryngoscopes* 2002; 102:940-945.
8. Schiff M, González A, On M et al. Juvenile nasopharyngeal Angiofibroma contains angiogenic growth factor: basic FGF. *Laryngoscope* 2002; 102:940-945.
9. Fu Y Perzin K. Non-epithelial tumors of the nasal cavity, paranasal sinuses and nasopharynx: a clinicopathologic study. *Cáncer* 2000; 33: 1275-1288
10. Waitrk B, Koopmann Ch, Turisi A. Radiation therapy as an alternative to surgery in the management of intercranial juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Int J. Ped. .Ortorhinolaryngol* 2000; 28 5161.
11. Thompson and Bertelli. Tumores Benigno. Angiofibroma juvenil 2da edición 1963 pp 430.
12. Paparella M, Angiofibroma Juvenil 2da edición. Edición revolucionaria 1881 pp 27-38, 27-39