

NASOANGIOFIBROMA JUVENIL VS HEMANGIOMA ARTERIOVENOSO, RETO DIAGNÓSTICO

SHIRLEY ANDREA RAMÍREZ MERLANO¹

Recibido para publicación: 12-02-2018 - Versión corregida: 23-04-2018 - Aprobado para publicación: 08-05-2018

Resumen

El nasofibrofibroma juvenil es un tumor vascular benigno, localmente agresivo pero poco común, representa tan solo el 0,05% de todos los tumores de cabeza y cuello, con una incidencia de aproximadamente 1:150.000. Por otra parte los hemangiomas son neoplasias benignas de las células endoteliales, representa el 7% de los tumores vasculares y son lesiones poco común de cabeza y cuello, pero ¿Son una misma entidad?, ¿Se puede trazar una línea clara para diferenciarlos?. El objetivo del presente artículo es proporcionar información acerca de estas dos entidades clínicas y responder las preguntas previamente formuladas.

Este es el caso clínico de un paciente del género masculino de 19 años de edad, quien consultó por cefalea hemisférica izquierda, otalgia y sensación de opresión ocular ipsilateral de 7 días de evolución. La tomografía axial computarizada de cráneo mostró una masa de densidad de tejidos blandos que ocupa la coana izquierda, infiltra parcialmente la región posterior de la fosa nasal izquierda, erosiona la apófisis pterigoides y el suelo de la celda esfenoidal izquierda. Se realizó biopsia por medio de nasofibrofibroscopia en el consultorio, previa a infiltración con lidocaína, se toman dos muestras de lesión en coana izquierda sin sangrado significativo; el reporte patológico informa hemangioma arteriovenoso, por lo que se decidió realizar embolización pre quirúrgica; posteriormente es llevado a procedimiento quirúrgico sin complicaciones, finalmente la biopsia excisional reporta nasofibrofibroma juvenil con estudio de inmunohistoquímica CD31 y CD34 reactivo en pared de estructuras vasculares. El nasofibrofibroma juvenil es el tumor más común de la nasofaringe en hombres adolescente, la ausencia de epistaxis recurrente unilateral no debe descartar el diagnóstico.

Palabras clave: nasofaringe, angiofibroma, hemangioma.

Ramírez-Merlano SA. Nasofibrofibroma Juvenil vs Hemangioma arteriovenoso, Reto diagnóstico. Reporte de caso. Arch Med (Manizales) 2018. 18(1):201-7. DOI: <https://doi.org/10.30554/archmed.18.1.2536.2018>.

Archivos de Medicina (Manizales), Volumen 18 N° 1, Enero-Junio 2018, ISSN versión impresa 1657-320X, ISSN versión en línea 2339-3874. Ramírez Merlano S.A.

1 Médica adscrita al Instituto Latinoamericano de Neurología y Sistema Nervioso - ILANS e_mail: shirly_ramirez22@hotmail.com Dirección: Carrera 13 # 138 – 41 Altavista Country, Bogotá – Colombia. Celular: 3017590390. Autor para correspondencia.

Nasal Juvenile Angiofibroma vs Arteriovenous Hemangioma, Diagnosis Challenge. Case report

Summary

Nasal Juvenile angiofibroma is a benign vascular tumor, locally aggressive but uncommon, it only represents 0,05% of all head and neck tumors, with an approximate incidence of 1:150-000. On the other hand hemangiomas are benign neoplasms of endothelial cells, they represent 7% of vascular tumors and they are uncommon lesions of the head and neck but Are they the same entity?, Can a clear line be drawn to differentiate them?. The objective of this article is to provide information about these two clinical entities and answer the questions previously asked.

This is the clinical case of a 19 year old male, that consulted for left headache, left earache and left ocular oppression of 7 days of evolution. Brain axial contrast computed tomography showed a mass of soft tissue density that occupies the left coana, partially infiltrates the posterior region left nasal fossa, erodes the pterygoid process and the floor of left the sphenoid cell. Biopsy was performed by means of nasofibrolaryngoscopy in the office, previos to infiltration with lidocaine, two samples of lesion were taken in the left choana without significant bleeding; the pathological report informs arteriovenous hemangioma. it was decided to perform a pre-surgical embolization. After this, the surgical procedure was carried out without complications. Finally, the excisional biopsy reported a juvenil nasoangiofibroma with immunohistochemical study of CD31 and CD34 reactive in wall of vascular structures. Nasal Juvenile Nasoangiofibroma is the most common tumor of the nasopharynx in adolescent males, the absence of recurrent unilateral epistaxis should not rule out the diagnosis.

Key Words: *nasopharynx, angiofibroma, hemangioma.*

Introducción

El nasoangiofibroma juvenil es un tumor vascular benigno, localmente agresivo pero poco común, representa tan solo el 0,05% de todos los tumores de cabeza y cuello, con una incidencia de aproximadamente 1:150.000. Por otra parte los hemangiomas son neoplasias benignas de las células endoteliales, representa el 7% de los tumores vasculares y son lesiones poco común de cabeza y cuello, Sin embargo estas dos entidades son heterogéneas, histológicamente el nasoangiofibroma se compone de fibras de colágeno y sobrepresa receptores vasculares de crecimiento endotelial (VEGFR-2) no obstante los hemangiomas solo están conformados por endotelio

vascular hiperplásico sin componente fibroso [1,2,3].

Para algunos investigadores los nasoangiofibromas son clasificados como malformaciones vasculares, otros como hemangiomas, y algunos argumentan que es un cambio hiperplásico como respuesta a la inflamación de los senos paranasales, sin embargo, el nasoangiofibroma no se encuentra en ninguna de las clasificaciones de la sociedad internacional para el estudio de anomalías vasculares muy probablemente por su componente mixto y no solo de tipo vascular [4].

Este caso clínico es compatible con un nasoangiofibroma juvenil, los datos epidemiológicos (edad y sexo), la presentación del

cuadro clínico, y los hallazgos tomográficos sin embargo la biopsia inicial reportó hemangioma arteriovenoso; la muestra patológica inicial fue una pequeña parte tumoral que contenía solo componente vascular sin componente fibroso por lo que el diagnóstico inicial fue hemangioma, sin embargo al procesar la biopsia excisional con toda la muestra tumoral y realizar los marcadores tumorales el diagnóstico definitivo es angiofibroma juvenil, el siguiente artículo proporciona información importante para el diagnóstico de esta entidad con una revisión de la literatura actualizada.

Reporte de Caso

Paciente del género masculino de 19 años de edad sin antecedentes de importancia, quien consulta por cuadro clínico de 7 días de evolución caracterizado por cefalea hem Craneada izquierda no pulsátil sin irradiación asociado a otalgia izquierda y sensación de opresión ocular izquierda. Quien previamente había consultado extra-institucionalmente con manejo analgésico sin mejoría, consulta nuevamente por aumento del dolor clasificado 10/10 en la escala análoga del dolor, sin síntomas visuales, sin sangrado nasal y sin alteraciones neurológicas. A la revisión por sistema informa episodios de alteración del olfato desde los 7 años de edad y único episodio de epistaxis en fosa nasal izquierda auto limitado a los 16 años de edad. Como único antecedente patológicos rinitis alérgica intermitente y antecedente tóxico una aparente exposición al polvo de madera; al examen físico la rinoscopia anterior mostró hipertrofia de cornetes bilateral y mucosa pálida, sin masas en región anterior. Se solicitó tomografía axial computarizada cerebral con hallazgos de masa de densidad de tejidos blandos que ocupa la coana izquierda, infiltra parcialmente la región posterior de la fosa nasal de este lado, erosiona la apófisis pterigoides. Tiene diámetros aproximados de 47 x 34 x 35 mm en los ejes craneocaudal, rostro dorsal y axial respectivamente (Figura 1).

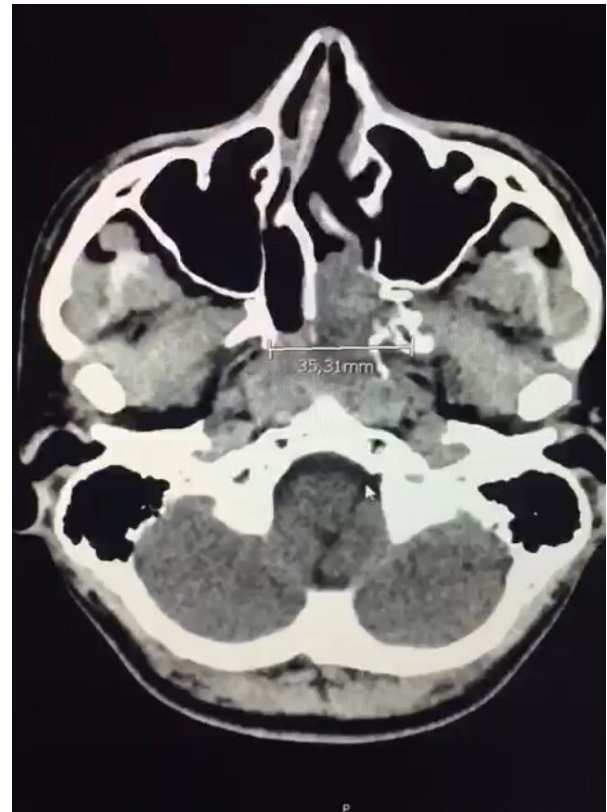


Figura 1. Tomografía axial computarizada con lesión expansiva en fosa pterigomaxilar izquierda. Fuente: Hospital Militar Central de Bogotá.

El corte coronal observamos masa en fosa nasal izquierda con compromiso del suelo de la celda esfenoidal izquierda. (Figura 2).



Figura 2. Tomografía Axial Computarizada, Corte coronal. Fuente: Hospital Militar Central de Bogotá.

Resonancia Magnética Nuclear de senos paranasales contrastada con hallazgos masa hipointensa en secuencias T1 que realza ávidamente con la aplicación del medio de contraste de 38 x 35 mm que presenta señal de vacío en su interior, ubicado en la coana izquierda, infiltra el seno esfenoidal, el musculo pterigoideo interno, el tejido adenoideo a la altura del cavum faríngeo y erosiona la apófisis pterigoides ipsilateral. (Figura 3).

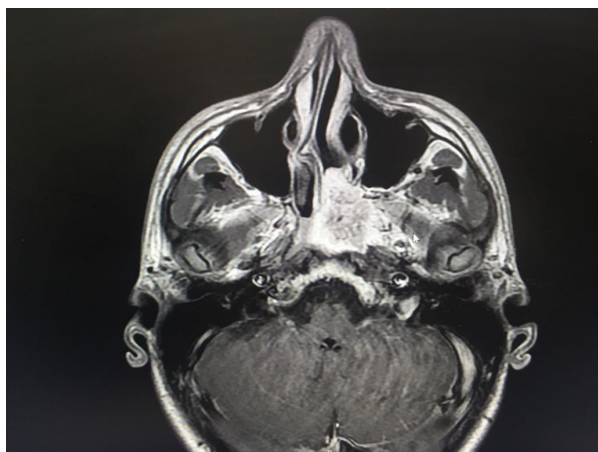


Figura 3. Resonancia Magnética Senos paranasales T1. Fuente: Hospital Militar Central de Bogotá.

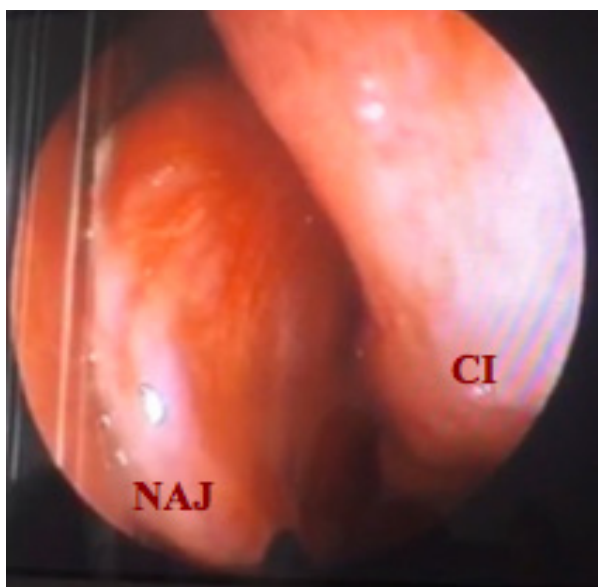


Figura 4. NAJ Nasoangiofibroma Juvenil. CI[Cornete inferior]. Fuente: Hospital Militar Central de Bogotá.

En el consultorio se realizó nasofibrolaringoscopia observándose masa pálida dependiente del cornete medio izquierdo en alto contacto con el cornete inferior izquierdo (Figura 4).

Se realizó biopsia por medio de nasofibrolaringoscopia previa a infiltración con lidocaína, se toman dos muestras de lesión en coana izquierda sin sangrado significativo (Figura 5).

Reporte de patología con hallazgos de hemangioma arteriovenoso por lo que se programó para embolización; bajo road mapping se cateterizó supraselectivamente la arteria esfenopalatina, arteria maxilar y arteria menínea media; se observó lesión redondeada ubicada en la nasofaringe. Se realizó embolización del tumor de aproximadamente el 80%.

A los 7 días posterior a la embolización es llevado a abordaje endoscópico transnasal con realización de septoturbinoplastia más antrostomía maxilar, etmoidectomía anterior y posterior, sinusotomía frontal Draf I y esfenoidectomía izquierda; sin complicaciones. Finalmente la biopsia excisional reporta nasoangiofibroma juvenil con estudio de inmunohistoquímica CD31 y CD34 reactivo en pared de estructuras vasculares. (Figura 6).

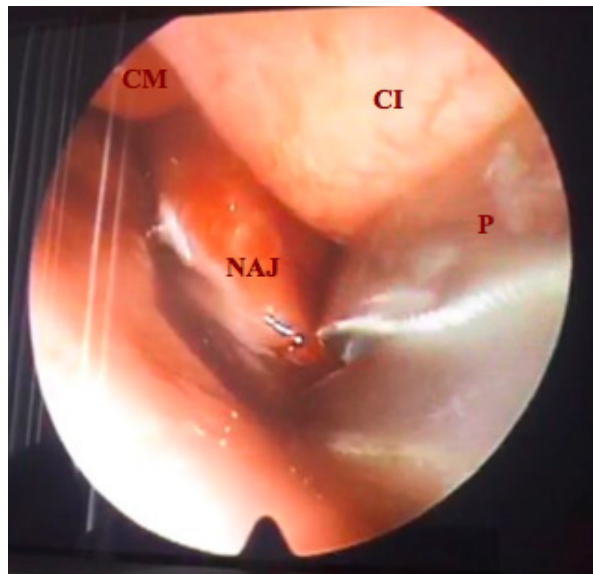


Figura 5. NAJ[Nasoangiofibroma Juvenil], CI[Cornete inferior], CM [Cornete Medio], P [Pinza de Biopsia]. Fuente: Hospital Militar Central de Bogotá.

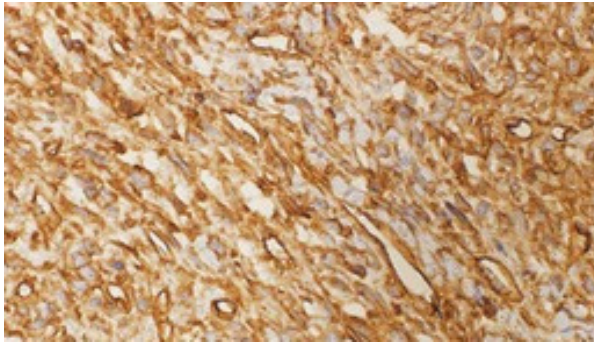


Figura 6. CD34 reactivo en pared de estructuras vasculares [x400]. Fuente: Hospital Militar Central de Bogotá.

Discusión

El angiofibroma juvenil es un tumor vascular benigno, en 1847 Chelius describió por primera vez esta entidad como un “pólipo nasal fibroso” que comúnmente se presenta en el periodo de la pubertad. Múltiples denominaciones se ha considerado entre ellas: Angioma nasofaríngeo juvenil, Fibroma vascular, Hemangiofibroma nasofaríngeo juvenil, Fibroangioma juvenil y Fibroma juvenil [1].

El origen anatómico del tumor todavía se encuentra en discusión, sin embargo una reciente revisión evaluó el origen anatómico de pacientes con confirmación patológica de angiofibroma nasofaríngeo juvenil entre enero 1998 y enero 2013 por medio de Tomografía computarizada y Resonancia Magnética, con hallazgos: primer sitio de origen la coana y nasofaringe, segundo sitio de origen la fosa pterigomaxilar [5,6].

Respecto a la epidemiología representa el 0,05% de todos los tumores de cabeza y cuello con una incidencia de 1:150.000. Es el tumor más común en la nasofaringe, y aunque se han reportado algunos casos esporádicos en hombre mayores es casi exclusivo en hombres jóvenes entre los 9 – 19 años de edad [1].

También se han descritos casos excepcionales en mujeres, sin embargo en este grupo debe considerarse la posibilidad de un pólipo

nasal convencional o pólipo antrocoanal con fibrosis; No obstante algunos autores sugieren inclusive la realización de estudios cromosómicos considerando la hipótesis de fenotipo femenino con genotipo 46XY [7].

En Colombia los estudios epidemiológicos son escasos, sin embargo un estudio retrospectivo en el Instituto Nacional de Cancerología, Santafé de Bogotá Colombia se describe 60 casos de nasoangiofibroma juvenil, el promedio de edad de los paciente analizados fue 15.1 años, todos del sexo masculino, con una mediana para el tiempo de evolución de la enfermedad de 12,0 meses lo que sugiere patrones epidemiológicos similares a la literatura mundial [3].

Se han considerado factores hormonales y genéticos para explicar la exclusividad en hombres jóvenes con angiofibroma juvenil, por un lado se expresa varios niveles de receptores de estrógeno, progesterona y por el otro receptores androgénicos. Estudios recientes de Riggs y Orlandi observaron que la testosterona exógena puede causar crecimiento tumoral en cualquier momento, incluso décadas después del tratamiento. Las investigaciones de posibles eventos genéticos generalmente se basan en un pequeño número de pacientes. Se han detectado pérdidas y ganancias numéricas cromosómicas tanto en componentes endoteliales como estromales de angiofibroma juvenil. [1,3].

La presentación clínica característica es epistaxis unilateral recurrente, no provocada, indolora, profusa (60%) y obstrucción nasal unilateral con rinorrea (80%), puede aparecer déficit visual y neurológico cuando la órbita, la base del cráneo o el endocráneo están afectados. Los síntomas generalmente están presentes por 6 meses a un 1 año antes del diagnóstico [1,8,9]. La literatura enfatiza como el síntoma clásico la epistaxis recurrente, sin embargo, paciente presentó sintomatología más de tipo compresivo (cefalea y otalgia), y no presentó sangrado nasal, por lo que la ausencia de epistaxis no debe excluir el diagnóstico.

Al examen físico la rinoscopia anterior generalmente revela una masa lobulada rojiza ubicada en la parte posterior de la cavidad nasal y el cavum, pero el diagnóstico preoperatorio se basa en las características clínicas e imagenológicas; la biopsia incisional puede conducir a una hemorragia masiva y no se recomienda de rutina [1,9].

Las imágenes preoperatorias de rutina confirman el diagnóstico, define la extensión y estadificación del tumor y ayuda en la planificación del tratamiento. Además, se usa postoperatoriamente para evaluar la persistencia o la recidiva del tumor. Tomografía computarizada, Resonancia Magnética y Angiografía ayudan a definir la ubicación, la relación con estructuras neurovasculares importantes, y la evaluación del suministro de sangre para seleccionar el enfoque menos traumático para el control hemostático [8].

La angiografía carotídea unilateral es necesaria para evaluar el suministro vascular de angiofibroma juvenil y permitir la embolización de los vasos nutricios antes de la cirugía. La oclusión de los vasos nutricios reduce el sangrado intraoperatorio, una causa importante de morbilidad y puede reducir el tamaño del tumor. Esto permite una mejor visualización del campo quirúrgico, particularmente en un contexto endoscópico, facilita la disección y aumenta las posibilidades de resección completa, un factor que influye en la recurrencia [6].

En el examen patológico las células endoteliales reaccionan con anticuerpos contra antígenos endoteliales típicos tales como CD31, CD34 o antígeno relacionado con el factor VIII. Generalmente se observa que las células estromales muestran inmunorreactividad solo con anticuerpos contra vimentina. Los receptores

de andrógenos se han identificado mediante inmunohistoquímica en las células estromal y endotelial, mientras que la mayoría de los casos no mostrarán inmunorreactividad con anticuerpos contra los receptores de estrógenos o progesterona [4,10]. Las posibilidades diagnósticas planteadas en el paciente se describen en la Tabla 1.

Conclusión

El nasoangiofibroma juvenil debe ser considerado como la primera posibilidad diagnóstica ante la sospecha de masa en nasofaringe en hombre adolescente, este caso clínico no debutó con la sintomatología clásica, no obstante la ausencia de epistaxis unilateral recurrente no debe excluir el diagnóstico. Las ayudas diagnósticas como el estudio histopatológico son fundamentales para la confirmación patológica, sin embargo como sucedió en nuestro caso clínico, el nasoangiofibroma puede contener diferentes grados de angiofibroma o fibroma y ante la sospecha diagnóstica se debe realizar inmunohistoquímica con marcadores CD31, CD34 para confirmar o descartar esta patología.

Las características epidemiológicas como edad de presentación, predominio de género, localización tumoral, presentación clínica y factores de riesgo asociados de los tumores nasosinusales son de gran ayuda para la sospecha diagnóstica, la tabla 1 del presente artículo sugerido por los autores puede ayudar al abordaje diagnóstico de los principales tumores nasosinusales.

Conflictos de interés: el autor declara no conflicto de intereses.

Fuentes de financiación: ninguno.

Tabla 1- Diagnósticos diferenciales proporcionado por los autores.

	Edad	Genero	Localización	Factores de riesgo
Angiofibroma Juvenil	9-19 años	Masculino	Coana y Nasofaringe	¿Influjo hormonal?
Adenocarcinoma	50-60 años	Masculino	Etmoides y la parte superior de las fosas nasales.	Exposición al polvo de madera y cuero
Escamocelular	50-60 años	Masculino	Seno maxilar y etmoides.	Níquel, tabaco y VPH.
Neuroblastoma Olfatorio	2 picos de edad: 20 años 50 años	No existe predominio de género	Parte superior del septo a nivel de la lámina cribosa.	Desconocido

Literatura citada

- López F, Triantafyllou A, Snyderman CH, Hunt JL, Suárez C, Lund VJ, et al. **Nasal juvenile angiofibroma: Current perspectives with emphasis on management.** *Head Neck* 2017; 39(5):1033-1045. DOI: 10.1002/hed.24696.
- Kim JH, Park SW, Kim SC, Lim MK, Jang TY, Kim YJ, et al. **Computed Tomography and Magnetic Resonance Imaging Findings of Nasal Cavity Hemangiomas According to Histological Type.** *Korean J Radiol* 2015; 16(3):566-74. DOI: 10.3348/kjr.2015.16.3.566.
- Sánchez G. **Experiencia en el Manejo de Nasoangiofibroma Juvenil.** *Acta de otorrinolaringología & cirugía de cabeza y cuello* 1999; 27(3): 4- 6.
- Gronkiewicz Z, Krzeski A, Kukwa W. **Selected biological markers in various vascular lesions of the head and neck.** *Postepy Hig Med Dosw* 2014; 68:1206-1. DOI: 10.5604/17322693.1126843.
- McKnight CD, Parmar HA, Watcharotone K, Mukherji SK. **Reassessing the Anatomic Origin of the Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma.** *J Comput Assist Tomogr* 2017; 41(4):559-564. DOI: 10.1097/RCT.0000000000000566
- Overdevest JB, Amans MR, Zaki P, Pletcher SD, El-Sayed IH. **Patterns of vascularization and surgical morbidity in juvenile nasopharyngeal angiofibroma: A case series, systematic review, and meta-analysis.** *Head Neck* 2018; 40(2):428-443. DOI: 10.1002/hed.24987.
- Patrocínio JA, Patrocínio LG, Borba BH, Bonatti B, Guimarães AH. **Nasopharyngeal angiofibroma in an elderly woman.** *Am J Otolaryngol* 2005; 26(3):198-200.
- Gupta R, Agarwal SP. **Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma: Combined Approach for Excision, Transpalatal and Endoscopic; A New Perspective.** *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg* 2018; 70(1):125-129. DOI: 10.1007/s12070-016-1027-8.
- Hernández VJ, Hernández S. **Nasoangiofibroma juvenil: una revisión actualizada del diagnóstico, clasificación y tratamiento.** *Acta de otorrinolaringología & cirugía de cabeza y cuello* 2011; 39(3):147-157.
- Stelow E, Wenig B. **Update From The 4th Edition of the World Health Organization Classification of Head and Neck Tumours: Nasopharynx.** *Head and Neck Pathology* 2017; 11(1):16-22. DOI: 10.1007/s12105-017-0787-0.

