Angiofibroma nasoseptal: Reporte de un caso y revisión

Nasal septal angiofibroma: Case report and review

Felipe Castillo F¹, Marcelo Peldoza W², Gonzalo De Toro Consuagra³.

RESUMEN

Paciente de 32 años que acudió a consultas por epistaxis intermitente. A la exploración, se evidenció una masa proveniente del septum en fosa nasal izquierda no sospechosa, que a la biopsia demostró ser un angiofibroma. Se describe el abordaje terapéutico de un angiofibroma extranasofaríngeo septal y una revisión de la literatura.

Palabras clave: Angiofibroma, neoplasia nasal.

ABSTRACT

A 32-year-old patient attended our department for intermittent epistaxis. Upon examination, a non-suspicious mass coming from the septum was found in the left nostril, which at biopsy proved to be an angiofibroma. We describe the therapeutic approach of a septal extranasopharyngeal angiofibroma and a review of the literature.

Key words: Angiofibroma, nose neoplasms.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 32 años, con obstrucción nasal izquierda progresiva asociada a epistaxis recurrente. Referido a nuestro servicio, se descartó un antecedente traumático o una infección local. A la exploración, se evidenció una lesión inespecífica en

el vestíbulo de la fosa nasal izquierda, proveniente del tabique nasal cartilaginoso. Ante la falta de sospecha de lesión vascular evidente, se realizó una biopsia bajo anestesia local, con sangrado abundante que se controló con taponamiento anterior. El resultado histopatológico confirmó un angiofibroma nasal. Posterior a la biopsia,

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Recibido el 1 de julio, 2019. Aceptado el 5 de agosto 2019.

Servicio de Otorrinolaringología, Hospital de Puerto Montt, Facultad de Medicina, Sede de la Patagonia, Universidad San Sebastián, Chile.

² Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Dr. Hernán Henríquez, Facultad de Medicina, Universidad de La Frontera, Temuco, Chile.

³ Servicio de Anatomía Patológica, Hospital de Puerto Montt, Facultad de Medicina, Sede Puerto Montt, Universidad Austral, Chile

la reconstrucción multiplanar y de superficie con tomografía computarizada con contraste angiográfico evidenció la ubicación de la masa en la porción cartilaginosa izquierda del tabique nasal (Figura 1).

La angiografía de sustracción digital con estudio rotacional 3D mostró una lesión moderadamente vascularizada de 18x15x10 mm en sus ejes máximos, dependiente de las arterias maxilar izquierda, infraorbitaria y esfenopalatina, y en menor grado dependiente de una rama septal de la arteria etmoidal anterior que llenaba el componente medial del tumor (Figura 2).

Se realizó resección endoscópica asistida del tumor, sin microembolización previa, con exéresis completa, sin incidencias. Durante la cirugía, se encontró que la lesión tenía una consistencia aumentada, no sangraba al tacto y estaba firmemente sujeto al tabique nasal. Se colocó un taponamiento nasal anterior bilateral, que se retiró después de 7 días. No presentó episodios de sangrado de la lesión y la obstrucción nasal fue resuelta. La biopsia definitiva confirmó el diagnóstico de angiofibroma, con la presencia característica de un estroma fibroso denso con células espiculadas o estrelladas de tamaño variable y espacios vasculares de pared

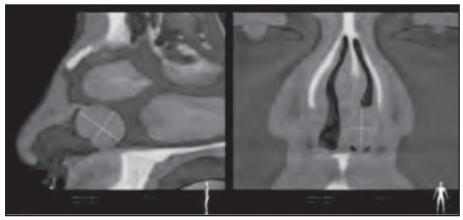


Figura 1. Tomografía computarizada angiográfica que confirma un tumor nasal en la fosa nasal izquierda.

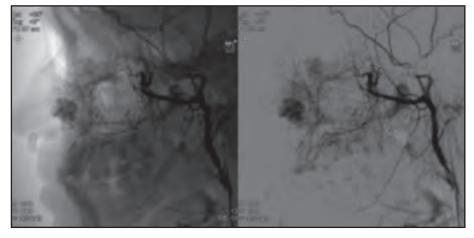


Figura 2. Angiografía de sustracción digital en vista lateral de la arteria carótida externa izquierda, con y sin referencia ósea, que muestra una lesión tumoral vascularizada en las ramas de la arteria maxilar interna, la arteria infraorbitaria y la esfenopalatina, y la rama septal de la arteria etmoidal anterior.

delgada (Figura 3). Los controles posteriores del paciente fueron satisfactorios hasta un año después de la resección sin evidencia de recurrencia del tumor.

DISCUSIÓN

Los informes de angiofibromas extranasofaríngeos (ENA) en la literatura son todavía escasos. Desde la última revisión de Windfuhr², sólo 39 de los 174 ENA documentados entre 1918 y 2015 se originaron en el tabique nasal, siendo esta ubicación la más frecuente (22,4%), por encima del seno maxilar como se había descrito anteriormente.

Dentro de los ENA de localización septal, 19 se originaron a partir del cartílago septal, 7 del hueso (vómer o lámina perpendicular del etmoides), 6 de la unión osteocartilaginosa y 12 casos no especificados. Las localizaciones no septales de la ENA pueden estar en cualquier lugar de la mucosa del tracto aerodigestivo superior, incluidos los casos en el seno maxilar (segundo en frecuencia), cornetes inferiores (tercero en frecuencia), etmoides y otros lugares tan variados como la comisura anterior laríngea, espacio subglótico, epiglotis, esófago cervical alto, región interaritenoidea, pared faríngea posterior e hipofaringe².

El origen de los ENA es discutible. El angiofibroma nasofaríngeo juvenil (ANJ) se ha asociado típicamente con causas genéticas y hormonales debido a su predominio en hombres y a una malformación derivada de una regresión incompleta de la primera arteria del arco branquial¹, asociada con los receptores de testosterona que activan el tumor en la pubertad³. En mujeres, los niveles elevados de estrógeno serían un factor protector de esta activación¹, lo que convierte al ANJ en un tumor exclusivo de los hombres, con aparición en las primeras etapas de la vida.

Todas las explicaciones etiopatiogénicas de ANJ no se extrapolan a ENA, un tumor que aparece en hombres en una proporción de 2,13/1 con respecto a mujeres^{2,5} y en diferentes etapas de la vida, incluidos niños⁵ pacientes ancianos, y en diversos lugares de la anatomía. Se ha especulado que el tejido embrionario que queda en el tabique nasal puede ser el origen de algún ENA^{6,7}, específicamente en el periostio de la lámina perpendicular de la etmoides como tejido anormal de la fascia basal8,9. Sin embargo, su ubicación en el cornete inferior y otros no son susceptibles a un origen como éste y es necesario proponer otras teorías, que expliquen asimismo la aparición de tejido angiofibromatoso en mujeres, algo independiente de las teorías hormonales del desarrollo de tumores en pacientes con ANJ.

La presentación clínica de este tipo de tumores es variada y depende de la ubicación del tumor primario. Dado que los tumores más frecuentes son los de localización nasal-extranasofaríngea (septo, maxilar, cornete inferior), la epistaxis (25,8% de los casos) y la obstrucción nasal (9,8% de los casos) son los síntomas más comunes,

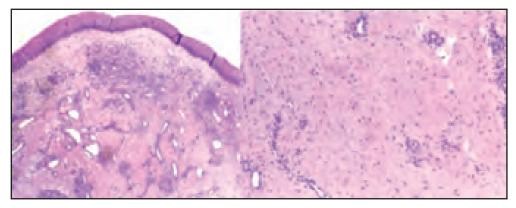


Figura 3. Biopsia. Hematoxilina eosina (intensificación). Descripción anatomopatológica.

como en nuestro informe clínico. La epistaxis puede ser una afección grave y potencialmente mortal, principalmente en casos pediátricos¹0,11. La ANJ suele corresponder a tumores de aspecto rosado o violáceo con sospecha de lesión vascular. En ENA, esta situación no es obligatoria y la aparición del tumor puede no corresponder a estas características, como en nuestro caso. El diagnóstico diferencial incluye granuloma piógeno, hemangiopericitomas, hemangiomas, pólipos angiomatosos, pólipos inflamatorios, quistes nasofaríngeos, tumores benignos o malignos, estesioneuroblastoma, cordomas y tuberculosis retrofaríngea.

En ANJ, la hipervascularización angiográfica es característica, que no necesariamente se replica en ENA. Cuando una ENA presenta apariencia vascular, debe evitarse su biopsia debido al riesgo de hemorragia, que se ha considerado importante en el 25% de los casos². La baja tasa de sangrado en estas biopsias es consistente con la ausencia de hipervascularización en los estudios angiográficos. En nuestro caso, realizamos la biopsia de la lesión en consultas sin haber sospechado un ENA, y después de esta experiencia creemos que una biopsia en condiciones controladas habría sido una opción más segura.

Aunque la hipervascularización de la ENA no es obligatoria, siempre se sugiere la angiografía por sustracción digital, lo que permite establecer su angioarquitectura y considerar una embolización preoperatoria eventual, la que debería lograr una cirugía más segura que disminuya el sangrado intraoperatorio. En tumores pequeños, la embo-

lización puede ser compleja y la contribución de este procedimiento durante la cirugía es controvertida, dejando la embolización selectiva para los casos en que el beneficio intraoperatorio es claro. La embolización de este tipo de tumores no está exenta de complicaciones, como la embolización incidental de arterias e infartos de territorios adyacentes ubicados en estos lugares¹². En nuestro caso, decidimos no embolizar la lesión de nuestro paciente para realizar una resección local bajo anestesia general, debido al pequeño tamaño de la lesión. La resección transcurrió sin incidentes y con sangrado escaso.

A nivel microscópico, se observó una mezcla de vasos sanguíneos estrellados o con cuernos de venado, con un espesor variable de sus paredes (desde una capa única de células endoteliales hasta una pared muscular con un número variable de capas), sumergidas en un estroma fibroso irregular, casi acelular. Las células estromales son fibroblastos estrellados. Dogan y cols¹³ señalaron que en la ENA hay un predominio del estroma no sistemático con menos elementos vasculares que en el ANJ típico.

CONCLUSIÓN

Los angiofibromas extranasofaríngeos son raros, siendo la ubicación septal la ubicación más frecuente. Es importante tener en cuenta este diagnóstico diferencial en lesiones no específicas en las fosas nasales, con la finalidad de actuar en consecuencia.

BIBLIOGRAFÍA

- Gullane PJ, Davidson J, O'Dwyer T, Forte V. Juvenile angiofibroma: a review of the literature and a case series report. *Laryngoscope* 1992; 102: 928-33.
- 2. WINDFUHR JP, VENT J. Extranasopharyngeal angiofibroma revisited. *Clinical Otolaryngology* 2018; 43: 1999-222.
- 3. Schiff M. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma. A theory of pathogenesis. *Laryngoscope* 1959; 69: 981-1016.
- 4. GARCÍA-RODRÍGUEZ L, RUDMAN K, COGBILL CH, LOEHRL T, POETKER DM. Nasal septal angiofibroma, a subclass of extra nasopharyngeal angiofibroma. *Am J Otolaryngol* 2012; 33: 473-6.
- 5. Handa KK, Kumar A, Singh MK et al. Extranasopharyngeal angiofibroma arising from the nasal septum. *International journal of pediatric otorhinolaryngology* 2001; 58: 163-6.
- 6. AKBAS Y, ANADOLU Y. Extranasopharyngeal angiofibroma of the head and neck in women. *Am J Otolaryngol* 2003; 24: 413-6.
- 7. Sarpa JR, Novelly NJ. Extranasopharyngeal

- angiofibroma. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1989; 101: 693-7.
- 8. HIRAIDE F, MATSUBARA H. Juvenile nasal angiofibroma: a case report. *Arch Otorhinolaryngol* 1984; 239: 235-41.
- Ismi O, Bozdogan Arpaci R, Yesilova M, Vayisoglu Y, Özcan C, Üniversitesi M, et al. Extranasopharyngeal angiofibroma of maxillary sinus seen during surgery for epistaxis. ENTcase 2019; 1: 47-51.
- Voisin C, Wattel F, Cosselin B, Caron JC, Tonnel A. Tracheal haemangiofibroma. *Lille Med* 1968; 13: 215-6.

- 11. ALVI A, MYSSIOREK D, FUCHS A. Extranasopharyngeal angiofibroma. *J Otolaryngol* 1996; 25: 346-8
- TRIVEDI M, DESAI RJ, POTDAR NA, SHINDE CA, UKIRDE V, BHUTA M, & NAIR AG. Vision loss due to central retinal artery occlusion following embolization in a case of a giant juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Journal of Craniofacial Surgery* 2015; 26: e451-453.
- 13. Dogan S, Yazici H, Baygit Y, Metin M, Soy FK. Extranasopharyngeal angiofibroma of the nasal septum: a rare clinical entity. *J Craniofac Surg* 2013; 24: e390-e393.