



ARTÍCULO ORIGINAL

Abordaje endoscópico endonasal para el tratamiento de los angiofibromas juveniles

José Luis Llorente ^{a,b,*} y Fernando López ^{a,b}

^a Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, Asturias, España

^b Universidad de Oviedo, Instituto de Investigación Sanitaria del Principado de Asturias, Oviedo, España

Recibido el 31 de diciembre de 2017; aceptado el 13 de enero de 2018



PALABRAS CLAVE

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

Resumen

Antecedentes y objetivos: Los angiofibromas juveniles (AJ) son tumores benignos 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 tratamiento es complejo. El manejo de los AJ ha cambiado, pero continúa siendo un reto. El objetivo de este estudio fue revisar a una serie de pacientes con AJ tratados mediante un abordaje endonasal endoscópico endonasal.

Material y métodos: Se revisaron las historias médicas de todos los pacientes con AJ intervenidos mediante un abordaje endoscópico endonasal. Las principales variables estudiadas incluyeron el estadio tumoral, la pérdida de sangre intraoperatoria, la tasa de complicaciones y la tasa de persistencia o recidiva.

Resultados: Se incluyeron un total de 31 pacientes, 30 varones y una mujer. La edad media fue de 17 años. Según la clasificación de Radkowski, un caso pertenecía al estadio I, 5 al estadio IIA, 9 al estadio IIB, 4 al estadio IIC, 10 al estadio IIIA y 2 al estadio IIIB. El 39% de los AJ pertenecían a estadios avanzados (IIIA y IIIB). La pérdida media de sangre fue de 1.156 ml. Excepto en un caso, no se observaron complicaciones significativas. La tasa de persistencia/recurrencia al finalizar el seguimiento fue del 6% (2 AJ en estadio avanzado). El seguimiento medio fue de 86 meses.

Conclusiones: Este estudio retrospectivo respalda que la opción de los abordajes endoscópicos endonasales para el tratamiento de los AJ es factible y se asocia con buenos resultados a largo plazo.

© 2018 Sociedad Española de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

* Autor para correspondencia.

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

KEYWORDS

Juvenile angiofibroma; Sinonasal tumours; Surgical approach; Endoscopic sinus surgery; Embolisation

The endoscopic endonasal approach for the treatment of juvenile angiofibromas

Abstract

Background and objectives: Juvenile angiofibroma (JA) is a benign tumour, for which the treatment of choice is surgery. It may be associated with significant morbidity because of its anatomical location and its locally destructive growth pattern. Severe haemorrhage constitutes a high risk in JA and its surgical management can be complex. The management of JA remains a challenge. The objective of this study was to review a series of patients with JA treated via the endonasal/endoscopic approach.

Material and methods: Medical records of patients operated for JA were reviewed. Main outcome measures: tumour stage, intraoperative blood loss, complications and persistence/recurrence rates.

Results: A total of 30 male patients and one female were included. The mean age was 17 years. Using the Radkowski classification, one JA was classified as stage I, 5 stage IIA, 9 stage IIB, 4 stage IIC, 10 stage IIIA and 2 stage IIIB. Thirty-nine percent of the JA was classified as advanced stage JA (IIIA and IIIB). The mean blood loss was 1.156 mL Except in one case, no significant complications were observed. Tumour persistence/recurrence was observed in 2 JA (6%), at the end of the follow-up. Mean postoperative follow-up time was 86 months.

Conclusions: This retrospective study supports the notion that endonasal endoscopic approaches for a JA are a feasible option associated with good long-term results.

© 2018 Sociedad Española de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

Los angiofibromas juveniles (AJ) son tumores benignos, poco frecuentes, de naturaleza vascular, que afectan casi exclusivamente a varones jóvenes¹, aunque se han descrito casos aislados en varones mayores de 25 años y en mujeres adolescentes². Los AJ se originan en la parte posterior de las fosas nasales, cerca del basiesfenoides y del margen superior del agujero esfenopalatino³. El tumor muestra un patrón de crecimiento expansivo y destructivo y se puede extender hacia estructuras adyacentes como las fosas nasales, los senos paranasales, la órbita, la rinofaringe y la base del cráneo, y en ocasiones, hacerse intracraneal.

La clínica de los AJ está en función de la localización, del tamaño y de la extensión de la tumoración. La obstrucción nasal y la epistaxis unilateral y recidivantes son los síntomas más frecuentes. El diagnóstico se realiza mediante tomografía computarizada y resonancia magnética (RM) nuclear⁴.

Se han propuesto varios sistemas de estadificación de los AJ la mayoría de los cuales se basan en la expansión tumoral y la extensión intracranial. Aunque ninguno es universalmente utilizado, los propuestos por Radkowski et al.⁵ y por Andrews et al.⁶ son los más extendidos. Snyderman et al.⁷ también han propuesto una clasificación de los AJ enfatizando la importancia de la vascularización residual del tumor después de la embolización.

El tratamiento de elección de los AJ es la resección quirúrgica, previa angiografía y embolización selectiva dirigida a las arterias que nutren al tumor^{8,9}. La mayoría de las aferencias vasculares proceden de ramas terminales de la arteria maxilar interna, las cuales pueden ser embolizadas¹⁰; no obstante, en ocasiones (fundamentalmente en AJ en estadios avanzados y en recurrencias), el

tumor puede recibir vasos nutricios de ramas de la arteria carótida interna, que no pueden ser embolizadas.

La creciente preferencia por los abordajes endoscópicos endonasales (AEE) está bien descrita¹¹, aunque los abordajes abiertos siguen teniendo sus indicaciones¹². En los años 90 se publicaron por primera vez series de pacientes con AJ en estadios iniciales (estadios I y II de Radkowski) intervenidos mediante resecciones endoscópicas mínimamente invasivas. En estas series se observó que la resección mediante endoscopía es factible, al tiempo que proporciona una tasa de recurrencia similar a la observada mediante abordajes abiertos, pero con menores complicaciones y morbilidad¹³⁻¹⁹. Las mejoras en la instrumentación quirúrgica, los estudios de imagen, los sistemas quirúrgicos de navegación y la creciente experiencia en técnicas quirúrgicas endoscópicas han permitido ampliar las indicaciones de la cirugía endoscópica a AJ en estadios avanzados (estadios Radkowski/Andrews IIC y IIIA)²⁰⁻²⁶, los cuales suponen hasta un 40% de los casos.

El propósito de este estudio es presentar nuestra experiencia en el tratamiento de los AJ mediante AEE, centrandonos fundamentalmente en la evaluación de la eficacia de la endoscopia endonasal para el tratamiento de estos tumores.

Material y método

Se revisó el registro quirúrgico del servicio de Otorrinolaringología de nuestro hospital, recogiendo datos de las historias clínicas concernientes a pacientes con el diagnóstico de AJ que han sido intervenidos mediante un AEE.

La población a estudio se compuso de 31 pacientes, 25 de los cuales (81%) fueron remitidos desde centros

hospitalarios de otras comunidades autónomas. 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 fue intervenido, tipo de cirugía, complicaciones y seguimiento.

A todos los pacientes se les realizó una tomografía computarizada con contraste y una RM previa a la intervención quirúrgica para estudiar la extensión tumoral. La clasificación de los AJ se realizó en base a las clasificaciones de Fisch⁶, Radkowsky⁵ y Snyderman⁷. Asimismo, se realizó una angiografía 24-48 h antes de la cirugía con el fin de embolizar las arterias nutricias principales de la tumoración. Es importante en la embolización de la maxilar interna soltar los coils medialmente a la salida de las arterias temporales profundas ya que de esta forma evitamos la inutilización del colgajo de músculo temporal que en casos seleccionados puede ser útil para el relleno de la cavidad postoperatoria, sobre todo si se hubiese provocado una fistula de líquido cefalorraquídeo.

El seguimiento medio fue de 86 meses (rango: 6 meses a 22 años). Los pacientes fueron seguidos en la consulta externa e interrogados acerca de sintomatología sospechosa de recurrencia. Además, fueron explorados mediante endoscopia nasal y RM cada 6-12 meses durante los primeros 3-5 años. Después de este tiempo, los estudios radiológicos se solicitaron si el paciente refería nuevos síntomas. El control local se definió como la ausencia de signos endoscópicos o radiológicos compatibles con presencia tumoral. En casos complejos es útil la realización de una RM a las 24 o 48 h para descartar algún tipo de complicación o la presencia de restos tumorales que pudiesen pasar desapercibidos por el sangrado profuso. Sin embargo, la interpretación de estos estudios puede ser en ocasiones complicada por la existencia de material de taponamiento o de hemostasia (fig. 1).

Técnica quirúrgica

En todos los casos se realizó un AEE ampliado²⁷ y todos los pacientes fueron advertidos de la posibilidad de tener que realizar un abordaje abierto en función de los hallazgos quirúrgicos para conseguir una resección segura.

El procedimiento se realiza con anestesia general e intubación orotraqueal. En todos los casos se aplican inicialmente en ambas fosas nasales lentinillas impregnadas en un anestésico local (tetracaina) y un vasoconstrictor (adrenalina 1%). El paciente se coloca en decúbito supino, con la cabeza ligeramente elevada en anti-Trendelenburg. A todos los pacientes se les administran 2 g de cefazolina intravenosos (en caso de alergia a β-lactámicos se administran 600 mg de clindamicina y 80 mg de gentamicina).

La cirugía es realizada por 2 cirujanos (otorrinolaringólogos) simultáneamente. Dado que la cirugía suele conllevar una importante hemorragia, es importante disponer de al menos 2 sistemas óptimos de succión y materiales hemostáticos (Surgicel®, Surgiflo® o Floseal®). Asimismo, la frecuente irrigación con suero caliente favorece la hemostasia. Es fundamental un buen control de la tensión arterial y una correcta reposición de la volemia, si es necesario,

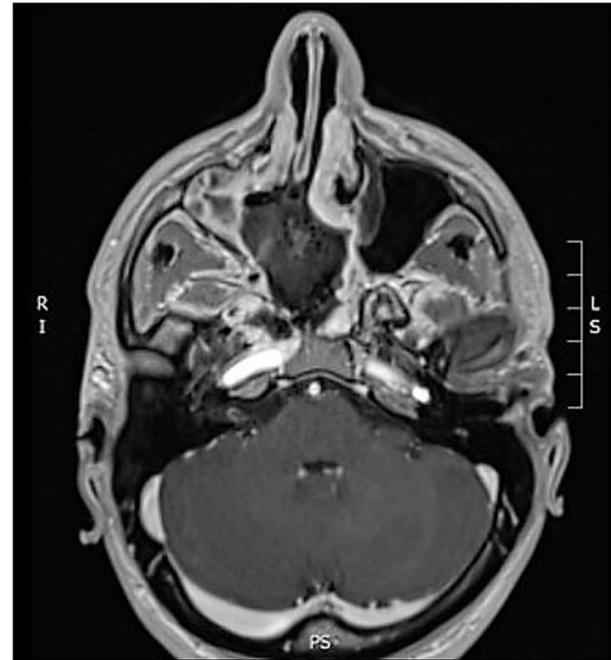


Figura 1 Corte axial de RMN en T1 con gadolinio realizada al 2.º día del postoperatorio en el que se observa la cavidad resultante rellena de material de hemostasia y sin imágenes sugestivas de remanente tumoral.

mediante concentrados de hematíes, plasma fresco y factores de la coagulación, mediante sistemas infusores rápidos.

La operación se inicia explorando las fosas nasales para intentar delimitar el tumor e identificar referencias anatómicas fiables (órbita, coana y base del cráneo). Se debe evitar de inicio manipular excesivamente el tumor por su tendencia al sangrado, lo cual hace que la resección sea precipitada. Una coloración oscura de la tumoración presupone una correcta embolización, lo cual facilita la cirugía al disminuir el sangrado.

En general, se realiza un abordaje centrípeto, disecando alrededor del tumor para evitar el sangrado excesivo. Inicialmente se cauteriza la superficie del tumor mediante electrocoagulación bipolar y se inicia el *debulking* del tumor, lo que favorece identificar sus límites y ganar espacio para la instrumentación. Para ello suele ser necesaria la utilización de pinzas de tracción robustas (como las pinzas nasales de Luc) debido a la usual dureza de la tumoración. Al inicio de la resección tumoral suele haber una hemorragia importante, lo que dificulta la cirugía; para controlar la situación es importante la utilización adecuada de la succión, la coagulación bipolar y la colocación de lentinillas impregnadas en vasoconstrictor. La cauterización excepto en puntos concretos no es muy útil ya que son vasos neoformados. La progresión de la resección hace que la hemorragia disminuya y permite la identificación de las estructuras nasosinusales y de la base del cráneo.

Una vez que la parte de tumor que ocupa la fosa nasal y el *cavum* es extraída (en ocasiones, dado el tamaño del tumor y su dureza, parte de este debe ser extraído por la cavidad oral) se realiza una disección de los senos paranasales con una técnica similar a la que se usa para las enfermedades inflamatorias nasosinusales tratando de encontrar un

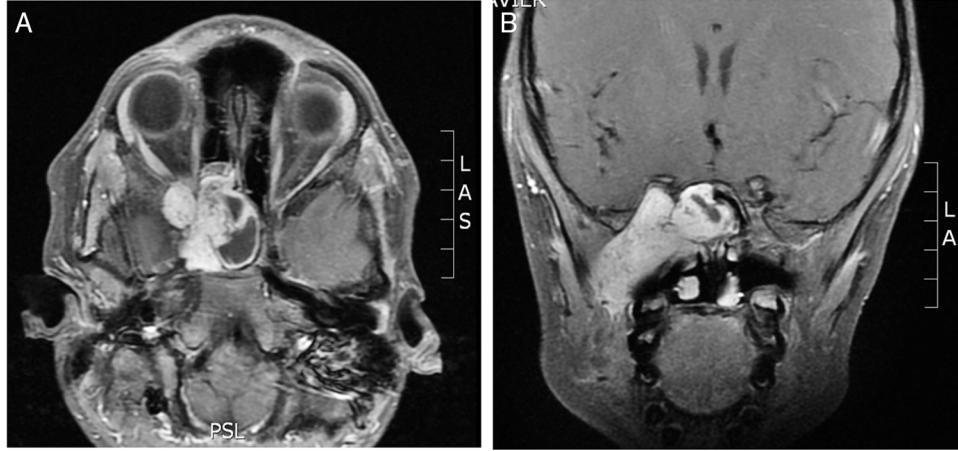


Figura 2 A: RMN axial con un angiofibroma que ocupa el seno esfenoidal y con extensión lateral al ápex orbitalio. B: Imagen coronal de RMN en T1 del mismo paciente con ocupación de la fosa infratemporal y seno esfenoidal y protrusión hacia arriba del seno cavernoso extirpado por cirugía endoscópica nasal.

plano subperióstico donde sea posible. Se realiza una amplia antrostomía y una turbinectomía media parcial, así como una etmoidectomía. Luego, se debe identificar y ligar la arteria esfenopalatina o, lateralmente, la arteria maxilar interna, lo cual ayuda a que disminuya el sangrado. Posteriormente, se reseca la pared posterior del seno maxilar para exponer suficientemente lateral la fosa pterigopatina; esto permite resecar el tumor allí originado mediante disección roma y tracción hacia las fosas nasales. En el caso de que el tumor presente una extensión infratemporal la disección será aún más lateral, siendo en ocasiones necesaria una maxilectomía medial para permitir la angulación del instrumental.

Finalmente se realiza una esfenoidotomía (en ocasiones y dependiendo de la extensión y el sangrado se puede realizar en primer lugar), se extirpa el tumor si lo hubiese y se localiza el agujero vidiano y el *foramen rotundum*. La resección del tumor se completa fresando las adherencias óseas al tumor. El fresado de la raíz de la pterigoides (siguiendo el nervio vidiano), del *rostrum* y del suelo de esfenoides ipsilateral es fundamental para garantizar la correcta extirpación, ya que es uno de los lugares más frecuentes de persistencia/recidiva tumoral.

En el caso de extensión por los agujeros y fisuras de la base de cráneo, a la órbita o al seno cavernoso, se realizará la disección y resección correspondiente, identificando y conservando las estructuras neurovasculares. En estos casos, por norma general, el tumor no infiltra, sino que desplaza dichas estructuras, por lo que puede ser disecado y resecado (fig. 2 A y B y fig. 3). No obstante, en el caso de que el tumor afecte estructuras críticas, principalmente el seno cavernoso, la arteria carótida interna o el nervio óptico, y su disección sea compleja, es preferible no llevar a cabo una resección radical. Las aferencias vasculares procedentes del sistema de la carótida interna si las hubiese deben controlarse con electrocautero bipolar, clips y agentes hemostáticos.

Finalmente, una vez resecado el tumor se debe revisar la cavidad y realizar una hemostasia meticulosa. Se utiliza para ello Espóngostan®, Surgicel®, Surgiflo® o Floseal® y se coloca un taponamiento de Merocel®. El taponamiento se

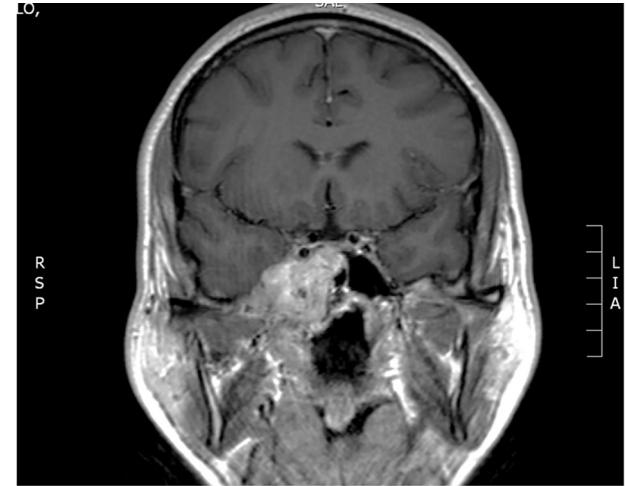


Figura 3 RMN coronal en T1 en paciente con un angiofibroma que protruye el seno cavernoso y la fosa media, extirpado por cirugía endoscópica nasal.

retira entre 3 a 5 días tras la cirugía. Si se logra resecar completamente el tumor el sangrado es mínimo y comparable a otros procedimientos endoscópicos.

Resultados

La muestra se compuso de 30 pacientes varones y una mujer cuya edad media en el momento del diagnóstico fue de 17 años (rango: 8-39 años). El diagnóstico de AJ fue confirmado histológicamente en todos los pacientes. Tres pacientes habían sido intervenidos mediante cirugía abierta previamente: uno mediante rinotomía paralateronasal, otro mediante una translocación facial lateral y otro mediante una translocación facial anterior. Dichas intervenciones fueron realizadas mediante rinotomía lateral. En el 80% de los casos (21 pacientes) los pacientes fueron referidos desde otras comunidades.

Veintidós tumores se originaron en la fosa nasal derecha (71%) y 9 en la fosa nasal izquierda (29%). La duración media

Tabla 1 Distribución de las localizaciones anatómicas afectadas por los AJ

Fosa pterigopalatina	30 (97%)
Nasofaringe	30 (97%)
Base de las apófisis pterigoides	24 (77%)
Esfenoides	17 (55%)
Base del cráneo	11 (36%)
Fosa infratemporal	10 (32%)
Fisura infraorbitaria	6 (19%)
Etmoides	5 (16%)
Seno cavernoso	4 (13%)
Clivus	4 (13%)
Seno maxilar	3 (10%)
Ápex orbitario	2 (6,5%)
Fosa craneal media	2 (6,5%)
V2	1 (3%)
Agujero oval	1 (3%)

desde la aparición de los síntomas hasta la primera cirugía fue de 11 meses (2 a 36 meses). Los síntomas de presentación más comunes fueron la insuficiencia respiratoria nasal en 24/31 pacientes (77%) y epistaxis en 23/31 (74%).

Se realizó una angiografía 24-48 h antes de la cirugía con la intención de una embolización tumoral preoperatoria en todos los pacientes. En 17 casos (55%) las aferencias vasculares del tumor provenían del sistema de la carótida externa mientras que en 14 casos (45%) los tumores recibían aferencias tanto del sistema de la carótida externa como de la carótida interna. Se realizó una embolización selectiva 24-48 h antes de la cirugía con partículas de alcohol polivinílico en 29 casos (93%). En los casos con un suministro vascular significativo originado en el sistema carotideo interno, la embolización no se pudo realizar.

Prácticamente la totalidad de los AJ (97%) afectaba la fosa pterigopalatina y la nasofaringe. La afectación de la base de las pterigoides (77%), del esfenoides (55%) y de la base del cráneo (36%) también fueron frecuentes. Esta última es definida como la afectación de estructuras basicraniales exceptuando las apófisis pterigoides, la cara anterior del seno esfenoidal, las paredes de la órbita y del seno maxilar. En la **tabla 1** se describe la frecuencia de afectación de las diversas localizaciones anatómicas.

Según la clasificación de Andrews-Fisch⁶, el 39% de los casos correspondían a estadios avanzados. De modo similar, el 39% de los AJ fueron clasificados como estadios avanzados (IIIA y IIIB) según la clasificación de Radkowski⁵. Sin embargo, de acuerdo a la clasificación propuesta por Snyderman et al.⁷, el 55% de los AJ podían considerarse estadios avanzados (III, IV y V) (**tabla 2**).

Todos los pacientes fueron tratados quirúrgicamente mediante un AEE, de acuerdo a lo descrito en la sección de metodología. La estancia media fue de 8 días (rango: 3-15 días). El sangrado medio durante la cirugía fue de 1.156 mL (rango: 300 a 5.000 mL); si se excluyen 2 pacientes que presentaron un sangrado de 3 y 5 L, el sangrado medio fue de 960 mL. Solo se detectó un caso de complicación postoperatoria destacada; un paciente con un AJ estadio IIIB de Radkowski presentó un síndrome de la fisura orbitaria superior, posiblemente por el taponamiento y edema, que recuperó totalmente pasados 6 meses.

Tabla 2 Distribución de los AJ en función del estadio

	Andrews-Fisch ⁶	Radkowski ⁵	Snyderman ⁷
Estadio I	1 (3%)	1 (3%)	1 (3%)
Estadio IIA	18 (58%)	5 (16%)	13 (42%)
Estadio IIB	-	9 (29%)	-
Estadio IIC	-	4 (13%)	-
Estadio IIIA	6 (20%)	10 (32%)	7 (23%)
Estadio IIIB	4 (13%)	2 (7%)	-
Estadio IV	2 (6%)	-	8 (26%)
Estadio V	-	-	2 (6%)

En 27 pacientes (87%) se logró una resección tumoral completa macroscópicamente y objetivada en los controles de imagen del seguimiento. Los 4 pacientes (13%) en los que la resección tumoral macroscópica fue incompleta o presentaron una recurrencia, tenían tumores en estadio avanzado (Radkowski IIIA o IIIB), lo que supuso un 33% de los pacientes con AJ avanzados. En 3 casos la persistencia/recurrencia se situó en la parte lateral de la fosa pterigopalatina/fosa infratemporal y en el otro caso en la base apófisis pterigoides. En todos los casos, debido a la localización o al crecimiento de la tumoración objetivada en el seguimiento, se realizó un nuevo intento de exéresis quirúrgica mediante un AEE. En 2 casos se obtuvo una resección completa, mientras que en los otros 2 (uno de ellos intervenido en 2 ocasiones), debido al riesgo y profuso sangrado proveniente de ramas carotídeas directas, no se consiguió una resección completa y se dejó un fragmento de tumor próximo al seno cavernoso. Estos 2 últimos casos permanecen asintomáticos y el tumor está estable (**tabla 3**). La tasa tumor residual al finalizar fue del 6% de la serie presentada.

Discusión

La resección quirúrgica se considera el tratamiento de elección en todos los AJ primarios y recurrentes¹². La cirugía continúa siendo un desafío debido a la morbilidad que se puede generar por su localización compleja y por su tendencia a la hemorragia; a ello se une su predominio en la adolescencia y su naturaleza benigna. Por tanto, aunque la finalidad de la cirugía es la resección tumoral completa, esta debe ocasionar la menor morbilidad posible. Se han descrito diversos abordajes basados en la localización y estadio del tumor^{28,29}. Todos tienen ventajas y limitaciones y, a menudo, la habilidad y la experiencia quirúrgica, junto con la localización y la extensión tumoral determinan la elección de uno u otro.

En un estudio previo realizado por nuestro grupo se proponía un esquema de tratamiento de los AJ basándose en la clasificación de Andrews-Fisch²⁹. Mientras los abordajes endoscópicos eran de elección en los estadios iniciales (I y II), los abordajes transfaciales como la translación facial³⁰, el abordaje subtemporal-preauricular³¹ o la resección craneofacial³² eran considerados los abordajes de elección en estadios avanzados, principalmente en tumores con invasión intracranial, afectación del nervio óptico y/o de la arteria carótida interna, así como para AJ con amplia extensión a la fosa infratemporal.

Tabla 3 Manejo de las persistencias/recurrencias

Andrews-Fisch ⁶	Radkowski ⁵	Snyderman ⁷	Tratamiento	Resultado	Estado actual
IIIB	IIIB	V	Cirugía	Resección completa	-
IIIB	IIIA	IV	Cirugía (X2)	Persistencia	Observación
IIIB	IIIA	IV	Cirugía	Persistencia	Observación
IIIB	IIIA	IV	Cirugía	Resección completa	-

En los últimos años ha habido un cambio de paradigma en el abordaje quirúrgico de estos tumores, prefiriéndose los abordajes endoscópicos frente a los tradicionales abordajes abiertos, en la mayoría de los casos de AJ.^{8,33} En una revisión sistemática reciente, Boghani et al.⁸ encontraron que la resección endoscópica tuvo una tasa de recurrencia y/o tumor residual significativamente menor en comparación con los abordajes abiertos o mixtos. La buena exposición del tumor y una meticulosa hemostasia son la justificación para los abordajes abiertos, los cuales potencialmente pueden generar mayor morbilidad. La cirugía endoscópica permite, a través de la ampliación de los corredores nasales naturales, un abordaje radical para la exéresis tumoral, pero mínimamente invasivo al evitar cicatrices externas y asociarse a una escasa morbilidad^{18,20,34,35}. Además, permite un mejor control hemostático y el acceso visual a localizaciones profundas como el clivus, el *foramen lacerum*, seno cavernoso o la fosa infratemporal, que podrían ser de difícil acceso en abordajes abiertos.

Inicialmente los abordajes endoscópicos fueron empleados en el tratamiento de AJ en estadios iniciales, con buenos resultados^{20,25,29,36,37}. Las cifras de persistencia/recidiva en estos estadios fueron inferiores al 15%. Posteriormente, alentados por estos resultados, la progresiva adquisición de experiencia y la mejoría de las habilidades quirúrgicas, así como el desarrollo tecnológico, ha hecho que tumores en estadios avanzados puedan ser resecados de manera segura y eficaz mediante abordajes endoscópicos²⁶.

La adecuada selección de los pacientes es esencial para el éxito de la cirugía endoscópica de los AJ. El presente estudio analiza el tratamiento de 31 pacientes intervenidos de un AJ mediante un AEE en un mismo centro, lo cual hace que la filosofía de tratamiento y el estudio de las diversas variables sea homogéneo, a diferencia de otras series multiinstitucionales. Las características epidemiológicas y clínicas de los pacientes de la muestra son similares a las descritas en series previas²⁷. De acuerdo a la clasificación de Radkowski⁵, el 3% de los pacientes de nuestra serie pertenecían a estadios avanzados, lo cual confirma la evolución en el tratamiento de los AJ hacia la cirugía endoscópica. En el estudio previo de nuestro grupo, ninguno de los pacientes intervenidos mediante endoscopia pertenecía a estadios avanzados³⁸.

En todos los casos de nuestra serie se empleó la técnica quirúrgica descrita y la finalidad fue la resección tumoral completa, factor clave en la ausencia de recidiva de la enfermedad²⁴. En todos los casos se debe contemplar la capacidad de convertir a un abordaje abierto, si es necesario. Una óptima embolización previa 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.

La tasa de persistencia/recurrencia global, tras la cirugía, descrita en la literatura oscila entre un 18% y un 45% de los casos en función del tamaño y la extensión del tumor^{12,39,40}. En nuestra serie se consiguió una resección completa del tumor en el 87% de los casos, sin observarse recurrencias durante el seguimiento, mientras que en el 13% se evidenció una persistencia/recurrencia.

La distinción entre una verdadera recurrencia y el crecimiento de restos tumorales tras la cirugía puede ser difícil. La naturaleza benigna de los AJ hace que, tras una resección completa, la recurrencia sea difícil de explicar; por ello, cuando aparece una recurrencia lo más probable es que sea debida al crecimiento de un remanente tumoral. Sin embargo, su detección puede ser compleja. En los estudios de imagen con RM tras la cirugía, en ocasiones es difícil aclarar si el aumento de captación de contraste se debe a una persistencia o recurrencia del tumor o forma parte del proceso normal de cicatrización (tejido de granulación), especialmente cuando no hay crecimiento y el paciente está asintomático^{41,42}. No obstante es importante obtener un estudio de RM tras la cirugía que sirva de estudio basal para comparar posteriormente.

Al analizar los resultados por estadios, las tasas de persistencia/recurrencia para los pacientes en estadios I y II están entre el 0 y 7%, según la mayoría de las publicaciones^{22,24,25,43,44}. En nuestra serie, todos los casos de persistencia/recurrencia correspondieron a AJ en estadios avanzados, sin observarse recurrencia en estadios iniciales. Dentro de los AJ en estadios avanzados, en un 33% (4 de 12 casos) se objetivó una persistencia/recurrencia. Esta cifra también es similar a la descrita en otras series de AJ avanzados. Langdon et al.²⁶ publicaron recientemente una serie multiinstitucional compuesta por 74 AJ (estadios de Radkowsky IIIA y IIIB) intervenidos mediante endoscopia en los que se objetivó enfermedad residual en el 33,3% de los casos.

La localización de la enfermedad residual en nuestra serie se localizó en la parte lateral de la fosa pterigopalatina /fosa infratemporal y en la base de las pterigoideas/basiesfenoides, como en la mayoría de las series²⁶. Las persistencias/recurrencias parecen estar más relacionadas con la afectación de localizaciones específicas, como el basiesfenoideas, la base del cráneo anterior, la fosa infratemporal, el seno cavernoso, las apófisis pterigoides y la fosa pterigopalatina, lo que indica un estadio más avanzado y, por lo tanto, los tumores más extensos tienden

a desarrollar una mayor tasa de recurrencia³⁶. El 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 es fundamental para garantizar la correcta extirpación y disminuir las recurrencias³. Asimismo, los casos con vascularización residual tras la embolización (Snyderman IV y V) son más propensos a tener enfermedad postoperatoria residual, lo cual se confirmó en nuestra serie.

La reintervención quirúrgica parece la mejor opción si las posibilidades de extirpar la enfermedad residual/recurrencia del tumor son razonablemente altas⁴⁵. Sin embargo, los intentos de eliminar restos tumorales de áreas críticas (seno cavernoso, arteria carótida interna) no parecen justificados debido a la posibilidad de ocasionar una morbilidad significativa y a que la mayoría de los casos con enfermedad residual postoperatoria no progresan^{8,25,42,46,47}. Es importante llevar a cabo un planteamiento equilibrado en el manejo de las áreas de alto riesgo, valorando el carácter benigno del tumor, síntomas y edad y los riesgos potenciales. Aunque el tumor residual o recurrente puede tratarse con radioterapia o radiocirugía estereotáxica con una morbilidad aceptable⁴⁸, se puede adoptar una política de «esperar y ver», si el tumor no crece y el paciente está asintomático^{20,21,26}. En nuestras manos, la resección endoscópica subtotal en casos de AJ con extensión intracranal o afectación de áreas críticas, seguida de radioterapia o de observación es preferible a una resección agresiva. No obstante, se necesitan investigaciones prospectivas para determinar la estrategia óptima de manejo de estos pacientes. En nuestro estudio en los 4 casos con enfermedad residual/persistencia se llevó a cabo una nueva cirugía mediante endoscopia, consiguiendo una resección completa en 2 de los casos, por lo que finalmente, en conjunto, solo 2 pacientes (el 6% del total y el 17% de los AJ avanzados) permanecían con enfermedad, y asintomáticos, al final del seguimiento. En el estudio de Langdon et al.²⁶, de los 18 pacientes (33,3%) con tumor residual/recurrencia, 3 fueron tratados con cirugía y/o radioterapia y el resto fueron observados y seguidos mediante RM.

Una de las ventajas de los abordajes endoscópicos es la menor pérdida de sangre intraoperatoria^{8,34}, si bien esta también depende de la posibilidad y de la calidad de la embolización, así como del estadio y localización tumoral²⁷. En nuestro estudio el sangrado medio fue de 1.156 mL, aunque si se excluyen 2 pacientes que presentaron un sangrado de 3 y 5 L, el sangrado medio fue de 960 mL. Estas cifras son ligeramente superiores a las descritas en la literatura, lo cual puede ser debido a la heterogeneidad del tamaño tumoral, así como a la dificultad que puede existir a la hora de constatar fehacientemente este dato. En ocasiones es necesario plantear una cirugía en varias etapas si se prevé un excesivo sangrado intraoperatorio debido a las estructuras afectadas y a la participación de aferencias de la arteria carótida interna, las cuales no se pueden embolar. En tales casos, es preferible para extirpar el componente extracranial del tumor en una primera fase y abordar el componente intracranial en etapas posteriores.

Excepto en un paciente con un AJ en estadio avanzado, no hemos observado ninguna complicación tras la cirugía. En la literatura las complicaciones no parecen relacionarse con el

abordaje usado sino con la extensión de la cirugía^{26,34}. En los abordajes endoscópicos las complicaciones más frecuentes son similares a las de una etmoidoesfenotomía.

Asimismo, la estancia hospitalaria en las intervenciones endoscópicas suele ser menor que la de la cirugía abierta. En nuestro estudio las cifras son más elevadas (8 días de media) debido a que la mayor parte de los pacientes procedían de otras comunidades (80%).

Aunque dados los resultados actuales los abordajes endoscópicos parecen de elección en la mayoría de los casos de AJ, tanto en estadios iniciales como en avanzados, en manos experimentadas¹², los abordajes abiertos siguen teniendo sus indicaciones. La afectación significativa del seno cavernoso, del nervio óptico y de la arteria carótida interna sigue siendo, por lo general, indicación de cirugía abierta. Por el contrario, la extensión lateral a la fosa infratemporal puede no ser contraindicación de cirugía endoscópica ya que la escasa adherencia del tumor a los tejidos circundantes puede permitir la retracción del mismo a la cavidad nasal con garantías. Incluso una afectación dural/intracraneal limitada podría ser resecada endoscópicamente¹². Recientemente, Leong¹² describió el papel de la cirugía endoscópica en un metaanálisis de 71 pacientes con AJ con afectación intracraneal. No obstante, esta controversia no está resuelta.

Conclusiones

El tratamiento de elección de los AJ es la cirugía. El AEE se ha convertido en el abordaje de elección en el tratamiento tanto de tumores primarios como de recurrencias y en estadios precoces y en estadios avanzados. Supone una menor morbilidad para el paciente en relación con los abordajes externos, sin aumentar el riesgo de persistencia o recidiva tumoral. La cirugía abierta mediante abordajes limitados (translocación facial por *degloving* y abordaje subtemporal preauricular) sigue teniendo un papel importante en ciertos tumores avanzados. La resección subtotal de la tumoración junto con radiocirugía postoperatoria u observación es una estrategia válida para casos con afectación de estructuras críticas.

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Gullane PJ, Davidson J, O'Dwyer T, Forte V. Juvenile angiomyxoma: A review of the literature and a case series report. *Laryngoscope*. 1992;102:928–33.
2. Patrocínio JA, Patrocínio LG, Borba BH, Bonatti Bde S, Guimarães AH. Nasopharyngeal angiomyxoma in an elderly woman. *Am J Otolaryngol*. 2005;26:198–200.
3. Lloyd G, Howard D, Phelps P, Cheesman A. Juvenile angiomyxoma: The lessons of 20 years of modern imaging. *J Laryngol Otol*. 1999;113:127–34.
4. Lloyd G, Howard D, Lund VJ, Savy L. Imaging for juvenile angiomyxoma. *J Laryngol Otol*. 2000;114:727–30.

5. 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.
6. 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.
7. Snyderman CH, Pant H, Carrau RL, Gadner P. A new endoscopic staging system for angiofibromas. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2010;136:588-94.
8. Boghani Z, Husain Q, Kanumuri VV, Khan MN, Sangvhi S, Liu JK, et al. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: A systematic review and comparison of endoscopic, endoscopic-assisted, and open resection in 1047 cases. *Laryngoscope.* 2013;123:859-69.
9. Roche PH, Paris J, Régis J, Moulin G, Zanaret M, Thomassin JM, et al. Management of invasive nasopharyngeal angiofibromas: The role of a multimodality approach. *Neurosurgery.* 2007;61:768-77, discusión 777.
10. Wu AW, Mowry SE, Vinuela F, Abemayor E, Wang MB. Bilateral vascular supply in juvenile nasopharyngeal angiofibromas. *Laryngoscope.* 2011;121:639-43.
11. Khoueir N, Nicolas N, Rohayem Z, Haddad A, Abou Hamad W. Exclusive endoscopic resection of juvenile nasopharyngeal angiofibroma: a systematic review of the literature. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2014;150:350-8.
12. Leong SC. A systematic review of surgical outcomes for advanced juvenile nasopharyngeal angiofibroma with intracranial involvement. *Laryngoscope.* 2013;123:1125-31.
13. Kamel RH. Transnasal endoscopic surgery in juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *J Laryngol Otol.* 1996;110:962-8.
14. Tseng HZ, Chao WY. Transnasal endoscopic approach for juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Am J Otolaryngol.* 1997;18:151-4.
15. Bernal-Sprekelsen M, Vázquez AA, Pueyo J, Carbonell Casasús J. Endoscopic resection of juvenile nasopharyngeal fibromas. *HNO.* 1998;46:172-4.
16. Mitskavich MT, Carrau RL, Snyderman CH, Weissman JL, Fagan JJ. Intranasal endoscopic excision of a juvenile angiofibroma. *Auris Nasus Larynx.* 1998;25:39-44.
17. Newlands SD, Weymuller EA. Endoscopic treatment of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Am J Rhinol.* 1999;13:213-9.
18. Carrau RL, Snyderman CH, Kassam AB, Jungreis CA. Endoscopic and endoscopic assisted surgery for juvenile angiofibroma. *Laryngoscope.* 2001;111:483-7.
19. Roger G, Tran Ba Huy P, Froehlich P, van den Abbeele T, Klossak JM, Serrano E, et al. Exclusively endoscopic removal of juvenile nasopharyngeal angiofibroma: Trends and limits. *Arch Otolaryngol-Head Neck Surg.* 2002;128:928-35.
20. Nicolai P, Berlucchi M, Tomenzoli D, Capiello J, Trimarchi M, Maroldi R, et al. Endoscopic surgery for juvenile angiofibroma: When and how. *Laryngoscope.* 2003;113:775-82.
21. Onerci TM, Yücel OT, Öğretmenoğlu O. Endoscopic surgery in treatment of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Int J Ped Otorhinolaryngol.* 2003;67:1219-25.
22. Wormald PJ, van Hasselt A. Endoscopic removal of juvenile angiofibromas. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2003;129:684-91.
23. Pasquini E, Sciarretta V, Frank G, Cantarini C, Modugno GC, Mazzatorta D, et al. Endoscopic treatment of benign tumours of the nose and paranasal sinuses. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2004;131:180-6.
24. Pryor SG, Moore EJ, Kasperbauer JL. Endoscopic versus traditional approaches for excision of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Laryngoscope.* 2005;115:1201-7.
25. Hofmann T, Bernal-Sprekelsen M, Koelle W, Reittner P, Klein E, Stammberger H. Endoscopic resection of juvenile angiofibromas-long term results. *Rhinology.* 2005;43:282-9.
26. Langdon C, Herman P, Verillaud B, Carrau RL, Prevedello D, Nicolai P, et al. Expanded endoscopic endonasal surgery for advanced stage juvenile angiofibromas: A retrospective multi-center study. *Rhinology.* 2016;54:239-46.
27. 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;24:67-72.
28. Hosseini SM, Borghei P, Borghei SH, Ashtiani MT, Shirkhoda A. Angiofibroma: An outcome review of conventional surgical approaches. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2005;262:807-12.
29. López F, Suárez V, Costales M, Suárez C, Llorente JL. Treatment of juvenile angiofibromas: 18-year experience of a single tertiary centre in Spain. *Rhinology.* 2012;50:95-103.
30. Suárez C, Llorente JL, Muñoz C, García LA, Rodrigo JP. Facial translocation approach in the management of central skull base and infratemporal tumors. *Laryngoscope.* 2004;114:1047-51.
31. Llorente JL, Nazar G, Cabanillas R, Fernández de León R, Suárez C. Subtemporal preauricular approach in the management of infratemporal and nasopharyngeal tumours. *J Otolaryngol.* 2006;35:173-9.
32. 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.
33. Cloutier T, Pons Y, Blanca JP, Sauvaget E, Kania R, Bresson D, et al. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: Does the external approach still make sense? *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2012;147:958-63.
34. Hackman T, Snyderman CH, Carrau R, Vescan A, Kassam A. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: The expanded endonasal approach. *Am J Rhinol Allergy.* 2009;23:95-9.
35. Douglas R, Wormald PJ. Endoscopic surgery for juvenile nasopharyngeal angiofibroma: Where are the limits? *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2006;14:1-5.
36. Bleier BS, Kennedy DW, Palmer JN, Chiu AG, Bloom JD, O'Malley BW Jr. Current management of juvenile nasopharyngeal angiofibroma: A tertiary center experience 1999-2007. *Am J Rhinol Allergy.* 2009;23:328-30.
37. Fyrmpas G, Konstantinidis I, Constantinidis J. Endoscopic treatment of juvenile nasopharyngeal angiofibromas: our experience and review of the literature. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2012;269:523-9.
38. Llorente JL, López F, Suárez V, Costales M, Suárez C. Evolución en el tratamiento de los angiofibromas nasofaríngeos juveniles. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2011;62:279-86.
39. Rowan NR, Zwagerman NT, Heft-Neal ME, Gardner PA, Snyderman CH. Juvenile Nasal Angiofibromas: A Comparison of Modern Staging Systems in an Endoscopic Era. *J Neurol Surg B.* 2017;78:63-7.
40. Danesi G, Panciera DT, Harvey RJ, Agostinis C. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: Evaluation and surgical management of advanced disease. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2008;138:581-6.
41. Lund VJ, Stammberger H, Nicolai P, Castelnovo P, Beal T, Beham A, et al. European position paper on endoscopic management of tumours of the nose, paranasal sinuses and skull base. *Rhinol Suppl.* 2010;1:1-143.
42. Kania RE, Sauvaget E, Guichard JP, Chapot R, Huy PT, Herman P. Early postoperative CT scanning for juvenile nasopharyngeal angiofibroma: Detection of residual disease. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2005;26:82-8.
43. Ye D, Shen Z, Wang G, Deng H, Qiu S, Zhang Y. Analysis of factors in successful nasal endoscopic resection of nasopharyngeal angiofibroma. *Acta Otolaryngol.* 2016;136:205-13.

-
- 44. Mann WJ, Jecker P, Amedee RG. Juvenile angiomyomas: Changing surgical concept over the last 20 years. *Laryngoscope*. 2004;114:291–3.
 - 45. Glad H, Vainer B, Buchwald C, Petersen BL, Theilgaard SA, Bonvin P, et al. Juvenile nasopharyngeal angiomyomas in Denmark 1981–2003: Diagnosis, incidence, and treatment. *Acta Otolaryngol*. 2007;127:292–9.
 - 46. Tyagi I, Syal R, Goyal A. Recurrent and residual juvenile angiomyomas. *J Laryngol Otol*. 2007;121:460–7.
 - 47. Herman P, Lot G, Chapot R, Salvan D, Huy PT. Long-term follow-up of juvenile nasopharyngeal angiomyomas: Analysis of recurrences. *Laryngoscope*. 1999;109:140–7.
 - 48. Álvarez FL, Suárez V, Suárez C, Llorente JL. Multimodality approach for advanced-stage juvenile nasopharyngeal angiomyomas. *Head Neck*. 2013;35:209–13.