

Hospital C. Q. Hermanos Ameijeiras
Servicio de Otorrinolaringología
Universidad de Ciencias Médicas de La Habana

Tratamiento Quirúrgico del Angiofibroma Juvenil unido a cinco procedimientos secuenciales

Trabajo para optar por el Grado de Doctor en Ciencias Médicas

Autora: Dra. Arelys Pérez Cué
Especialista de Segundo Grado en Otorrinolaringología
Profesora Auxiliar
Profesora Consultante

Tutor: Dr. Domingo Pérez González
Especialista de Segundo Grado en Cirugía General
Profesor Titular
Doctor en Ciencias Médicas

La Habana
2010

Agradecimiento

En el transcurso de esta investigación me he sentido satisfecha de contar con compañeros valiosos que me proporcionaron su apoyo; soy deudora de la riqueza que he recibido de cada uno. Con eterna vigencia agradezco cada momento que me ofrecieron. A todos muchas gracias por la esencia de la amistad:

Dr. Domingo Pérez González, mi tutor

Dr. Héctor Rodríguez Silva

Dr. Boris Luis Torres Cueva

Dra. Idoris Cordero Escobar

Dr. Jesús Diego de la Campa

Dr. Israel Borrajero Martínez

Dr. Carlos Santos Azorandia

Dr. Sergio Santana Porven

A la periodista Amarilys Pérez Cué

Lic. Janet Martínez García

Maria Elena Valle Olivero

Yanisleidys Araña González

Yen E. Lam González

Maritza Cruz Alfonso

Dedicatoria

A mis padres,

A mi hijo,

A mi esposo,

Índice

Síntesis	1
Capítulo I	
Introducción	3
Capítulo II	
Historia	11
Anatomía	14
Capítulo III	
Tratamiento Secuencial	20
Capítulo IV. Embolización selectiva y ligadura de la arteria carótida externa en el tratamiento quirúrgico del Angiofibroma Juvenil	
Introducción	41
Objetivos	45
Material y Método	46
Resultados y discusión	51
Conclusiones	54
Capítulo V. Empleo de cinco procedimientos secuenciales en el tratamiento del Angiofibroma Juvenil	
Introducción	55
Objetivos	58
Material y Método	59
Resultados y discusión	64
Conclusiones	72
Capítulo VI	
Referencias Bibliográficas	73
Discusión General	88
Conclusiones Generales	94
Recomendaciones	95
Aportes	96

Síntesis

Desde el año 1983 al 2006, en el Hospital Hermanos Ameijeiras se realizó una investigación de forma descriptiva, longitudinal y prospectiva en 98 enfermos diagnosticados de Angiofibroma Juvenil con las siguientes variables: edad, sexo, síntomas, signos, clasificación, cuantificación del sangrado, complicaciones, recidiva y mortalidad.

El objetivo principal fue evaluar los resultados de los siguientes procedimientos: autodonación, embolización, hemodilución, hipotensión controlada y el tratamiento quirúrgico por la técnica gingivosublabial.

La Tomografía Axial Computadorizada (TAC), Resonancia Magnética Nuclear (RMN) y Angiografía por Sustracción Digital (ASD) contribuyeron al diagnóstico y clasificación, unido a la fibroendoscopia.

La edad más frecuente estuvo representada entre los 15 y 18 años, todos del sexo masculino. En la localización y extensión, el mayor número se agrupó en los tipos II y III (98,3%). La epistaxis, obstrucción nasal y rinorrea predominaron como síntomas

La embolización fue transcarotídea en 17,3% de los enfermos, con dos complicaciones (11,6%). Transfemoral en 82,7%, sin complicaciones. Bilateral en 43,9% y unilateral en 56,1%. La autodonación intraquirúrgica se realizó en todos los casos; la autodonación prequirúrgica en 82,7%, y la técnica gingivosublabial en el

100% de los enfermos. Se verificó recidiva en 5,1%, y un accidente anestésico que provocó una muerte (1,02%).

Del total de 98 enfermos, 97 viven asintomáticos.

Palabras Clave: Angiofibroma Juvenil, autodonación, embolización, hemodilución normovolémica, hipotensión inducida, gingivosublabial.

Capitulo I

Introducción

El Angiofibroma Juvenil (AFJ) es un tumor benigno, vasculofibrótico, localmente destructivo, con preferencia por el sexo masculino. Se origina en el agujero esfeno-palatino de la nasofaringe y crece hasta ocupar las fosas nasales, los senos maxilares y el seno etmoidal. Lateralmente se extiende a la fosa pterigomaxilar y la fosa infratemporal. Penetra por las fisuras orbitarias superiores e inferiores en la cavidad orbitaria, por los agujeros redondo y oval a la fosa craneal. Se puede extender hacia la mejilla y desplazar los músculos de la cara.¹⁻⁴

Para agrupar los enfermos por edades se clasifica, según la Organización Mundial de la Salud (OMS), en adolescencia temprana (entre 10 y 14 años), adolescencia tardía (entre 15 y 18 años) y adulto joven (entre 19 y 24 años), aunque en ocasiones se presenta en la niñez. La incidencia es de 0,05% de todos los tumores craneofaciales, y aparece en la literatura como el tumor benigno más frecuente de esta región.

La posibilidad de invasión al endocráneo oscila entre 10% y 35% y se relaciona proporcionalmente con la juventud del enfermo y la cuantía de tratamientos quirúrgicos recibidos, que cambia el pronóstico de vida. Las características clínicas son epistaxis recurrente y obstrucción nasal con rinorrea.

En el examen físico se observa una masa de color rojo púrpura con zonas grises, blancas y rosadas que ocluye la nasofaringe, y en ocasiones se extiende a las fosas nasales y orofaringe.⁴

Los signos externos que identifican esta enfermedad son exoftalmo, enoftalmo, aplanamiento nasal, deformidad de la mejilla y región geniana, escaso desarrollo pondoestatural y de los caracteres sexuales secundarios.



Fig: 1 y 2
Signos externos faciales

El tratamiento de elección es el quirúrgico, catalogado entre los más complejos del macizo craneofacial, aunque desde hace aproximadamente unos 30 años, se preconiza por algunos autores el uso de la radioterapia. En este estudio solo se indicó este procedimiento cuando el tumor invadió al endocráneo.^{1,5,6}

La vascularización del AFJ está asociada principalmente con la arteria maxilar interna, rama del sistema carotídeo externo, y puede recibir suplencias de otras ramas de ese sistema y del carotídeo interno a través de la arteria oftálmica, así como del sistema vertebral relacionado con el crecimiento del tumor. En cuanto a la irrigación del parénquima, está constituida por innumerables vasos anómalos rodeados por canales vasculares que producen sangramientos espontáneos, por lo que la biopsia no debe practicarse.^{4-5,8}

El diagnóstico es clínico por examen físico, endoscópico y técnicas imagenológicas como Tomografía Axial Computadorizada (TAC), Resonancia Magnética Nuclear (RMN) y Angiografía por Sustracción Digital (ASD), que sirven para clasificar el

tumor según la localización y extensión e identificar la aferencia vascular para embolizarlo. ¹⁻⁴

En Cuba no se han realizado estudios a largo plazo sobre el AFJ, y la bibliografía es escasa. Consultado acerca de este tema, el profesor Israel Borrajero Martínez, jefe del Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Clínico Quirúrgico Hermanos Ameijeiras, ratificó no tener conocimiento de estudios de esta entidad en nuestro país.

A partir de 1982 se recibieron enfermos con el diagnóstico de Angiofibroma Juvenil en el Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Hermanos Ameijeiras (HHA). En 1983 se individualizó la enfermedad y se inició el tratamiento quirúrgico por la especialidad, unido a otras como Radiología, Anestesiología y Banco de Sangre.

La técnica quirúrgica empleada fue la gingivosublabial de Rouge-Denker ampliada (escogida por ser la más anatómica en correspondencia con la base del cráneo anterior y media, unido a una mayor experiencia en su aplicación). Después se incluyeron las anestésicas con la autodonación intraquirúrgica, hemodilución normovolémica e hipotensión inducida, y se incorporó la embolización transcarotídea, aplicada por primera vez en el servicio de Otorrinolaringología del hospital. ^{5,7-10}

Con la introducción de nuevas técnicas angiográficas, la embolización pasa a la vía transfemoral. ^{1,7,12} Se une a la autodonación intraquirúrgica, la prequirúrgica en salto de rana (explicada en el cap III) y se inicia la cirugía endoscópica para las posibles recidivas. ¹³

Hipótesis

Si se aplican los cinco procedimientos secuenciales en el tratamiento del Angiofibroma Juvenil, se lograrán altos índices de curación, escasas recidivas y se evitarían los repetidos tratamientos quirúrgicos que terminaban con la invasión del tumor al endocráneo y complicaciones difíciles de resolver, acompañadas de sangramientos incontrolables que en ocasiones conducían a la muerte.

Objetivos

- Evaluar el resultado del empleo de cinco procedimientos secuenciales en el tratamiento del Angiofibroma Juvenil.
- Describir los cinco procedimientos empleados en el tratamiento del Angiofibroma Juvenil.

Material y método

Se realizó un estudio descriptivo, longitudinal y prospectivo de los enfermos que fueron diagnosticados de AFJ, atendidos en el Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Clínico Quirúrgico Hermanos Ameijeiras, La Habana, que comprendió el período que va desde diciembre de 1983 hasta diciembre de 2006.

Muestra

Se estudiaron un total de 98 enfermos con diagnóstico de AFJ, tratados mediante cinco procedimientos secuenciales hasta culminar en la intervención quirúrgica.

Criterio de inclusión

Enfermos con diagnóstico de AFJ a quienes se les aplicaron los cinco procedimientos secuenciales.

Criterio de exclusión

- Enfermos a quienes por distintos factores no se les pudo realizar algunos de los procedimientos secuenciales.
- Los que recibieron tratamiento ionizante.
- Los que padecían de enfermedades invalidantes al tratamiento quirúrgico.
- La progresión del tumor al endocráneo (Tipo IV).⁶

La investigación se dividió en dos etapas mediante las cuales se recogieron fundamentalmente el diagnóstico y el tratamiento secuencial con los siguientes procedimientos:

- 1- Autodonación (predepósito de sangre autóloga)
- 2- Embolización
- 3- Hemodilución
- 4- Hipotensión farmacológicamente inducida
- 5- Tratamiento quirúrgico mediante la técnica gingivosublabial

Título de cada etapa

- Embolización y ligadura de la arteria carótida externa en el tratamiento del Angiofibroma Juvenil.
- Empleo de cinco procedimientos secuenciales en el tratamiento del Angiofibroma Juvenil.

La primera etapa fue dirigida a demostrar la importancia de reducir el sangrado intraoperatorio con la embolización intracarotídea selectiva de la arteria maxilar interna y de otras ramas de la carótida externa⁸⁻¹⁰, con el fin de lograr la exéresis total del tumor.

Mediante Técnica de Angiografía por Sustracción Digital y Radiografía de Arco en C Intraquirúrgica, se expuso el bulbo carotídeo para cateterizar y ligar la arteria carótida externa por encima de la arteria tiroidea superior y a continuación se embolizó la arteria maxilar interna para tres días después practicar la operación por la técnica gingivosublabial ampliada.^{8,11,13-15}

En la segunda investigación se comenzó la embolización transfemoral con angiografía por sustracción digital superselectiva (ASD). El sitio de introducción del catéter utilizado fue por la arteria femoral hasta la arteria carótida externa para ocluir la arteria maxilar interna y otras ramas participantes en la irrigación del tumor.^{11-14,16,17}

A la autodonación intraquirúrgica se le unió la prequirúrgica mediata en salto de rana, que consiste en la extracción de sangre autóloga de 350 a 400 ml, con intervalos de dos a tres días en un periodo de 10 a 12 días previos a la operación, para obtener mayor cantidad de sangre con los factores de la coagulación y otros componentes preservados.

Variables

<p>Edad según la OMS</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ 10-14 adolescencia temprana ▪ 15-18 adolescencia tardía ▪ 19-24 adulto joven 	<p>Sexo</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Masculino ▪ Femenino
<p>Síntomas predominantes</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Obstrucción nasal con rinorrea ▪ Epistaxis 	<p>Signos</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Externos ▪ Internos
<p>Clasificación del tipo de tumor según Ugo Fish</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Tipo I ▪ Tipo II ▪ Tipo III ▪ Tipo IV <p>Cuantificación del sangrado intraoperatorio</p> <p>Complicaciones, recidiva y mortalidad</p>	

Procedimientos

A los enfermos dagnosticados de AFJ se les realizó una encuesta con el propósito de almacenar los datos (Anexo1), que consistió en examen físico de la especialidad, nasofibroendoscopia, nasofibrovideoendoscopia, TAC, RMN (si se sospecha invasión al endocráneo) y ASD para diagnosticar, clasificar e imponer tratamiento. Posterior al alta se mantuvo el seguimiento en el trimestre, semestre y el año, con examen físico, endoscópico y TAC.

Procesamiento estadístico

Los datos obtenidos fueron presentados en tablas y gráficos en el análisis final. Para la distribución por edades, síntomas, signos y tipo de clasificación se aplicó el método porcentual, y en la evaluación de la asociación entre variables se utilizó el test de Chi². El resultado final se evaluó con el seguimiento descrito anteriormente (ver en procedimientos). Las conclusiones y recomendaciones se basaron en la experiencia adquirida, y el informe final fue confeccionado en texto Word de Windows XP.

Aspectos éticos

Previo a la inclusión del enfermo se le explicó el proceso de la investigación (sin usar palabras técnicas) y se le dio a conocer la no obligatoriedad de su inclusión si no está de acuerdo con el procedimiento. Se le solicitó el Consentimiento Informado de forma oral y escrita (Anexo2) en compañía de padres, tutores u otra representación familiar, en los casos que no alcanzar la mayoría de edad legal para tomar la decisión.

Capitulo II

Historia

Los orígenes documentados del Angiofibroma Juvenil datan del año 1847, cuando fue descrito por Chelius como Pólipos Sangrantes. Con posterioridad, en 1906, Chaveau lo nombra Fibroma Juvenil, y en 1936 Friedberg introdujo el término Angiofibroma. En la actualidad esta enfermedad también es conocida como Fibroangioma Juvenil, Angiofibroma Nasofaríngeo Juvenil y Angioma Juvenil. En esta investigación se adopta el término de Angiofibroma Juvenil por ser el nombre que en opinión de la autora define la enfermedad.^{3-4, 8, 14}

Las dificultades que se presentaban por las frecuentes recidivas, la invasión del endocráneo y las complicaciones con alto índice de mortalidad fueron los motivos principales para que algunos investigadores desarrollaran diversas técnicas quirúrgicas y otros introdujeran la hormonoterapia, la radioterapia y los citostáticos como forma de tratamiento. Entre los más destacados aparecen Benecke (1953), Seiferth (1954), Azoy (1967), Arenas (1974), Batsakis (1979), Cumming (1983) y Bremes (1986).^{3-4,8}

La experiencia acumulada a través de los últimos 150 años, junto al desarrollo tecnológico permitió identificar la naturaleza vascular del tumor, la heterogeneidad de las regiones que ocupa en el área craneofacial, y la estirpe benigna y agresiva que provoca pérdida de funciones, retardo en el aprendizaje, cambios faciales y corporales, que ocasiona en algunos casos la muerte por complicaciones y hemorragias profusas.^{8,12,14,17}

El tratamiento del Angiofibroma Juvenil ha transcurrido por diferentes etapas relacionadas con la hipervascularidad, el asentamiento, las edades en que se desarrolla y el sexo, por lo que la autora lo divide en químico, físico y quirúrgico.

En el químico se incluyeron la terapia hormonal, las sustancias esclerosantes y los citostáticos. En la categoría de tratamiento físico se aplicó la radioterapia y la crioterapia. Mientras en el quirúrgico se emplearon múltiples vías de acceso externas e internas, o la combinación de ambas junto a la endoscópica, de acuerdo con la clasificación establecida.

En esta investigación se unen los especialistas que por razones técnicas fueron incorporados según las necesidades y la experiencia lograda en:

- Cirugía de base de cráneo anterior y media de la especialidad de Otorrinolaringología.
- Radiología intervencionista para lesiones vasculo-tumorales de cabeza y cuello.
- Anestesia intravenosa total con incorporación de técnicas de autodonación intraquirúrgica, hemodilución e hipotensión controlada.
- Banco de Sangre con la autodonación en salto de rana prequirúrgica (predepósito de sangre autóloga).

En el HHA comenzó la radiología intervencionista el doctor Aurelio Balletero Maresma, con la técnica descrita por Brook en 1930 y desarrollada por Roberson^{9,29,53}

en 1972, que consiste en la embolización selectiva de la lesión vascular cráneo facial por la vía transcarotídea. Con posterioridad, en 1990, el doctor Jorge Banasco Domínguez continúa la embolización superselectiva a través de la vía transfemoral.^{12,14} Las técnicas anestésicas de autodonación intraquirúrgica, hemodilución normovolémica e hipotensión controlada fueron implementadas por la doctora Idoris Cordero Escobar.¹⁵

Teniendo en cuenta que disminuyó el sangrado transquirúrgico, pero en ocasiones no era suficiente la sangre extraída, se introdujo la autodonación prequirúrgica en salto de rana con la colaboración del doctor Adalberto. A. Ballester Santovenia, jefe del Banco de Sangre del hospital.¹⁶

Además de los argumentos ofrecidos con anterioridad, la no existencia en Cuba de un tratamiento uniforme en esta enfermedad, motivaron a la autora para unificarlo de la siguiente forma:

- Diagnóstico clínico, de imágenes y endoscópico
- Estudio nutricional para demostrar el retraso pondoestatural y seleccionar a los enfermos que podían autodonar
- Preservación del aporte sanguíneo, la coagulación y hemostasia meticulosa
- Protección del esqueleto cráneo facial, con la vía directa e interna, gingivosublabial ampliada, para evitar las deformidades externas y las disfunciones

Anatomía

Conocer la compleja arquitectura basecráneo facial es primordial para acceder a las cavidades neumáticas que la forman sin afectar el esqueleto y su contenido. Este conjunto de celdas y cavidades tiene una perfecta organización vasomotora de drenaje, neural y protectora de la vía respiratoria, íntimamente relacionadas entre sí con la nariz y la nasofaringe.

La base del cráneo se extiende desde el techo nasal hasta la línea superior de la región cervical y divide el endocráneo o vicerocráneo de las estructuras extracraneanas.

La región anterior y media, objeto del estudio, está formada por la arcada superior u orbitaria del hueso frontal y desciende a la línea ántero-medial afinándose para dar lugar al área cribiforme (techo de los senos etmoidales) continuando con el hueso esfenoides del que forma parte el seno esfenoidal. En la línea media y lateral tienen origen las alas menores y mayores del hueso en cuestión. El piso de la fosa media se distingue por los siguientes canales, fisuras y agujeros: la fisura orbitaria superior, el canal óptico, el agujero redondo, la fisura orbitaria inferior; el agujero oval por donde sale el nervio mandibular, el agujero espinoso por donde transita la arteria maxilar interna, el canal carótideo y el agujero yugular salida de los pares craneales IX, X y XI.

Nasofaringe

La nasofaringe es la terminación cefálica del tracto aereodigestivo, estructura tubular cuboide que se extiende desde la base del cráneo hasta el paladar blando incluido. El

diámetro está relacionado con las edades y el desarrollo de las cavidades cráneo-faciales. En el adulto mide 3 cm en el diámetro anteroposterior y 4 cm laterales, con más amplitud hacia la región caudal por la movilidad del velo del paladar.

Establece conexiones con las cavidades nasales, auditivas, los senos paranasales, las órbitas, la columna cervical, la orofaringe, la base del cráneo, las fosas y los espacios cráneo-faciales.

La nasofaringe está limitada por las siguientes paredes: pared anterior, en relación directa con las coanas u orificios posteriores de las fosas nasales. La pared posterior, en correspondencia con la región cérvico-occipital, el proceso esfenoidal y el espacio retrofaringeo. Las paredes laterales, donde están situados los orificios de la trompa de Eustaquio, la proyección de los senos etmoidales y la fosa ptérigopalatina. La pared superior, dividida en ántero-superior y pósterio-superior, forma parte del plato de la base del cráneo anterior y media integrada por el piso del seno frontal, el hueso etmoidal, esfenoidal y el clivus. La pared inferior virtual músculo-membranosa móvil que se cierra durante la deglución y se corresponde con el velo del paladar.

Los espacios en relación con la nasofaringe son:

- Retrofaríngeo
- Paranasofaríngeo

El agujero esfenopalatino, sitio de convergencia del hueso palatino con la porción inferior del hueso esfenoides y del etmoides, se acredita como el lugar de origen del AFJ desde donde crece para ocupar la nasofaringe y las estructuras adyacentes.^{18, 19}

Seno maxilar

Se desarrolla en el cuerpo del hueso maxilar superior con un volumen aproximado de 15 ml. Está formado por seis paredes: anterior, posterior, interna, externa, superior e inferior.

La pared anterior se corresponde con la región geniana, mientras que la pared posterior está en relación con la fosa ptérigomaxilar. El techo está formado por el hueso cigomático infraorbitario y el piso por los procesos alveolares dentales. La pared interna, medial o meatal, está adyacente a las fosas nasales donde se encuentran los agujeros de drenaje y los cornetes, variando su anatomía de acuerdo con la bula etmoidal y el proceso unciforme del mismo hueso.

La sangre le llega a través de la arteria maxilar interna y la arteria facial, con menor contribución de esta última. La distribución es la siguiente: arteria infraorbitaria, arteria palatina mayor, posterior y superior; arterias alveolares ánterosuperior y brazos laterales de la arteria esfenopalatina.

La vena facial y la vena maxilar se ocupan del drenaje que continúa con la vena temporal superficial y termina en el sistema yugular. Es importante señalar que a través de la fosa infratemporal hay comunicación con el plexo venoso pterigoideo y, por anastomosis, con el seno dural de la base del cráneo.^{17-18, 20-21}

Seno esfenoidal

Se desarrolla en la base del hueso del mismo nombre, por debajo de la silla turca, y mide aproximadamente en el adulto 20mm de altura, 23mm de largo y 17mm de ancho, es asimétrico y está dividido por una lámina muy fina interseptal.

Las siguientes estructuras adyacentes quedan esculpidas en el relieve interior de las paredes: el nervio orbitario, la arteria carótida interna, el nervio vidiano, el canal pterigoideo, el nervio maxilar y el ganglio esfenopalatino. De ahí la importancia y cuidado extremo que debe mantenerse durante la instrumentación quirúrgica.

El seno esfenoidal drena a través del orificio del receso esfenoidal, en la pared posterior de la nasofaringe, y frente al piso de la región interseptal nasal que posibilita el abordaje interno.

La nutrición arterial llega a través del sistema carotídeo interno y externo, desde la región orbitaria con las ramas etmoidales y oftálmicas, que se distribuyen en el piso de éste. El techo lo irriga la rama esfenopalatina de la arteria maxilar interna. Del drenaje venoso se ocupa la vena maxilar y el plexo pterigoideo.¹⁹⁻²¹

Seno etmoidal

El etmoides es un hueso impar, medio y simétrico con dos masas laterales a las fosas nasales donde se desarrollan las celdas etmoidales, estructuras en forma de panal de abejas sin uniformidad y compuestas por seis paredes situadas entre las fosas nasales por dentro, las órbitas por fuera, por debajo de la cavidad craneana (base de cráneo), delante de el cuerpo del esfenoides y sobre el área palatino-maxilar.

Las celdas etmoidales están formadas por seis caras o paredes que son las siguientes: la anterior en relación con el unguis, la posterior con el esfenoides, la superior labrada en el piso del seno frontal donde forma los conductos etmoidales, orbitarios e infundibular. La inferior está formada por el borde inferior del cornete medio, el meato medio, la articulación del maxilar superior y el cornete inferior para formar la apófisis unciforme. La externa forma parte de la órbita con el nombre de lámina papirácea, y la interna forma la pared interna de las fosas nasales con sus apéndices laminares o cornetes, acompañados de sus respectivos agujeros o meatos.

La circulación arterial etmoidal está formada por una red de vasos cuyas emisoras principales son la arteria esfenopalatina, rama terminal de la arteria maxilar interna en anastomosis con las arterias etmoidales anterior y posterior, ramas de la arteria oftálmica.

El drenaje venoso tiene como colectores la vena esfenopalatina y las venas etmoidales anteriores y posteriores, ramas de las venas oftálmicas que drenan en las venas yugulares externa e interna a través de los senos cavernosos y petrosos.¹⁷⁻²¹

Aporte sanguíneo al tumor

La estructura del Angiofibroma Juvenil es rica en redes capilares que se desarrollan en la intimidad y periferia del tejido fibroso, con una morfología anómala y atípica que le confiere la característica principal de hipervascularidad que lo denomina.

La nutrición arterial tiene como rama constante la arteria maxilar interna (rama de la arteria carótida externa), a través de la rama terminal esfenopalatina que penetra por el agujero del mismo nombre, para formar parte del pedículo del tumor. Las otras arterias que tributan en menor cuantía son la oftálmica (rama colateral de la arteria carótida interna) y la vertebral, relacionada con el crecimiento del tumor (demostrado con la técnicas angiográfica en los estudios realizados de los enfermos incluidos en la investigación).

El drenaje venoso está formado por un circuito con los senos duros, el plexo basilar y pterigoideo, que fluyen hacia la vena maxilar interna. Según el crecimiento del tumor, los capilares establecen conexiones con las venas tubáricas y meatales que, a su vez, confluyen en la vena esfenopalatina y maxilar interna. Además, estos capilares vierten en las venas etmoidales anterior y posterior, y continúan con la vena oftálmica que tributa a los senos cavernosos y petrosos para finalizar en la yugular interna. Las venas vidianas y pterigoideas drenan en los plexos pterigoideos y basilar.

12,17-21

Capitulo III

Tratamiento secuencial

Fue necesario valorar por separado cada una de las técnicas especializadas que forman parte de esta investigación, desde el proceso preoperatorio hasta el tratamiento quirúrgico y la recuperación del enfermo, basadas en criterios de conocimiento, seguridad y efectividad, indispensables para mantener el flujo secuencial estricto.

Es importante reiterar que el mayor número de enfermos se encontró en el rango de edades entre 15 y 18 años, en correspondencia con la adolescencia temprana y tardía, que llevo a la necesidad de adoptar normas pediátricas.

A continuación se describen los procedimientos en el orden implementado.

Preoperatorio

- Autodonación preoperatoria (predepósito de sangre autóloga)
- Angiografía: selectiva y superselectiva
- Embolización: transcarotídea y transfemoral

Intraoperatorio

- Autodonación intraoperatoria con hemodilución normovolémica e hipotensión controlada.
- Acceso operatorio por técnica de Rouge-Denker ampliada.
- Transfusión de sangre autóloga o recuperación celular.

Autodonación

En 1996 se creó en los Estados Unidos la Asociación Nacional de Cirugía, Medicina y Sangre, *National Association of Bloodless Medicine and Surgery* (NABMS, por sus siglas en inglés), la cual se fundamenta de la siguiente forma: “La sangre es costosa, peligrosa y, en ocasiones imprescindible; en la actualidad sólo la autotransfusión es considerada una alternativa segura”.

La autotransfusión es la administración de la sangre o los componentes obtenidos del mismo individuo, es decir, el donante y el receptor es la misma persona (autodonación). Constituye un procedimiento seguro al eliminar la posibilidad de aloinmunización y de transmisión de enfermedades infecciosas como el virus de la inmunodeficiencia humana y las hepatitis,²²⁻²⁷ además de brindar a los enfermos una alternativa para mejorar la calidad y seguridad transfusional; aunque, por otra parte, demanda perfección en los aspectos organizativos para lograr la colección de las unidades de sangre necesarias y satisfacer el reemplazo de las pérdidas hemáticas producidas durante el tratamiento operatorio.

En la literatura se describe esta práctica desde 1874. Halsted²⁴ describió el caso de un enfermo con intoxicación por monóxido de carbono a quien se le autotransfundió su sangre una vez oxigenada. Posteriormente, en 1921, se asoció el predepósito de sangre autóloga, que desde entonces no ha variado ostensiblemente el método utilizado.

Los pasos de la autodonación son depósito previo, hemodilución normovolémica y recuperación celular; esta última se puede realizar en el intraoperatorio o en las primeras cuatro horas del postoperatorio inmediato.²⁵⁻²⁸

La prevención de la ferropenia se realizó con fumarato ferroso por vía oral en dosis de 5 mg por kg/peso, dividido en tres subdosis desde que se acepta al enfermo para el programa de autodonación, y se debe mantener hasta tres meses después de operado.

Se realizan extracciones de sangre entre 350 a 400 ml en intervalos de dos a tres días. Por lo general, se puede colectar más de un litro durante los 12 días previos al tratamiento quirúrgico. La sangre colectada puede ser almacenada en estado líquido como sangre total o separada en sus componentes principales: glóbulos rojos y plasma, o congelarse para preservar los factores lábiles de la coagulación. Las células rojas también pueden ser conservadas en estado de congelación. Generalmente esta técnica se practica en quienes requieren grandes volúmenes durante la intervención quirúrgica. Es posible colectar las unidades requeridas sin cambios significativos en el estado del enfermo si se mantienen los intervalos recomendados durante las extracciones.²⁵⁻²⁷

Selección de los enfermos para el predepósito de sangre autóloga. PDA.

Los criterios de selección no son tan estrictos para los donantes convencionales, pues es necesario tener en cuenta que el procedimiento se debe considerar parte del

tratamiento. Antecedentes de enfermedades malignas, hepatitis u otras no descartan al posible donante autólogo.

- **Edad.** No es un factor limitante si no está asociada con otra contraindicación clínica. En enfermos de 9 a 21 años, el factor limitante puede estar dado por las condiciones físicas que deben ser evaluadas adecuadamente.
- **Peso.** Un donante de 50 kg o más puede donar de 350 a 400 ml. En los enfermos clínicamente elegibles que pesen menos de 50 kg las extracciones se podrán hacer a razón de 7 ml/kg de peso corporal cada vez.
- **Hematocrito.** Inicialmente no debe procederse a la sangría si el hematocrito previo a la flebotomía es inferior a 33%.
- **Intervalos de donación.** Los intervalos deben oscilar entre dos a tres días, y entre la última donación y la operación no debe ser menor de 72 horas.

Beneficios de la transfusión autóloga.

Las ventajas del método de transfusión autóloga son muchas, ya que el empleo de la propia sangre excluye el riesgo de transmisión de enfermedades debido al período de ventana que transcurre entre el momento del contagio de una enfermedad y la posibilidad de su detección con un análisis de sangre.

También previene la sensibilización, es decir, la formación de anticuerpos contra algún elemento de la sangre transplantada que el individuo no reconoce como propia.

26-28,30

Esto conlleva a:

- Seguridad del enfermo
- Menor riesgo de trombosis
- Ausencia de transmisión de infección
- Ausencia de incompatibilidad sanguínea
- Ausencia de problemas inmunológicos
- Evita el uso inadecuado de componentes de la sangre
- Evita el inadecuado uso de sangre total
- Disminuye la transfusión de sangre homóloga

Contraindicaciones

En caso de un incremento en la demanda de oxígeno, fiebre e hiperventilación, o tratamiento con agentes beta bloqueadores, porque la respuesta cardiaca a una disminución en los transportadores de oxígeno puede ser insuficiente o bloqueada en enfermos con coagulopatías.²⁵⁻³⁰ Entre ellas se citan:

- Anemia: hematocrito inicial menor de 33%
- Bacteriemia
- Presión arterial sistólica entre 180 y 110 mmHg
- Presión arterial diastólica menor de 110 mmHg

- Enfermedad coronaria
- Demanda de oxígeno aumentada
- Tratamiento con betabloqueadores
- Coagulopatías

Las pérdidas hemáticas ocurridas durante la intervención quirúrgica de los enfermos con AFJ, se redujeron entre 400 y 2 800 ml, según el tipo de clasificación y restituidas exclusivamente con la sangre predepositada y la obtenida durante el proceder de hemodilución.

Angiografía y embolización

En el procedimiento endovascular se debe elegir el mejor sistema para abordar la lesión. En este estudio por ser la vía más cómoda y utilizada, se emplea la punción arterial femoral percutánea derecha debido a que también se utilizaron dispositivos (introdutores arteriales) de bajo perfil: 4F, 5F o 6F.



Fig: 3 y 4
Angiografía superselectiva transfemoral

Con la técnica de Seldinger se punciona la arteria femoral colocando el introductor arterial, mediante el cual y de manera coaxial, se introducen las guías y catéteres empleados para realizar la comprobación diagnóstica y el proceder endovascular terapéutico, por ese orden. ^{29-34,54-57-59}

Una vez abordada la arteria femoral, después de comprobar que se está en la luz del vaso, se introduce una guía hidrofílica con punta en J y junto con ella (coaxialmente) un catéter angiográfico que permita la posterior canalización de los troncos supra-aórticos (TSA). ^{31-34, 53,60-66}



Fig:5
Arteria maxilar interna embolizada

en particular de ambas carótidas comunes. Para ello se utilizaron catéteres de bajo perfil, preferiblemente 4F ó 5F de los modelos Head Hunter o Multipropósito.

Después de haber logrado el cateterismo selectivo de cada arteria carótida común, se avanza lentamente y localiza el *ostium* de cada arteria carótida externa. Una vez visualizados, se realiza con ayuda de una guía de Terumo de punta curva el acceso posterior del vaso, e inmediatamente, el cateterismo superselectivo de la arteria maxilar interna. Finalmente, se hace una comprobación angiográfica para confirmar la presencia del tumor, así como de la o las aferencias posibles. Posteriormente se procede a la embolización superselectiva de los vasos. Para ello se emplean diferentes agentes embolizantes entre los cuales destacan partículas de Polivinil, Gelfoam y, en menor grado, los *coils* que son pequeños muelles metálicos. ^{12-14,33,56}

Es bueno destacar que en todo momento durante el estudio deben realizarse movimientos suaves tanto con la guía como con el catéter, a fin de prevenir el vasoespasma arterial que puede producir el pequeño calibre de las arterias involucradas. Este también puede tratarse empleando espasmolíticos intra-arteriales, tales como la papaverina y la lidocaína al 2%, o vasodilatadores arteriales del tipo de la tolazolina o la nitroglicerina. ^{33-34,54-57,62-66,82,84}

Técnica anestésica

La anestesia de un enfermo con AFJ requiere de un alto nivel de especialización, pues el sangrado provoca hipovolemia aguda en un breve período y lleva, indefectiblemente, al *shock* hipovolémico de no tratarse adecuadamente.

Previamente no existía una técnica anestésica definida. Se comenzó con la anestesia general orotraqueal convencional con medicación preoperatoria inmediata con midazolam 0,007 mg/kg de peso corporal, más 0.5 mg de sulfato de atropina.

Una vez efectuada la monitorización del enfermo se prosiguió con la inducción de la anestesia, seleccionándose para todos la inducción con thiopental de 5 a 7 mg/kg de peso corporal.

Luego de contar con propofol, todos los enfermos se indujeron con este fármaco de 2 a 2,5 mg/kg⁻¹ y fentanil 5 µg/kg. El relajante muscular fue vecuronio 0,1 mg/kg⁻¹. Las dosis de mantenimiento para el fentanil fueron de 2 a 2,5 µg/kg y 25 % de la dosis inicial calculada para el relajante muscular utilizado. Las drogas se prepararon para administrarse de forma continua con las jeringas perfusoras modelo JMS SP-500.

Durante el intraoperatorio se trataron de mantener los parámetros ventilatorios establecidos en la inducción, para garantizar un valor estable de PaCO₂ nunca menor de 35 mm de Hg, y valores de PVC entre 10 y 12cm de agua, con el objetivo de no introducir sesgos que afectaran diferentes parámetros monitorizados durante la intervención quirúrgica.

Por esta razón, se incorporó al complicado tratamiento quirúrgico las técnicas prequirúrgicas e intraquirúrgicas con los resultados que existen hoy en día.^{15-16,35}

- Embolización arterial
- Predepósito de la sangre autóloga
- Hemodilución normovolémica aguda
- Hipotensión arterial inducida farmacológicamente
- Agentes antifibrinolíticos
- Eritropoyetina

El acto transfusional implica mantener las reservas para suplir las demandas de sangre y los múltiples hemoderivados;³⁵⁻³⁹ por lo que, en primer lugar, se asoció con la hemodilución normovolémica.

Hemodilución normovolémica aguda (HNA)

La HNA se puede hacer con sangre arterial o venosa y se completa antes de la operación, ya que la pérdida de sangre durante la hemodilución puede producir una hipovolemia aguda con hipotensión, hipoxia y daño hístico, complicaciones potencialmente asociadas con la hipovolemia.^{35-37,42-46} También puede interferir con la tendencia del organismo a aumentar el gasto cardiaco, que es el mecanismo compensatorio primario por reducción del contenido sanguíneo de oxígeno. Finalmente, con una cantidad reducida de hemoglobina y la resultante disminución en la disponibilidad de oxígeno, es importante monitorizar la perfusión hística, el cambio del hematocrito y el estado de la volemia del enfermo.

Este procedimiento consiste en cambiar un determinado volumen de sangre por soluciones cristaloides (en relación 1: 3 con el volumen extraído) o coloides (en relación 1:1), para ser utilizado en cualquier momento, durante o después del procedimiento quirúrgico. El objetivo de estas soluciones es promover la restauración de la presión de llenado cardiaco sin llevar a sobrecarga de volumen.

En relación con los coloides, tienen moléculas para las cuales las membranas capilares son relativamente impermeables. Estas moléculas, osmóticamente activas, producen una expansión efectiva con poca pérdida hacia el espacio intersticial y necesitan menos volumen para expandir el espacio intravascular.

Los dextrans son polisacáridos. Los más usados en estos enfermos son el dextrán 70, que tiene un peso molecular promedio de 70 000 daltons y se presenta en soluciones a 6% con 30% de retención intravascular después de 24 horas; y el dextrán 40 tiene un peso molecular de 40 000 daltons, se muestra en soluciones a 10% y produce una expansión más corta que el dextran 70, pero con un poder osmótico mayor. El dextran es eliminado principalmente por vía renal sin cambios, pero algún porcentaje es captado por el sistema monocito–macrófago, y tiene efecto antitrombótico al inhibir la agregación plaquetaria y leucocitaria.

El uso de dextrán a altas dosis ha causado sangrado, por lo que se aconseja no usar más de 1 000 a 1 500 ml en menos de 24 horas. Se ha publicado falla renal con el uso del dextran 40 debido a que su rápida excreción renal aumenta la viscosidad urinaria y causa obstrucción de los túbulos renales. Las reacciones anafilácticas se presentan entre 0.03% y 0.07%. Se ha documentado alteración de la respuesta inmune a largo plazo. El uso de estas soluciones altera las pruebas cruzadas debido a que se unen a los antígenos eritrocitarios.⁴⁴⁻⁴⁶

Determinación del hematocrito

El hematocrito, en el rango de 25% a 30%, proporciona un compromiso óptimo entre contenido de oxígeno y fluidez de la sangre cuando existe normovolemia y función cardiovascular aceptable. Se producen cambios en la fracción globular relacionados con el hematocrito por la ligera disminución que pudiera experimentar después de la

extracción, la cual se repone entre 2 y 5 días más tarde. La sangría es de 350 ml a 400 ml, y el intervalo de donación es de 2 a 3 días.

Una hemodilución moderada se produce cuando el hematocrito está en el rango de 20% a 25%. La hemodilución severa se presenta por un hematocrito de 20% o menos. Una ventaja de la hemodilución es que intraoperatoriamente la pérdida de sangre contendrá menos células rojas.³⁸⁻⁴⁶

Hipotensión arterial inducida (HAI)

Es una técnica utilizada intraoperatoriamente, que ayuda a minimizar la pérdida de sangre y reduce la necesidad de transfusión. Su cuidadosa aplicación puede hacerse sin riesgo en la mayoría de los niños y adolescentes que padecen de AFJ,^{38,39} además supone un decrecimiento controlado de la presión sanguínea y se define como una reducción de la presión sistólica entre 80 y 90 mmHg. Otra definición es la disminución de la presión arterial media entre 50 y 70 mmHg en un enfermo normotenso.⁴⁰⁻⁴⁶

Las contraindicaciones de este método incluyen las que se asocian a la hipoxemia, como la enfermedad cardiovascular y la anemia. Otras enfermedades cardiovasculares, como la insuficiencia cardíaca congestiva y la hipertensión mal controlada, excluyen el uso de la anestesia hipotensiva. El aumento de la presión intracraneal y la enfermedad coexistente del sistema nervioso central, son contraindicaciones adicionales. En este estudio aparecen dos hipertensos

previamente tratados hasta controlar la enfermedad y poder realizar el tratamiento quirúrgico.

Durante la HAI, la circulación en el sistema nervioso central se debe mantener en un rango suficiente de oxígeno disponible para ser entregado al cerebro y evitar la isquemia. Y la presión arterial debe sostener niveles entre 50 y 70 mmHg.

En el sistema respiratorio la HAI afecta al cambio del gas pulmonar por la ampliación del espacio muerto alveolar y el aumento del *shunt* intrapulmonar. Por lo tanto, la monitorización frecuente de los gases arteriales en la sangre, combinado con la ventilación controlada ^{35,43-46} es necesaria para mantener la normocapnia en el enfermo.

En el sistema cardiovascular, durante la hipotensión, el flujo sanguíneo al corazón puede precipitar isquemia en enfermos con función coronaria alterada; no obstante, en enfermos con miocardio normal los sucesos isquémicos son infrecuentes. ^{36,38}

En el riñón la HAI puede reducir el flujo sanguíneo renal y comprometer la perfusión. La monitorización de la diuresis durante este período es necesaria para asegurar un suficiente flujo sanguíneo renal. Los agentes farmacológicos pueden dividirse generalmente en dos categorías: vasodilatadores periféricos y agentes inhalatorios.

Los dos vasodilatadores comúnmente utilizados son el nitroprusiato sódico (NPS) y la nitroglicerina (NTG). ³⁶⁻⁴⁰

NPS. El nitroprusiato sódico actúa relajando al músculo liso, con un inicio de acción rápido y duración breve. Su influencia primaria está sobre los vasos arteriolares y venosos, pero sin importantes efectos miocárdicos. Se requiere gran cuidado en su administración por su toxicidad por el cianuro, efectos cardiovasculares e hipotensión de rebote. Dentro de la gama de efectos produce taquicardia, la cual puede esperarse y contenerse con beta-bloqueadores en pequeñas dosis.^{38-42,46,72,81}

NTG. La nitroglicerina reduce la presión sanguínea por relajación del músculo liso venoso, y como el NPS, tiene un inicio de acción rápida y corta duración. La NTG es menos tóxica que el NPS y tiene menos efecto de rebote que aparece al cesar la perfusión intravenosa; sin embargo, tiene más dificultad para ajustar el nivel de hipotensión porque es menos potente que el NPS para reducir la presión arterial.^{36-41,81}

Agentes antifibrinolíticos. Los agentes antifibrinolíticos, como su nombre lo indica, inhiben la fibrinólisis que podría reperfundir un vaso sangrante.^{30,35,47-48} Estos agentes se han empleado con éxito en el control del sangrado quirúrgico de los órganos que tienen altas concentraciones de factores activadores de plasminógeno. También son utilizados para evitar el resangrado.²⁸ Dentro de ellos:

- **El Ácido epsilon amino caproico (EACA), el Ácido tranexámico (TXA) los análogos de la lisina.** Muestran buenos resultados cuando se administran de manera profiláctica, pero su eficacia disminuye si se usan después de presentarse los síntomas del sangrado. No existe hasta el momento evidencia

médica que indique que estos fármacos incrementen el riesgo de complicaciones trombóticas. ⁴⁵⁻⁴⁷

- **La Aprotinina.** Ha demostrado mejorar la hemostasia de enfermos con alteraciones explicadas, bien sea por la anticoagulación utilizada o por las alteraciones que causa en la estructura de los receptores plaquetarios. Algunos artículos afirman que la efectividad de la aprotinina es mayor que la de los análogos de lisina, porque disminuye los requerimientos transfusionales y las reintervenciones postoperatorias por sangrado. ^{48,49}

Otro elemento que se considera es el uso de la eritropoyetina

- **La Eritropoyetina** es una hormona humana de producción renal, obtenida mediante técnicas de replicación genética que estimula la medula ósea e incrementa la producción de hematíes. Se utiliza en enfermos que presenten sangrado antes del tratamiento quirúrgico. ^{51,57}

Técnica quirúrgica

El tratamiento quirúrgico es el colofón en esta práctica secuencial y debe estar precedido por una meticolosa planificación, debido al alto riesgo que conlleva.

Se escoge la vía de abordaje gingivosublabbial de Rouge-Denker, ampliada según las estructuras afectadas.



Fig: 6
Vía de abordaje gingivo sublabbial



Fig: 7
Muestra del tumor

Posterior a la anestesia general se aplica 20 ml por infiltración local de una solución de epinefrina diluida a 1: 1 000, para separar el periostio de la pared anterior del seno maxilar y disminuir el sangrado de comienzo.

La secuencia es la siguiente:

- **Primer tiempo:** Nasoturbinomaxilar
- **Segundo tiempo:** Etmoidocoanal
- **Tercer tiempo:** Esfenopalatino
- **Cuarto tiempo:** Pterigomaxilar-músculofacial

En el primer tiempo nasoturbinomaxilar se practica una incisión horizontal a 5 mm por encima del reborde alveolar, desde el segundo molar de la zona afectada hasta el borde nasogeniano de la narina opuesta. Con el decolador de Fries se denuda la espina nasal para exponer el orificio piriforme y la pared interna nasal. Se continúa con la desperiostización de la región geniana del seno maxilar, y se conserva el agujero infraorbitario con el nervio y los vasos, se levantan las partes blandas de la narina hasta el septum nasal y el orificio narinario. Por último se retira con el sacabocado de Kerrison, cincel y martillo, la pared externa nasal, el cornete medio y la pared geniana hasta acceder al orificio posterior o coana. Si el tumor ocupa la fosa nasal y el seno maxilar, es necesario desplazarlo con mucho cuidado tratando de que permanezca unido a la porción nasofaríngea. ^{50-52,58,70-71}

En el segundo tiempo etmoidocoanal se continúa con el orificio posterior de las fosas nasales, que está representado por el tabique nasal y el laberinto de celdas etmoidales anteriores y posteriores, se retiran estas últimas con curetas acodadas. Los movimientos deben ser delicados por la relación directa con la órbita y el plato anterior de la base del cráneo. En este paso se amplía el orificio entre la fosa nasal y la nasofaringe (coana) para acceder a la implantación del tumor.

En el tercer tiempo esfenopalatino, después de ampliada la coana, el siguiente paso es la nasofaringe y se comienza la desinserción del tumor del agujero esfenopalatino con maniobras firmes, debido a que el pedículo es corto y de consistencia dura. También se utiliza la disección digital para no provocar rupturas y separar las

proyecciones digitiformes del tumor. Si se extiende al seno esfenoidal, es necesario abrir la pared anterior para extraerlo por tracción.

Cuarto tiempo ptérigomaxilofacial. La extensión de la lesión hacia la fosa pterigomaxilar dificulta la exéresis debido a las estructuras que transitan por ella, y sus relaciones con la órbita, la fosa infratemporal y el espacio parafaríngeo. Para acceder a esta región se procede a la apertura de la pared posterior del seno maxilar, correspondiente con la región infraorbitaria, y con maniobra digital e instrumental de tracción se desplaza la masa tumoral hacia la nasofaringe. De esta forma también se separa de la musculatura facial de la mejilla y de la fosa infratemporal.^{50-51,55,73-76,92}

Cuando se dificulta la exéresis del tumor de su inserción en la nasofaringe, es necesario pasar una sonda de Nelaton desde cada una de las fosas nasales hasta la orofaringe y extraerlas por la boca para anudarlas por encima del labio superior con el otro extremo en las narinas, esto permite levantar el velo del paladar para visualizarlo.

Por esta vía, con pinza de anillo curva y disección digital, se logra separar el tumor de la implantación en la pared anterior de la nasofaringe y extraerlo a través de la comunicación entre coana, seno maxilar y la fosa nasal. Con posterioridad la hemostasia debe ser meticulosa para introducir el empaquetamiento antero-posterior, que consiste en sondas de Foley y gasa con crema antibiótica, que será retirada en un período de cinco días en el salón de operaciones.

La exéresis total es indispensable para impedir las recurrencias, además del control postoperatorio para detectarlas.

Ventajas de la técnica:

- Acceso directo a las estructuras faciales y de la base del cráneo
- Conserva la estética y la fisiología nasosinusal
- Evita las fístulas de líquido cefalorraquídeo

Proteje las siguientes estructuras:

- Nervios craneales
- Contenido orbitario
- Senos cavernosos
- Endocráneo

Capitulo IV

Embolización selectiva y ligadura de la arteria carótida externa en el tratamiento quirúrgico del Angiofibroma Juvenil

Introducción

El Angiofibroma Juvenil es un tumor benigno que invade las estructuras subyacentes que incluye el endocráneo. Las características principales están dadas en el sexo, edad, comportamiento y localización en el macizo cráneo facial. Se origina en la nasofaringe, es muy vascularizado, se extiende por agujeros y fisuras naturales, no infiltra el hueso, pero por presión lo adelgaza y erosiona hasta destruirlo.

El concepto clásico en cuanto a su lugar de implantación es alrededor de la coana, aunque algunos autores ¹⁰¹⁻¹⁰⁶ la han descrito en la cara externa de la nasofaringe, unión del techo y la pared del cavun, borde superior del agujero esfeno palatino, y en la pared postero-superior de la rinofaringe. El pedículo es único, corto, muy vascularizado y adherido al hueso, de difícil manipulación en la exéresis.

En la histopatología la cubierta del tumor es de epitelio cilíndrico pavimentoso similar al tejido de la nasofaringe. El estroma está formado por fibroblastos estrellados o fusiformes rodeados por fibras colágenas con fibromatosis mixomatosa e hialinización. Por debajo se continúa con tejido celular laxo, rastros de submucosa y la neoformación de vasos arteriales y venosos que se ramifican y anastomosan en todos

los sentidos, separados por tabiques conectivos. La vascularización es mayor en los enfermos más jóvenes y en los tumores más agresivos. Lo forman tres tipos de vasos:

- Capilares con paredes muy delgadas
- Capilares similares a los de los angiomas cavernosos
- Capilares eréctiles.^{19,21}

La descripción clásica de los vasos fue definida por Stenberg, quien los consideró como formaciones de amplios espacios vasculares, limitados por endotelio de una sola capa y rodeados por una red de tejido conectivo, sin capa muscular.

Es conocido que este tumor sangra durante la intervención quirúrgica, hasta producir *shock* hipovolémico, y que la región en la cual se localiza es de difícil acceso, por eso se tuvo en cuenta las experiencias de Luessenhop (1960), Djindjian (1972), Newton y Potts (1974), Serbinenko (1974), Osborn (1980), Fisch (1983) para realizar la embolización selectiva con ligadura de la arteria carótida externa como método previo a la exéresis definitiva del tumor.⁵⁴⁻⁶³

Los esfuerzos de los investigadores en la búsqueda de soluciones para el tratamiento quirúrgico de los tumores y malformaciones vasculares con afluencia arterial y venosa múltiple se inicia con la embolización descrita por Brooks (1930), quien necesitó abrir la carótida interna para ocluir la con pequeños fragmentos de músculo en una fístula arteriocavernosa. Más tarde esta técnica fue retomada por Lussenhop y Spence (1960), quienes le introdujeron esferas de metilmetacrilato en la arteria carótida

común. Ramirez Corrás (1959), inició la técnica en Cuba, en la especialidad de Neurocirugía.⁵²⁻⁶⁰

De manera general, la embolización terapéutica intra-arterial consiste en la obstrucción de los pedículos que irrigan las malformaciones arteriovenosas, con materiales embolígenos de distinta naturaleza. En la actualidad alcanza gran importancia debido al desarrollo de la Imagenología, combinada con procedimientos quirúrgicos que hacen posible el tratamiento de malformaciones vasculares y tumores de alta vascularización, con valor inapreciable en la reducción de las complicaciones intraoperatorias.⁵⁵⁻⁶⁶

El diseño del cateterismo percutáneo propuesto por Seldinger en 1953 marcó el comienzo de la Angioradiología invasiva en general y los estudios vasculares selectivos y superselectivos en territorios variados. Mientras Luessenhop fue el primero en introducir émbolos de distintos tipos para ocluir los vasos aferentes de las malformaciones y tumores vasculares, que, según la teoría, deben ir a la zona de mayor flujo sanguíneo.^{29,51- 52, 59-66}

La aplicación de las técnicas embolígenas es cada vez más amplia, en especial en la esfera otorrinolaringológica para los tumores cuyo factor principal es la elevada vascularización, por lo que puede considerarse como un procedimiento preoperatorio que reduce el riesgo de hemorragia. Sin embargo, en las publicaciones consultadas, algunos autores limitan el uso de la embolización al tiempo postquirúrgico inmediato o mediato, si hay presencia de sangrado, y a los tumores de gran crecimiento con

evidencia de múltiples suplencias arteriales. Biller (1978) y Mc.Combe (1980) son de la opinión que existe mayor recurrencia cuando se practica la embolización preoperatoria, y prefieren la angioresonancia para el diagnóstico que elimina, según ellos, la morbilidad.^{57,61-62,89}

Durante la década de los ochenta del pasado siglo hubo autores que preconizaron como tratamiento electivo las hormonas, quimioterapia y radioterapia; en esta última entre los más nombrados se citan Brian y colaboradores (1978), Patrick y colaboradores (1980) y Cummings (1980-1983). Con posterioridad se demostró que puede inducir a cambios locales como atrofia muscular y ósea.

En este estudio se determinó el uso de las radiaciones en aquellos enfermos que clasificaran dentro del tipo IV (Ugo Fish) por la alta morbilidad del tratamiento quirúrgico, por referencia de la publicación presentada en 1989 en la Clínica Cleveland en los Estados Unidos, con 114 enfermos, en 40 años de estudios.^{67-68,76-}

77,83

Objetivos

General

- Identificar las ventajas de la embolización transcarotídea y de la ligadura de la arteria carótida externa para el abordaje quirúrgico del Angiofibroma Juvenil.

Específicos

- Identificar las principales arterias que nutren el tumor e influyen en el sangrado intraoperatorio, y cuantificar las pérdidas hemáticas.
- Evaluar el tipo del tumor de acuerdo con las regiones que ocupa.
- Determinar la frecuencia según edad y sexo.
- Enumerar las complicaciones de la embolización transcarotídea y del tratamiento quirúrgico.

Material y método

Se realizó un estudio de carácter descriptivo, longitudinal y prospectivo en los enfermos que acudieron a la consulta de Otorrinolaringología del Hospital Clínico Quirúrgico Hermanos Ameijeiras, que fueron remitidos de otros servicios nacionales y extranjeros entre los años 1983 y 1990, con diagnóstico presuntivo de Angiofibroma Juvenil.

Técnicas y procedimientos

A los enfermos diagnosticados con AFJ se les indicó la fibrolaringoscopia, Tomografía Axial Computadorizada (TAC), Resonancia Magnética Nuclear (RMN) y Angiografía por Sustracción Digital (ASD), con el objetivo de comprobar la extensión y vascularización del tumor, seguido de la exposición del bulbo carotídeo para la embolización selectiva y del tratamiento quirúrgico. Fueron agrupados por edades, según la clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS), en adolescencia temprana (12-14 años), adolescencia tardía (15-18 años) y adulto joven (18-21 años).

Criterio de inclusión

- Enfermos con diagnóstico de Angiofibroma Juvenil.

Criterio de exclusión

- Los tratados de forma previa con radiaciones
- En los que no se emplearon los cinco procedimientos descritos.
- Enfermedades que contraindiquen el tratamiento quirúrgico.
- En el tipo IV de la clasificación escogida.

Una vez conocida la extensión del tumor, clínica y radiológica, se agruparon según la clasificación de Ugo Fish (1983) de la siguiente forma.^{58,77-79,80}

- **Tipo I:** Tumor limitado a la nasofaringe y cavidad nasal sin destrucción ósea.
- **Tipo II:** Tumor que invade la fosa pterigomaxilar, los senos maxilares, etmoidales y el esfenoidal con destrucción ósea.
- **Tipo III:** Tumor que invade la fosa infratemporal, órbita o región paraselar, quedando lateral al seno cavernoso.
- **Tipo IV:** Tumor con invasión masiva del seno cavernoso, la región óptico-quiasmática y la fosa pituitaria, que desplaza el sistema ventricular.

Secuencias

Diagnosticado y clacificado el tumor, comenzó el tratamiento para la posible anemia post quirúrgica con suplemento ferroso que se mantuvo hasta tres meses después de la operación. A continuación se planificó el primer tiempo quirúrgico que consiste en la embolización intracarotídea con la exposición del bulbo carotídeo para identificar la arteria carótida externa, y luego se continuó con la ligadura por encima de la primera rama (arteria tiroidea superior) para evitar el paso de émbolos al sistema carotídeo interno, que provocaría complicaciones graves o mortales.

Con posterioridad se realizó la punción y el cateterismo selectivo introduciendo el contraste, y se comprobó la posición del catéter en la luz del vaso nutriente mediante control radiológico de Arco en C.^{59-66,78-80} Después se lavó con suero fisiológico para introducir el material embolígeno, que consistió en esponja de gelatina hemostática Gelfoam adaptable en medio líquido a las paredes del o los vasos hasta ocluirlos en su totalidad.

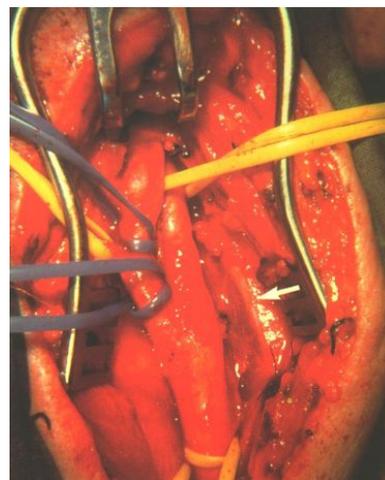


Fig: 8

Aspecto intraoperatorio de la bifurcación carotídea. *Chirurgia carotidia. Edizione Minerva Médica. Torino, 1992.*

Las partículas utilizadas midieron entre 150 a 450 milimicras, y tienen como ventaja la posibilidad de reabsorberse y evitar endotelitis. La lisis ocurrió entre 10 días y varios meses. A continuación se indicó una angiografía monitorizada para comprobar la oclusión total de la luz de la o las arterias nutrientes del tumor.^{53-66,78}

Luego de la embolización, en un período de dos a tres días, se inició la exéresis del tumor con la inducción anestésica de barbitúrico de acción corta Methohexital, dosis (1-1,5mg/kg), y Succinil colina (1mg/kg), y continuó con la infusión de Methohexital y Fentanyl para mantener la estabilidad hemodinámica y cateterizar una vena central y dos periféricas para el monitoreo, además del cateterismo de la arteria radial para medir la presión arterial media, seguido de la extracción del 10% al 15% de la volemia calculada, reemplazada con soluciones electrolíticas de coloides, gelatinas o dextranos de alto peso molecular, para una autodonación intraquirúrgica inmediata con hemodilución normovolémica.^{43-49,69-72,77}

El tratamiento quirúrgico se realizó mediante la técnica gingivosublabial de Rouge-Denker, por vía transnaso-máxiloetmoidal, ampliando la coana por medio de la exéresis de la pared externa nasal y del cornete medio, así como de los senos etmoidales, la pared anterior del seno esfenoidal y además la fosa ptérigomaxilar, regiones que pueden ser ocupadas por el tumor.^{50-52,58,73-79}

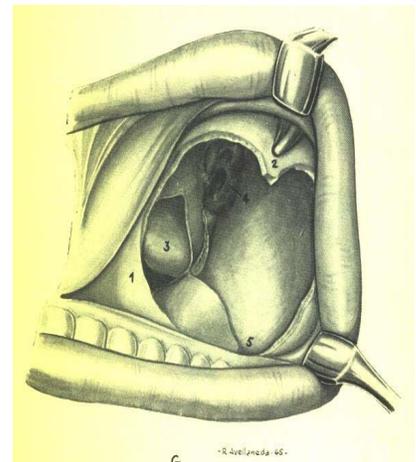


Fig: 9
Dibujo del texto "El Etmoides", vía de acceso por la técnica de Rouge Denker, editorial Barcelona 1983. Adolfo Azoy

Finalmente, se corroboró la hemostasia y se dejó un empaquetamiento antero-posterior en la cavidad quirúrgica con Sondas de Foley, así como gasas con crema

antibiótica en las fosas nasales durante cinco días. Pasado este tiempo se retiran en el salón de operaciones (con anterioridad al alta, se practica una nasomáxilofibroscopia). La evaluación posterior se realiza en la consulta a los tres meses con la caída de las escaras, a los seis meses y al año.

Procedimiento para el tratamiento y seguimiento de los enfermos

A cada enfermo se le llenó la planilla de recolección de datos (Anexo I), con los aspectos generales y del proceso de los síntomas: Forma de comienzo, tiempo de evolución, resultado del exámen físico, de la endoscopia y pruebas imagenológicas. El seguimiento de la embolización, técnicas anestésicas y de la operación, cuantificación de sangrado, complicaciones de la embolización, anestésicas y quirúrgicas. Resultado del seguimiento en las fechas establecidas y periodo en que aparece la recidiva.

En el análisis estadístico, la distribución por edades, síntomas, signos y tipo del tumor fue aplicado el método porcentual y para la evaluación de la asociación de las otras variables cualitativas, el test de Chi^2 y el informe final en texto Word.

Resultados y discusión

Se estudiaron 17 enfermos, todos del sexo masculino, entre 10 y 20 años de edad, con diagnóstico de Angiofibroma Juvenil (Tabla 1). De ellos 10 se manifestaron clínicamente (Tabla 2) por obstrucción nasal, epistaxis, cefalea y rinolalia cerrada y anosmia (58,8%). Seis con obstrucción nasal y epistaxis (35,3%). Uno presentó obstrucción nasal, epistaxis, otalgia y diplopia (5,9%). En el inicio, la epistaxis fue moderada y se incrementó según el crecimiento vascular, llegando a producir anemia, unida a otros síntomas como la obstrucción nasal, secreción mucopurulenta y anosmia.^{76,80,83-85}

En el examen físico de la cara, cuatro enfermos (23,5%) tuvieron deformidad facial; dos (11,8%) aumento de volumen de la mejilla izquierda de forma redondeada; uno (5,9%) presentó aplanamiento de la nariz, exoftalmo bilateral, boca entreabierta, signos característicos de *facie* de cara de sapo, y en otro (5,9%), el tumor sobresalía por el vestíbulo nasal izquierdo. En la rinoscopia anterior, en 14 enfermos el tumor se extendía a una de las fosas nasales (82,3%), y en la rinoscopia posterior.^{73,76,79,83,85} en los 17 enfermos ocupaba la nasofaringe (Tabla 3).

Según la clasificación de Ugo Fish (1983), que une los tumores de acuerdo con la extensión clínica y radiológica, dos enfermos (11,8%) pertenecieron al Tipo I, ocho (47,1%) correspondieron al Tipo II, y siete (41,2%) al Tipo III, el mayor número se agrupó en el Tipo II y III con un total de 15 (88,3%) (Tabla 4). Esta distribución concuerda con la literatura de países con sistemas de salud organizados.^{58,80}

Los estudios angiográficos de los 17 enfermos comprobaron que la arteria maxilar interna rama de la carótida externa brindó selectivamente el aporte vascular (100%). En nueve (52,9%) fue unilateral. En seis (35,3%) bilateral unido a la arteria oftálmica unilateral (rama de la arteria carótida interna), y la arteria vertebral estuvo presente en dos (11,8%). Es necesario resaltar que la irrigación bilateral fue frecuente en este estudio con un total de ocho enfermos (47,1%), en relación con el crecimiento del tumor (Tabla 5). Dato importante al conllevar la exposición del bulbo carótideo de forma bilateral, que aumenta el riesgo de posibles complicaciones.^{29,54,82-,85}

El sangramiento promedio intraoperatorio fue mayor en los enfermos embolizados, donde el aporte vascular estaba constituido por otros sistemas, además de la arteria carótida externa. La reducción del tamaño del tumor se observó de manera cualitativa en nueve enfermos (52,9%), con aporte vascular constituido solamente por la arteria maxilar interna. No ocurrió así en los que tenían otros sistemas de irrigación que no eran factibles de embolizar (47,1%).

El sangrado intraoperatorio (Tabla 6) se comportó de la siguiente forma: dos enfermos incluidos en el tipo I (11,8%) presentaron un promedio entre 600 y 800ml. En los ocho enfermos (47,1%) correspondientes al tipo II, el sangramiento fue de 800 a 1 600 ml. Mientras que en el tipo III, se agruparon siete enfermos (41,2%) cuyo promedio fue entre 1 600 y 2 400 ml; para comprobar que con la embolización disminuía de forma considerable las pérdidas hemáticas, teniendo en cuenta además el líquido proporcionado con la hemodilución.^{73-7675,85,92-93}

Se presentaron recidivas en dos enfermos (11,8%), asociados con la diversidad de los aportes vasculares, clasificados en el tipo III del tumor. Uno fue reintervenido y el otro recibió radioterapia con evolución satisfactoria. Presentaron complicación posterior a la embolización, dos enfermos (Tabla 7), que constituyeron el 11,8% del total: uno con necrosis preauricular, y otro con necrosis basilingual. Estas complicaciones se deben al pasaje de los émbolos a otras arterias del sistema carotídeo externo que no participaban de la irrigación del tumor, y se consideraron menos graves, si se tiene en cuenta los datos recogidos en la literatura como: accidentes vasculares encefálicos trombóticos, muertes súbitas, parálisis facial y pérdida de la visión, que demostraron la extraordinaria importancia de la ligadura arterial antes de la introducción de los émbolos, al evitar la migración al sistema carotídeo interno ^{2,8,63-66, 93}

Es indudable que la técnica quirúrgica embolígena intracarotídea es riesgosa por la exposición del bulbo carotídeo y la punción de la arteria carotida externa; aún así, el resultado fue favorable y se demostró el valor que tiene en el tratamiento de tumores hipervasculares con alto riesgo quirúrgico por la extensión y región donde se localiza el tumor estudiado en esta serie.

Conclusiones

La embolización intracarotídea disminuyó el sangrado intraoperatorio e hizo posible visualizar mejor las estructuras donde se asentó el tumor.

En cuanto al tratamiento quirúrgico no se produjeron deformidades faciales, las complicaciones se redujeron y no se reportó ningún fallecimiento. Las funciones inherentes al área se conservaron, la estadía hospitalaria fue menor y en el seguimiento establecido se comprobó la recuperación de la estética facial de los que presentaron deformidades, además de impedir el diagnóstico tardío de las escasas recidivas.

Capitulo V

Empleo de cinco procedimientos en el tratamiento quirúrgico del Angiofibroma Juvenil

Introducción

Es conocida la importancia concedida al origen del Angiofibroma Juvenil (AFJ). Desde las primeras descripciones se han propuesto varias teorías^{68,85-90,94,97} que tratan de explicar su génesis. Entre las más importantes se citan:

- **Endocrina:** Aumento de los estrógenos que favorece la dilatación capilar y la vascularización de los tejidos por producción local de acetilcolina, con prevalencia en adolescentes del sexo masculino de receptores androgénicos en la superficie del tumor, pero aún este hecho no ha sido fehacientemente demostrado aunque es la teoría más aceptada en la actualidad.
- **Congénita:** Crecimiento embrionario anómalo de la lámina occipital del conducto craneofáringeo, y en las células cromafines de las terminaciones de la arteria maxilar interna.
- **Inflamatoria:** Infecciones repetidas del tejido adenoideo con irritación del periostio de la región que aumenta la vascularización del área y forma los anillos vasculares anómalos que dan lugar a la aparición del tumor, esta teoría tiene en contra la edad porque el AFJ se desarrolla en la mayoría de los enfermos, cuando el tejido adenoideo se está atrofiando.
- **Paragangliónica:** Basado en el hallazgo de tejido paragangliónico (quemodectoma) en la nasofaringe en enfermos con padecimiento de AFJ.

La mayoría de los autores coinciden en situar el origen del Angiofibroma Juvenil en el margen superior del agujero esfenopalatino, y en esta casuística así se observó. El crecimiento es ilimitado, introduciéndose por los agujeros naturales del macizo craneofacial para desplazarse en todos los sentidos y ocupar los senos paranasales, la orofaringe, la fosa pterigomaxilar, los espacios parafaríngeos y la base de cráneo hasta llegar a las partes blandas y el endocráneo. Es el tumor benigno craneofacial que con más frecuencia compromete la base del cráneo y la fosa craneana anterior y media.^{14,78,79,85,93-100}

En su expresión clínica, la tríada de epístaxis, obstrucción nasal y la masa nasofaríngea indican la posible presencia de un AFJ.

En el diagnóstico es fundamental la TAC, ya que precisa la extensión del tumor. La RMN contrastada también es útil ante la sospecha de compromiso del endocráneo o cuando hay recidiva del tumor. Mientras que la ASD se hace imprescindible^{92-93,113} al certificar que el tumor es vascular, identificar los vasos nutrientes y posibilitar la embolización.

Desde 1992, George B. y colaboradores⁹¹ desarrollaron la técnica de embolización intratumoral usando inyección de N-butilcianocrilato en el preoperatorio, a través de la nariz o de la piel, o en el perioperatorio por punción directa del tumor, sin el resultado esperado.

En la actualidad existen diferentes modalidades de tratamiento del AFJ. La terapia de elección es la quirúrgica; pero para algunos autores^{6,8,117-119} la radioterapia tiene

indicación en los tumores con invasión del endocráneo tipo IV y en los casos de recidiva, en este trabajo se utilizó igual criterio.

En relación con el tratamiento quirúrgico se preconizan diferentes vías de acceso, simples o combinadas, externas e internas, que incluyen la vía endonasal, la transpalatina, la gingivosublabial (Rouge-Denker), la paralateronasal (Fergusson Weber), la rinotomía bilateral sublabial (Degloving) y las técnicas combinadas cráneo-faciales además de la endoscópica sobre todo en el tipo I y en las recidivas.⁹²⁻

96,105,108-110,119-126

En el Hospital “Hermanos Ameijeiras”, desde 1983, se recibieron pacientes con diagnóstico presuntivo de AFJ para su confirmación y tratamiento. En este estudio varió la forma de autodonación y de embolización, se incluyó la cirugía endoscópica para las recidivas, y se continuó con el resto de la secuencia sin alteraciones.

- 1 Autodonación prequirúrgica en salto de rana
- 2 Embolización intrafemoral superselectiva
- 3 Hemodilución normovolemica
- 4 Hipotensión controlada
- 5 Intervención quirúrgica gingivosublabial (Técnica de Rouge-Denker ampliada) y endoscópico para las recidivas

Objetivos

General

- Evaluar los resultados del empleo de cinco procedimientos secuenciales en el tratamiento del Angiofibroma Juvenil.

Específicos

- Identificar los síntomas y signos más frecuentes.
- Identificar los vasos nutricios del tumor.
- Determinar las pérdidas hemáticas transoperatorias.
- Enumerar las complicaciones de la embolización superselectiva intrafemoral y del tratamiento quirúrgico.

Material y método

El estudio realizado sobre el Angiofibroma Juvenil fue de carácter descriptivo, longitudinal y prospectivo, durante el cual se investigaron un total de 81 enfermos nacionales y extranjeros diagnosticado y atendidos en el Hospital Clínico Quirúrgico Hermanos Ameijeiras de La Habana, en el período de diciembre de 1991 hasta diciembre de 2006.

Criterios de inclusión

- Enfermos con diagnóstico de Angiofibroma Juvenil.

Criterio de exclusión

- Los que recibieron de forma previa radioterapia.
- En los que no se emplearon los cinco procedimientos descritos.
- Enfermedades que contraindiquen el tratamiento quirúrgico.
- Los clasificados en el tipo IV de Ugo Fish.

Tratamiento y seguimiento de los enfermos

Se identificaron los síntomas y signos principales de la enfermedad, y en el examen físico general se enfatizó en la rinoscopia anterior y posterior, nasofibrolaringoscopia y videoendoscopia. También se cuantificó el peso y la talla, de acuerdo con la edad, para valorar el estado nutricional.

El diagnóstico se corroboró con la Tomografía Axial Computadorizada (TAC), Resonancia Magnética Nuclear (RMN) (en algunos casos), y Angiografía por Sustracción Digital (ASD) que permitieron dibujar el mapa del tumor, conocer la masa vascular e identificar los vasos nutrientes para embolizarlos y clasificarlo según Ugo Fish.



Fig: 10 TAC

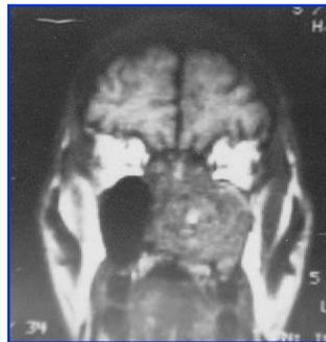


Fig11 RMN

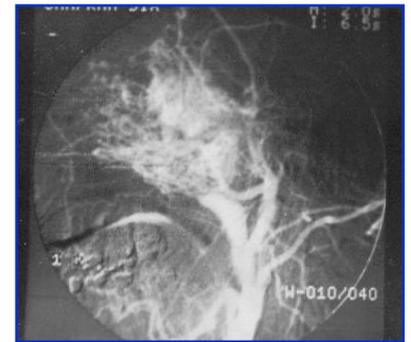


Fig: 12 ASD

Vista coronal y lateral de la TAC, Fig. 10. RMN y ASD Fig 11 y 12. En las que se aprecian la extensión del tumor y su vascularización

La ASD por vía intrafemoral en la actualidad y la embolización se hicieron unilateral o bilateral, según el sistema carotídeo nutricional. Previo al acto operatorio, todos los enfermos acudieron al banco de sangre del hospital para la autodonación consistente en extraer un volumen promedio entre 350 y 400ml. Para aquellos con peso corporal inferior a 50 kilogramos, se reduce en forma proporcional el volumen de sangre extraída que, en todos los casos, no debe exceder el 15% del total de la sangre del donante.

A las 72 horas se realizó una segunda extracción seguida de la transfusión de la primera unidad donada en la cita previa. Luego de la infusión se extrajo de nuevo la misma cantidad para tenerla lista en el preoperatorio. Por lo menos, un litro de sangre total que se transfundirá al final de la operación.

Se administró Cefazolina (1gr) y Metronidazol (500 mg) por vía intravenosa, como profilaxis preoperatoria en todos los enfermos.

Dada la experiencia adquirida durante años de trabajo, el tratamiento quirúrgico se lleva a cabo tres días después de la autodonación, apoyado por una inducción anestésica en hipotensión controlada con nitroprusiato de sodio y nitroglicerina para obtener una tensión arterial media de 60 mm de Hg.

Al inicio del acto operatorio, el anestesiólogo comenzó la hemodilución consistente en la remoción de una o más unidades de sangre para su reinfusión al final del procedimiento. Simultáneamente, se administran soluciones electrolíticas equilibradas

y dextrano de alto peso molecular que producen la hemodilución normovolémica y contribuyen a disminuir el sangrado.

La técnica de Rouge-Denker ampliada es el procedimiento quirúrgico que se aplica para la remoción del tumor. Esta consistió en una incisión gingivosublabial por vía transmaxilar, nasal y etmoidal, con exéresis de la pared medial del seno maxilar y del cornete medio en su totalidad, así como la de los senos etmoidales anteriores y posteriores para ampliar el orificio posterior de las fosas nasales o coanas (que permitió tener acceso a la pared anterior del seno esfenoidal para extraer el tumor). La remoción de la pared posterior del seno maxilar es fundamental en la exposición de la fosa pterigomaxilar, el acceso a la mejilla y a la fosa infratemporal.

Al final del acto operatorio se transfundió con la sangre autodonada. Y la hemostasia se hizo colocando un empaquetamiento nasal antero-posterior en la cavidad quirúrgica, con sondas de Foley y gasas con crema de gentamicina, que permanecen por espacio de cinco días y luego se retiran en el salón de operaciones.

La evolución de los operados se siguió en consulta externa, indicándose la tomografía axial a los tres, seis meses y al año, por la caída de las costras, para comprobar la ausencia de recidiva.

Los datos obtenidos han sido recopilados en un formulario que incluyó las principales variables epidemiológicas de interés en la investigación y la evolución postoperatoria (anexo I).

Procedimiento para el análisis de datos

El análisis estadístico de los resultados se presentó en tablas y gráficos. En la distribución por edades, síntomas, signos y tipo de la clasificación fue aplicado el método porcentual y se empleó el test de Chi^2 en la asociación entre variables. El informe final fue confeccionado en texto Word de window XP.

Resultados y discusión

La distribución por grupos etáreos muestra en la Tabla 1 que 21 (26%) de los enfermos se encuentran entre las edades de 10 a 14 años, le siguen las edades de 15 a 18 años (58%), y luego el grupo de 19 a 21 años con 12 (14,8%). No obstante existen observaciones en edades más tempranas, entre los 5 y 8 años, y también después de los 25. En esta serie la edad más baja que se reportó fue de 9 (1,2%), con incremento entre los 14 a 16 años.

Las manifestaciones clínicas más frecuentes (Tabla 2), fueron obstrucción nasal y epistaxis en 100% de los casos. Otros síntomas asociados como cefalea, hipoacusia, rinolalia cerrada y otalgia se presentaron en 12,3% y 19,8%, respectivamente. Mientras que la apnea obstructiva y ronquidos producidos por el cierre de la nasofaringe, que no están descritos en la literatura consultada, se comprobó en el 19,8% (Tabla 2).

La expresión clínica del AFJ esta condicionada por las características vasculares del tumor y por su particular anatomía topográfica, lo que consecuentemente lleva a la aparición de obstrucción nasal y epistaxis como síntomas cardinales de la enfermedad (este resultado se corresponde con la literatura consultada). Patrocínio y colaboradores¹⁰⁹ plantearon que la tríada de obstrucción nasal unilateral o bilateral, epistaxis y tumor en nasofaringe o nariz en un adolescente, debe indicarnos esta entidad nosológica, hasta no demostrar lo contrario.

Los resultados de la exploración física se muestran en la Tabla 3. Mediante la rinoscopía anterior y posterior, la orofaringoscopia, la nasofibroscopia y la

nasovideoscopia, se detectó un tumor de superficie lisa más o menos lobulada y de coloración blanco-grisáceo, violáceo o rojo vino, que ocupa parte o la totalidad de la nasofaringe.

La inspección de la cara reveló algunos signos de deformidad facial que están en relación con la extensión del tumor, como son exoftalmo, enoftalmo, aplanamiento de la nariz y el abombamiento de alguna de las hemicaras en relación con la mejilla, que demuestra que el desarrollo ilimitado del tumor destruye los tabiques óseos y cartilagosos e invade todos los senos de la cara, las órbitas, las fosas, y las partes blandas, para deformar la simetría facial.^{95-96,116-117}

La invasión de la órbita produce exoftalmo. La región geniana es rechazada por el tumor, la cara se ensancha y el enfermo que respira con la boca entreabierta adquiere la característica "cara de sapo", como mencionan los autores clásicos.⁸³⁻⁸⁴ En esta investigación el aplanamiento nasal se apreció en ocho enfermos (9,8%), y la protrusión de la mejilla en siete (8,6%). En menor proporción el enoftalmo, cuatro (4,9%), exoftalmo unilateral, cinco (6,2%), bilateral, uno (1,2%) y la cara de sapo uno (1,2%). El retardo del desarrollo pondoestatural se comprobó en 31 enfermos (38,2%). En los estudios realizados por Neel y colaboradores se muestra la deformidad facial en 19% y exoftalmo en 8% como signos predominantes.⁹⁸⁻¹⁰⁴

Dentro de los signos internos (Tabla 4), en 71 enfermos el tumor se visualizaba en nasofaringe y fosas nasales (87,7%), con desplazamiento total del tabique nasal en 35 (43,2%) y extensión a la orofaringe con abombamiento del velo del paladar en 22 (27,2%).¹⁰⁶

El total de los enfermos fue del sexo masculino, con 98,8% de tez blanca. El restante 1,2% correspondió a la tez negra. Este indicador en Cuba no tiene mucho valor debido al alto nivel de mestizaje que existe en la población. La preferencia por el sexo masculino está bien establecida en la serie de Bremer JW,⁸ quien publicó la existencia de casos de este tumor en niñas, pero ninguno tenía inyección arteriográfica; y en otros, tras la revisión anatomopatológica, cambió el diagnóstico. La experiencia también apareció en esta investigación, con tres adolescentes femeninas referidas con el diagnóstico de AFJ que desarrollaron otro tipo de tumor. Patrocinio y colaboradores y Madhavan R, afirman haber estudiado el caso de una fémina, con diagnóstico corroborado.^{102,107}

La TAC contrastada se indicó a todos los enfermos como método para completar el diagnóstico, precisar los signos internos y medir la extensión del tumor (Tabla 5). En los casos de sospecha de extensión endocraneana se indicó la RMN^{110,120} y fueron excluidos del estudio (ver criterios de exclusión) los que clasificaron en el tipo IV.

La erosión, ruptura y desplazamiento de estructuras del macizo facial, enumerados dentro de los signos imagenológicos de esta serie fueron: erosión del paladar duro 12 (14,8%), erosión del hueso esfenoidal 8 (9,8%), desplazamiento de la pared medial del seno maxilar 14 (17,2%), erosión y desplazamiento de la pared posterior del seno maxilar^{94,101,110,117-121} por invasión de la fosa pterigomaxilar (signo de Hollman Miller) (27,2%), Tabla 5.

El resultado de la tipificación, según la clasificación de Ugo Fish, se muestra en la Tabla 6. En los Tipos II y III se agrupó el mayor número de casos (92,6%) correspondiente a 75 enfermos. Otras series^{92, 94-98,114-125} también encuentran mayor predominio en los tipos II y III y, menor proporción, en los estadios I y IV.

Una vez realizado el diagnóstico clínico, se inicia la aplicación de los procedimientos secuenciales. Previo al tratamiento quirúrgico, fue realizada la autodonación en salto de rana y la ASD con embolización intrafemoral superselectiva. La autodonación es un procedimiento que tiene las siguientes ventajas.¹¹¹⁻¹¹²

- Previene enfermedades de transmisión sexual, aloinmunización y reacciones adversas; en especial las alérgicas, febriles, y la enfermedad injerto contra huésped.
- Complementa el suministro de sangre.
- Obtiene sangre compatible para enfermos con aloanticuerpos múltiples.
- Proporciona seguridad al enfermo-donante.
- Estimula los mecanismos hematopoyéticos.

Seis enfermos (7,4%) no autodonaron por presentar bajo peso corporal y anemia, debido a los episodios repetidos de epístaxis y a la anorexia provocada por el crecimiento del tumor, entre otras causas. Estos enfermos fueron tratados con la hormona eritropoyetina, según lo descrito en el Servicio de Nutrición, para restablecer los índices afectados y luego incluirlos de nuevo en el programa.

La angiografía es otro de los métodos diagnósticos que contribuye a confirmar el carácter y el contenido vascular del tumor e identificar los vasos nutrientes y embolizarlos.

La Tabla 7 muestra la irrigación del tumor según la angiografía. En todos los casos, la arteria maxilar interna constituyó la principal fuente nutriente. Otros vasos nutricios suplementarios que se identificaron fueron la arteria vertebral derecha, en 9 (11,1%), y la oftálmica, rama de la arteria carótida interna en 14 (17,3%). La irrigación bilateral de la arteria maxilar interna se observó en 35 casos, embolizados de forma bilateral, que representaron 43 (43,8%) del total de los enfermos.

Los estudios imagenológicos demostraron que la irrigación bilateral del sistema carotídeo derecho y del sistema carotídeo interno, a través de la arteria oftálmica, así como del sistema vertebral, están relacionados con el crecimiento del tumor. Destacándose el gran aporte vascular de la arteria maxilar interna a lo largo de su periodo evolutivo. Los crecimientos superiores provocan otras suplencias procedentes de la arteria carótida interna y la arteria vertebral.^{116,118,125-126}

La vía de acceso para la angiografía y la embolización en la primera investigación se realizó intrancarotidea. Este procedimiento fue sustituido por la vía intrafemoral para el resto de los enfermos. El cambio se fundamentó por la mayor morbilidad de este proceder mediante el cual se expone el sistema carotídeo para ligar y puncionar la carótida externa de forma unilateral o bilateral.^{90,105-106,108,109,110, 113,116,121-123}

En la Tabla 8 se analizaron las pérdidas hemáticas transoperatorias y su relación con la clasificación del tumor. Se encontró una relación directamente proporcional entre estas dos variables. Los enfermos del tipo I presentaron una pérdida entre 400 y 600 ml; en el tipo II, se cuantificaron entre 600 y 800 ml; mientras que en el tipo III, entre 800 y 2 600 ml como promedio. Para lograr estas proporciones de pérdidas sanguíneas no se usaron líquidos en la limpieza durante la operación. En otros estudios se recogen pérdidas hemáticas entre 4 000 y 6 000 ml. ¹¹¹⁻¹²¹

Petruson y colaboradores¹¹⁶ realizaron un estudio comparativo entre enfermos embolizados y no embolizados, y destacó la mayor morbimortalidad en el segundo grupo.

Este trabajo se fundamenta en la aplicación de varios procedimientos secuenciales como autodonación prequirúrgica, angiografía y embolización, hipotensión controlada, autodonación intraquirúrgica y hemodilución normovolémica, y la técnica quirúrgica gingivosublabial.

La embolización de la arteria principal y sus ramificaciones reduce el contenido celular y vascular del tumor, y por tanto su tamaño. ^{114-118, 123,125}

La hemodilución intraoperatoria ofrece beneficios basados en tres principios.¹²¹

- Mejoría de la oxigenación en la microcirculación debido a que disminuye la viscosidad de la sangre.

- Reducción de la pérdida de eritrocitos, ya que el hematocrito de la sangre vertida es bajo.
- Mejor hemostasia porque las plaquetas y los factores de la coagulación son preservados para la reinfusión.

Con la presión arterial media en 60 mm de Hg, se logró deducir el flujo sanguíneo y como consecuencia las pérdidas hemáticas transoperatorias, así como mejorar la visión del campo operatorio.

La ausencia de complicaciones^{121,125} es justificada por la aplicación de los procedimientos descritos, unido al cuidado de cada especialista dentro de un trabajo con una secuencia rigurosa.

Todos los enfermos operados continuaron su seguimiento clínico e imagenológico a los tres meses, seis meses y un año posterior a la intervención quirúrgica, para el control de síntomas que hiciera pensar la posibilidad de recidiva. Se detectaron cinco enfermos (5.1%) con recidiva del tumor entre los dos trabajos, clasificados previamente en el tipo III.

El porcentaje de recidivas fue menor que los publicados en la literatura consultada, en la cual varió la frecuencia entre 15% y 20%, si no hay extensión intracraneal. Cuando se produce esta última, el índice aumenta de 30% a 50% y se presenta entre los primeros meses y el año posterior a la operación.^{52,92,118,128}

Autores como Cumming defienden la utilidad de la radioterapia como tratamiento del AFJ. Y propone una dosis efectiva de 30 a 35 Gy.^{6,123-128} En Cuba, Alerm publicó seis casos tratados con radiación, sobre todo en los tipos III y IV. Existen detractores de esta modalidad terapéutica, quienes aducen que las radiaciones producen deformidad facial y osificación de los núcleos de crecimiento, desarrollo de neoplasia maligna en la zona irradiada, e induce a la malignización del AFJ. Durante esta investigación se indicó radioterapia a los enfermos clasificados en el tipo IV con invasión al endocráneo, y hasta la fecha no se ha presentado ningún caso de malignización.

La Tabla 9 muestra la conducta ante las recidivas del tumor. Se realizó tratamiento quirúrgico vía interna a un enfermo (1,2%), tratamiento quirúrgico endoscópico a dos (2,5%), y se aplicó radioterapia a otros dos (2,5%). Actualmente todos están asintomáticos y libres de la enfermedad.^{118-119,124-128}

Conclusiones

La autodonación prequirúrgica en salto de rana aumentó la reserva de sangre autóloga, contribuyó a evitar la anemia postquirúrgica, con una recuperación más rápida. La embolización intrafemoral se realizó en una sola sesión en el Servicio de Imagenología, y se evitó la exposición del bulbo carotídeo preembolización, y las complicaciones. La incorporación de la eritropoyetina para los enfermos con anemia aceleró la posibilidad de recibir el tratamiento quirúrgico, unido a los antianémicos usados en el primer estudio.

Con la técnica quirúrgica implementada no se presentaron complicaciones. Las recidivas fueron inferiores a los resultados de otras publicaciones. Se redujó de forma considerable la morbilidad y la mortalidad, y con la cirugía endoscópica comenzó otra alternativa para las posibles recurrencias.

Capitulo VI

Referencias Bibliográficas

1. Duvall AJ, Moreano, A.E. Juvenil Nasopharyngeal Angiofibroma: Diagnosis and Treatment. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1990; 97:534-540.
2. Schick B. Specific aspects of juvenile angiofibromas. *HNO.* 2007; 55(1):17-20.
3. Patrick J, Gullame M, Davinson J, O Dwyer T: Juvenile Angiofibroma review of the Literature and Case Report. *Laryngoscope.* 1992;928-933.
4. Glesson M. Juvenile Angiofibroma. *Radiol.* 2007; 37- 43.
5. Mann WJ, Jecker P, Amodée RG. Juvenile Angiofibromas: Changing surgical concept over the last 20 years. *Laryngoscope.* 2005;114:291-293.
6. Cumming BJ, Blend R, Keane T. Primary radiation therapy for Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma. *Laryngoscope.* 1984; 94:1599-1605.
7. Jung D, Cunnane ME, Cunningham MJ. Radiology quiz case 2. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma (JNA), Radkowski grade Ib. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2010; 136(7):741-3.
8. Bremer JW y cols. Treatment trends in 150 patients during 40 years. *Laryngoscope.* 1986; 96:13-21.
9. Lehmann M, Ulrich S, Reineke U, Hamberger U, Dietrich U, Sudhoff H. Intratumoral embolisation in the management of juvenile nasopharyngeal angiofibroma]. *HNO.* 2010; 58(8):853-7.
10. D'Adato M. Aspects techniques de la chirurgie Carotidiene. Ed AERCV 1987;351-58

11. Ramezani A, Haghighatkah H, Moghadasi H, Taheri MS, Parsafar H. A case of central retinal artery occlusion following embolization procedure for juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Indian J Ophthalmol.* 2010; 58 (5):419-21.
12. Villarreal JS, Saavedra G. Embolización superselectiva de la arteria carotida externa en el manejo de pacientes con tumor vascular en la cavidad nasal y la cara. *Acta Médica Costarricense.* 2007; 49 (1):60 -64.
13. Pryor SG, Moore EJ, Karperbauer JL. Endoscopia versus traditional approaches for excision of Juvenil Nasopharyngeal Angiofibroma. *Laryngoscope.*2005;115: 51-57.
14. Cariappa KM, Sethi A, Srikanth G, Kumar R. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma presenting as an intraoral mass. *Br J Oral Maxillofac Surg.* 2008; 46(7):578.
15. Cordero I, Perez cué A. Hemodilución e hipotensión controlada en los tumores hipervasculares de el piso medio facial y de base de craneo. *Acta Anest Brasil.* 1999; 31:15 -18
16. Ballester JM. Transfusión Autóloga de sangre. ABC, de la Medicina Transfusional. 2da ed. Ciudad de la Habana. Editorial de Ciencias Médicas.2006;15:12-15.
17. Hauptman G, Wralp S, Qrun FB, Ryan MW. Juvenil nasopharyngeal angiofibroma. Grand rounds presentation Dept of Otorhinolaringology. *Rev Chil.UTMV.*2007; 23-31
18. Valenzuela R P, Ebensperguer E P. Base de craneo: Anatomía y Patología tumoral. Revisión conceptual. *Rev Chil ORL.* 2002; 8 (4):1-11.

19. Azoy A, Estudio patológico y Clínico de las afecciones originadas en la encrusijada de las cavidades paranasales. Editorial JIMS.Balmes.1966; 48:22-26
20. Margalit N, Wasserzug O, De-Row A, Abergel A, Fliss DM, Gil Z. Surgical treatment of juvenile nasopharyngeal angiofibroma with intracranial extension. Clinical article.J Neurosurg Pediatr.2009; 4(2):113-7.
21. Grant JBC. An atlas of anatomy,Baltimore.William and Wilkins.1972; 9:30-42
22. Pedraza EG. Tecnicas de conservación sanguínea y medicina sin sangre. Rev. Chil. Situaciones de urgencias. 2005; 8:5-4
23. Iau JV. Trasfusión y hemostasia ineludible para la anestesiología moderna: Rev. Esp Anesthesiol Reanim 2005; 50:495-7.
24. Halsted WS, Refusion of carbonic oxide poisoning. New York Med J. 1883; 1: 40-43.
25. Vanderlinde SE, Heal MJ, Blumberg N. Autologous transfusion. BMJ. 2002; 324: 9-12
26. Tejerina ML, González AL, Pereira MJ, Transfusión de Sangre, Hemocomponentes y Hemoderivados: Recomendaciones y guías prácticas. Programa Nacional de Sangre. Ministerio de Salud y Deporte. Bolivia. 2005; 81-96.
27. Zamudio V. Manejo pre, intra y postoperatorio en la cirugía mayor sin transfusión sanguínea. Rev. Chilena de Cirugía 2008; 52 (5):446-452.
28. Nicolai P, Villaret AB, Farina D, Nadeau S, Yakirevitch A, Berlucchi M, Galtelli C. Surgery for juvenile angiofibroma: a critical review of indications after 46 cases. Am J Rhinol Allergy 2010; 24(2):67-72.

29. Lasjuanias P. Angiofibroma of the nasopharynx. A review of 53 cases treated by embolization, the role of pretherapeutic angiography. *J Neuroradiol* 1980; 7:73-95.
30. Avall A, Hylliner M, Bengston P, Carlson L, Bengston A. Postoperative inflammatory response after autologous and allogenic blood transfusion. *Anesthesiology* 1997; 87:511-5.
31. Palmer FJ. Preoperative embolization in the management of the Juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Aust Radiol* 1989; 33: 348-350.
32. Valvani A. Preoperative embolization of the head and neck: indication, patient selection, goals, and precautions. *AJNR* 1986; 7:943-952.
33. Davis KR. Embolization epistaxis of Juvenile nasopharyngeal angiofibromas. *AJNR* 1986;953- 962.
34. Aedo CB, Nasser AG, Cabello EP, Muñoz SD, Palvicino P, Prieto J. Embolización Arterial Supraselectiva en Otorrinolaringología: indicaciones y complicaciones en 12 años. *Cir. Cabeza Cuello* 2008; 68:149-156.
35. Rudakov A. The operation for juvenile angiofibroma of the nasopharynx as terms of anaesthesiology and critical care. *Vestr Otorinoralingol* 2005; 4:48-9.
36. Maness P, Rusell S, Altonji P, Allimendinger P. Bloodless medicine and surgery. *AORN J* 1998; 67:144-52.
37. Nuevas guías médicas para médicos de los Testigos de Jehová. Preguntas y respuestas acerca de las transfusiones sanguíneas. Sustitutos sanguíneos y alternativas farmacológicas, Editorial Chilena 1999; 32:29-32.

38. Copley LA, Richards BS, Safavi FZ, Newton PO. Hemodilution as method to reduce transfusion requirements in adolescents spine fusion, surgery spine. *Aust Radiol* 1999; 124 (3):219-224.
39. Nagai M. History of autologous blood transfusion in neurosurgical operacion. *No Shinkei Geka* 1998; 26(12):17-22.
40. McFarland JG. Perioperative blood transfusion, indications, and options. *Chest* 1999; 115:113-20.
41. Dalton J. Bloodless surgery growing as patients demand alternatives. *Health Industry Today* 1998; 61:111-13
42. Messmer K, Sunder-Plassman L, Jesch F, et al. Oxygen supply to the tissues during limited normovolemic Hemodilution. *Res Exp Med*, 1973; 159:152-66.
43. Stoelting A. Anesthesia and Co-Existing Disease. Interamericana Ed. California. 2006; 18:205-7
44. Van Aken J. Deliberate Hypotension. Elsevier Ed. Mexico. 2000; 52: 22-34
45. Rogers M. Deliberate Hypotension in: Principles and Practice of Anesthesiology. Ed Interamericana New York. 2003;2422-26.
46. Toelting A. Pharmacology and Physiology in Anesthetic Practice. Interamericana Ed. California. 2007; 78:324-30.
47. Muñoz JJ, Birkmeyer NJ, Birkmeyer J, O' Connor GT, Daccy LJ. Epsilonaminocaproic acid as effective as aprotinin in reducing bleeding within cardiac surgery. Meta-analysis. *Circulation* 1999; 99:81-9.
48. Pedrenergast T. Furakawa S, Beyer J. Defining the role of aprotinin in heart transplantation. *J Soc Thorax Surg* 1998; 62:670-4

49. Smith PP; Muhlbaier L. Aprotinin safe and effective only with the full-dose regimen. *J Soc Thorax Surg* 1998; 62:1575-7.
50. Oré JF Saavedra J, Pasache L, Iwaki, Avelo F Cardenas J Manejo Quirúrgico del Angiofibroma nasofaríngeo juvenil. *Laryngoscope* 2007; 68(3):254-263.
51. Hanghey B H, Wilson JS, Barber CS. Massive Angiofibroma: a surgical approach and adjunctive therapy. *Otolaryngol, Head neck surg.* 1988; 98(6):616-24
52. El-Banhawy OA, Ragab A, El-Sharnoby MM. Surgical resection of type III juvenile angiofibroma without preoperative embolization. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2006; 70(10):1715-23.
53. Brooks B. The treatment traumatic arteriovenous fistula. *Journal ORL.* 1980; 23: 100-6.
54. Coyas A, Tzagarakis M, Giorgis G, Katsiois P. Transcatheter arterial embolization as a preoperative Procedure in the management of Juvenile Angiofibroma. *Rhinology.* 1986; 17(4):265-70
55. Sun XC, Wang DH, Yu HP, Wang F, Wang W, Jiang JJ. Analysis of risk factors associated with recurrence of nasopharyngeal angiofibroma. *J Otolaryngol Head Neck Surg.* 2010; 39(1):56-61.
56. Mohammadi M, Saedi B, Basam A. Effect of embolisation on endoscopic resection of angiofibroma. *J Laryngol Otol.* 2010; 124 (6):631-5.
57. Santaolalla F, Araluce I, Zabala A, López A, Garay M, Sanchez JM. Efficacy of selective percutaneous embolization for the treatment of intractable posterior epistaxis and juvenile nasopharyngeal angiofibroma (JNA). *Acta Otolaryngol.* 2009; 129(12):456-62.

58. Fisch U. The infratemporal fossa approach for nasopharyngeal tumors. *Laryngoscope* 1983; 93:36-44
59. Luessenhop AJ, Pridsper JH. Surgical embolization of cerebral arteriovenous malformation through internal carotid and vertebral arteries *J Neurosurg* 1975; 42:443-51.
60. Luessenhof AJ, Kachman B, Sherlin W, Ferrero AR. Clinical evaluation of artificial embolization in the management of large cerebral arteriovenous malformations. *J Neurosurg* 1965; 23:400-17
61. Lang ER, Bucy DC. Treatment of carotid – cavernous fistulae by muscle embolization alone. The Brooks method. *J Neurosurg* 1965; 23:287-392.
62. Parikh SR, Cuellar H, Sadoughi B, Aroniadis O, Fried MP. Indications for image-guidance in pediatric sinonasal surgery. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2009;73 (3): 351-6.
63. Latehaw RL, Gold LMA. Polyvinyl foam embolization of vascular neoplastic lesions of the head, neck and spine. *Radiol* 1979; 131:669-79
64. Wilnes G, Peene P, Baent AL, Dewit A, Ostyn F, Plets C. Pre-operative embolization of juvenile nasopharyngeal angiofibromas. *J Belge Radiol* 1989; 72: 465-70.
65. Palmer FJ. Preoperative embolization in the management of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Austral Radiol* 1989; 33:348-50.
66. Natving K, Skaepe J. Preoperative embolization of juvenile nasopharyngeal .angiofibroma with gelfoam. *J Laryngol Otolology* 1984; 98:829-33.

67. Goepfert AC, Lee YY. Chemoterapy for aggressive juvenile nasopharyngeal angiofibroma. Arch Otoralyngol 1985; 111:285-9.
68. Riggs S, Orlandi RR. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma recurrence associated with exogenous testosterone therapy. Head Neck 2010; 32(6): 812-5.
- 69 López Viera J, Allencar LH. Hipotensión arterial inducida durante el acto quirúrgico. Rev Arg Anest 1983; 41:47-80.
- 70 Roberts JK, Korones GK, y cols. Results of surgical management of nasopharyngeal angiofibroma. The Cleveland Clinic experience. J Med 1989; 56: 529-33
- 71 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(3):328-30.
- 72 Delle M, Ricksten SE, Dellano D. Pre and ganglionic sympathetic nerve activity during induced hypotension with adenosine or Sodium nitropruside in anesthetised rats. Anest Analg. 1988; 67:307-12.
- 73 Hackman T, Snyderman CH, Carrau R, Vescan A, Kassam A. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: The expanded endonasal. Am J Rhinol Allergy. 2009; 23 (1):95-9.
- 74 Riviera T, Arce S, Vergara C. Angiofibroma nasofaríngeo juvenil. Vías de abordaje quirúrgico. Acta Otorrinolaringológica Esp. 1986; 37: 333-6.
- 75 Martínez AR, Rfluger A. Técnicas quirúrgicas en el angiofibroma de cavum. Acta ORL Esp. 1975; 25:91-6.

- 76 Tang IP, Shashinder S, Gopala Krishnan G, Narayanan P. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma in a tertiary centre: ten-year experience. Singapore Med J. 2009; 50(3):261-4.
- 77 Krekorean E, Colonel MT, Kato G. Surgical management of nasopharyngeal angiofibroma with intracranial extension. Laryngoscope 1987; 87: 154-164.
- 78 Hendel SF, Miller HM. Angiographic observation on quemodectomas of the head and neck. AMJ Roengend 1977; 129:477-80.
- 79 Celik B, Erisen L, Saraydaroglu O, Coskun H. Atypical angiofibromas: a report of four cases. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2005;69(3):415-21.
- 80 Chandler JR y cols. Nasopharyngeal angiofibroms. Staging and management. Ann Otol Rhinol Laryngol 1984, 93;322-9.
- 81 Norlen K. Central and regional haemodynamics during controlled hypotension produced with adenosine, Sodium nitropruside and Nitroglucerin. Studies in the picks. Journ Anaesth 1988; 61:186-93.
- 82 Ahmad R, Ishlah W, Azilah N, Rahman JA. Surgical management of juvenile nasopharyngeal angiofibroma without angiographic embolization. Asian J Surg. 2008;31(4):174-8.
- 83 Gutiérrez G, Smoler J, Barrios JE. Angiofibroma juvenil nasofaríngeo. Anales ORL Iber – Amer 1978; 2:235-52.
- 84 Blasco H, de Benito A, Alvarez VJ. Un caso de fibroma nasofaríngeo tratado mediante embolizaciones y cirugía. Anales ORL Iber – Amer 1976; 3:597-606.
- 85 Liang I, Yi Z, Liang P. The nature of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. Otolaryndology Head and neck Surgery. 2000; 23(4):475-81

- 86 Dillar DG, Cohen C, Muller S, Delgaudio J, Reichman O. Immunolocalization of activated transforming growth factor beta 1 in juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Arch Otolaryngology Head and neck Surg.* 2000; 126(6):723-5.
- 87 Saylam G, Yucel O, Sungur A, Onerci M. Proliferation, angiogenesis and hormonal markers in juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2006; 70(2):227-34
- 88 Zhang PJ, Weber R, Liang H, Pasha TL, Livolsi VA. Growth factors and receptors in juvenile nasopharyngeal angiofibroma and nasal polyps: an immunohistochemical study. *Arch Pathol Lab med* 2004; 127(11):1480-4.5
- 89 Fonseca AS, Vinhaes E, Boaventura V, Andrade NA, Dias LA, Medeiros V, Coifman F. Surgical treatment of non-embolized patients with nasoangiofibroma. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2008; 74(4):583-7.
- 90 Scholtz AW, Appenroth E, Kanmen-Jolly K, Scholtz LU, Thumfart WF. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: management and therapy. *Laryngoscope.* 2001; 111(4):681-7.
- 91 George B, Casasco A, Deffrennes D, Houdart E. Intratumoral embolization of intracranial tumors: Technical note. *Neurosurgery* 1994; 35(4): 771-4.
- 92 Rao BN, Shewalkar BK. Clinical profile and multimodality approach in the management of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Indian J Cancer.*2000; 37(4):133-9.
- 93 Carrillo JF, Maldonado F, Albores O, Ramírez-Ortega MC, Oñate-Ocaña LF. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: clinical factors associated with recurrence, and proposal of a staging system. *J Surg Oncol.* 2008; 98(2):75-80.

- 94 Windfuhr J, Remmert S. Extrapharyngeal angiofibroma: etiology, incidence and management. *Acta Otolaryngol* 2004; 124 (8):880-9.
- 95 Durko M, Murlewska A, Gryczyński M, Ratyńska M, Pietruszewska W. Angiofibroma of the nasal cavity and anterior ethmoid cells--problems in differential diagnosis. *Otolaryngol Pol.* 2007;61(5):736-9.
- 96 Thuesen A, Jakobsen J, Nepper-Rasmussen J. Juvenile angiofibroma. *Ugeskr Laeger* 2005; 43:3163-6.
- 97 Sennes L, Fortes F, butugan O, Saldiva P, Bernardi F. Tissue maturation correlating to clinical manifestations in juvenile angiofibroma. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2005; 114(9):705-8.
- 98 Sennes L, Butugan O, Sanchez T, bento R, Tsuji D. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: the routes of invasion. *Rhinology* 2003; 41(4): 325-40.
- 99 Cruz A, Atique J, Melo F, Elias I. Orbital involvement in juvenile nasopharyngeal angiofibroma: prevalence and treatment. *Ophtal Plast Reconstr surg.* 2004(4): 296-300.
- 100 Karthikeya P, Mahima V, Bagewadi S. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Indian J Dent Res* 2005; 16(1):22-6.
- 101 Cansiz H, Guvenc M, Sekercioglu N. Surgical approaches to juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *J Craniomaxillofac Surg* 2006; 34 (1):3-8.
- 102 Madhavan R, Veeravarmal V, Santha A, Ramachandran R. Unusual presentation of juvenile nasopharyngeal angiofibroma in a 45 years old female. *Indian J Dent Res* 2004; 15(4):145-8.

- 103 Tsunoda A, Kohda H, IskikavvaN, Komatsusaki A. Juvenil Angiofibroma limited to the Sphenoid sinus. *J Otolaryngol*. 2003; 27 (1):37-9.
- 104 Celik B, Erisen L, Saraydaroglu O, Coskun H. Atypical angiofibromas: a report of aour cases. *Int J Pedraitr Otorhinolaryngol* 2003; 69 (3): 415-21.
- 105 Wagner A, Svendsen P, Von Buchwald C, Kirkegaard J. Treatment of juvenile angiofibroma. *Ugeskr Laeger* 2005; 167(4):4482-86.
- 106 Pino RV, Alvarez DJ, Carrasco CF, Rejas UE, Blanco HA. Nasopharyngeal angiofibroma. Our experience (1990-2001). *An Otorrinolaryngol Ibero Am* 2003; 30 (3):257-64.
- 107 Patrocinio JA, Patrocinio LG, Borba BH, Bonatti BS, Guimaraes AH. Nasopharyngeal angiofibroma an elderly woman. *Am J Otolaryngol* 2005; 26(3): 198-200.
- 108 Danesi G, Panciera DT, Harvey RJ, Agostinis C. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: evaluation and surgical management of advanced disease. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2008; 138(5):581-6.
- 109 Hanamure Y, Tanaka N, Kawabata T, Kasano F, Kashima N. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: stage and surgical approach. *Nippon Jibiinoka Gakkai Kahio* 2005; 108(5):513-21.
- 110 Szymanska A, Golabek W, Siwiec H, Pietura R, Szczerbo-Trojanowska M. Juvenile angiofibroma: The value of CT and MRI for treatment planning and follow-up. *Otolaryngol Pol* 2005; 59(1):85-90.
- 111 Vanderline E, Heal J, Blumberg N. Autologous transfusion. *Arch Pathol Lab Med* 2002; 324:772-5.

- 112 Szymanska A, Szymanska M, Krzyzanowski W, Siwiec H. Vascular supply of recurrent juvenile angiofibroma after external carotid artery ligation. *Otolaryngol Pol* 2005; 57(5):751-4.
- 113 Onerci M, Gumus K, Gil B, Eldem B. A rare complication of embolization in nasopharyngeal angiofibroma. *Int J. P. Otorhinolaryngol* 2005; 69(3):423-8.
- 114 Mistry RC, Qureshi SS, Gupta S. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: a singles institution study. *Indian J Cancer* 2005; 42(1):35-9.
- 115 Padilla M, Diaz m, Jimenez J, Caro M. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *An Otorrinolaringol Ibero Am* 2005; 32(4):361-71.
- 116 Petruson K, Rodríguez catarino M. Petruson B, Finizia C. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: long term result in preoperative embolized and non embolized patients. *Acta Otolaryngol* 2002; 122(1):96-100
- 117 Chavolla MR, Labra A, Huerta Delgado AD. Angiofibroma juvenile nasofaringeol. Metaanálisis del tratamiento. *Rev Med.* 2003; 66(2):71-79.
- 118 Yiotakis I, Eleftheriadou A, Davilis D, Giotakis E, Ferekidou E, Korres S, Kandiloros D. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma stages I and II: a comparative study of surgical approaches. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2008; 72 (6):793-800.
- 119 Hosseni SM, Borghei P, Borghe SH, Astiani MT, Shirkhoda A. Angiofibroma: an outcome review of conventional surgical approaches. *Eur arch Otorhinolaryngol* 2005; 262(10):807-12.

- 120 Kenia RE, Saucaget 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(1):82-8.
- 121 Yadav SP, Singh I, chanda R, Sachdeva OP. Nasopharyngeal angiofibroma. *J Otolaryngol* 2002;31(6):346-50
- 122 Pryor S, Moore E, Kasperbaver J. Endoscopic versus traditional approaches for excision of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Laryngoscope* 2005; 115(7): 1201-7.
- 123 Mann W, Jecker P, Amedee R. Juvenile angiofibromas: changing surgical concept over the last 20 yers. *Laryngoscope* 2004; 114(2):291-3.
- 124 Muñoz F, Jurado A, Bravo F, Delgado F, Lopez P. Endoscopic surgical of nasopharyngeal angiofibroma. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2004; 55(8):369-75.
- 125 Enepekides DI. Recent advances in the treatment of juvenile angiofibroma. *Curr Opin Otolryngol Head Neck Surg* 2004; 12 (6):495-9.
- 126 Tosun F, Ozer C, Gerek M, Yetiser S. Surgical approaches for nasopharyngeal angiofibroma: comparative analysis and current trends. *J Craniofac Surg.* 2006; 17(1):15-20.
- 127 Prior S, Moore E, Kasperbaver J. Endoscopic versus traditional approaches for excision of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Laryngoscope* 2005;115: 1201-7.
- 128 Howard DJ, Lloyd G, Lund V. Recurrence and its avoidance in juvenile angiofibroma. *Laryngoscope* 2001; 111:1509-11

Discusión General

Concluida la investigación, después de un período de 23 años, única forma de contar con un grupo de 98 enfermos diagnosticados de Angiofibroma Juvenil, se llegó a las siguientes consideraciones:

Entre las características que definen esta enfermedad están los siguientes síntomas: la epistaxis y la obstrucción nasal, producidos por la hipervascularidad y el lugar de asentamiento, acotándose además en este estudio un síntoma no descrito en la literatura revisada, que es el ronquido unido a apneas obstructivas en 17 de los enfermos estudiados. Estos factores, junto al examen físico convencional, la videoendoscopia y la imagenología ayudaron a realizar el diagnóstico con 100% de sensibilidad, sin practicar la biopsia previa al tratamiento quirúrgico (recomendada por algunos autores) que podía conducir a urgencias impredecibles con peligro para la vida.

Los estudios imagenológicos (TAC contrastada y RMN) mostraron la localización y extensión del tumor para tipificarlo y correlacionarlo con los signos internos que lo caracterizan. Con la ASD en los 98 enfermos (100%) se constató el comportamiento vascular y los sistemas arteriales nutricios para el diagnóstico y la embolización. Esta información a la vez brindó la posibilidad de planificar el tratamiento quirúrgico.

En algunas publicaciones se señala en contra de la embolización, el posible endurecimiento del tumor que dificulta su exéresis, por lo que recomiendan esta técnica solo al final del tratamiento quirúrgico para controlar el sangrado. No obstante,

por experiencia de la autora, si se mantiene el sangrado después de la ablación, se debe a la posible permanencia de restos del tumor.

El sexo masculino en el total del grupo estudiado marcó la preferencia sexual, asociada, por algunos autores a cambios hormonales (no demostrado aún). La edad en este estudio exhibió un rango de 9 a 21 años, con mayoría para las edades de 15 a 18 años, correspondiente a la adolescencia tardía en 51 enfermos (52%). En la adolescencia temprana de 10 a 14 años se presentó en el 34%. En la literatura consultada se sitúa el comienzo desde los cinco hasta los 25 años.

En relación con el color de la piel, 96 enfermos de tez blanca y dos de tez negra, aunque en Cuba es difícil establecer esta variable por el alto mestizaje de la población. No obstante, la experiencia llevada a cabo en la Clínica Mayo de los Estados Unidos con 164 enfermos estudiados, coincide con estos resultados, y en otras publicaciones revisadas se considera una enfermedad mayoritaria en la población de tez blanca.

Por otro lado, la bibliografía existente en Cuba sobre el AFJ es escasa y la casuística presentada es de uno o dos enfermos, por lo que no se esgrime como referencia para realizar una comparación.

En cuanto a los signos externos, responden a los cambios producidos en la simetría facial, tales como exoftalmo, enoftalmo, abombamiento de la mejilla, región geniana, aplanamiento nasal, salida del tumor por una de las fosas nasales, y un signo muy significativo cuantificado en el segundo trabajo, que es el déficit del desarrollo

pondoestatural y el atraso en la aparición de los caracteres sexuales secundarios en 31 enfermos (31,6%).

La mayoría de los enfermos se agrupó en el tipo II y III de la clasificación de Ugo Fish,. La autora lo asocia a que en el tipo I los síntomas se presentan solapados, mientras que al tipo IV sería muy difícil llegar sin el diagnóstico, debido a que generalmente aumentan las epistaxis en cantidad y periodicidad, se produce invasión al endocráneo o han recibido varias operaciones con procedimientos fallidos que conducen hasta esta etapa de la enfermedad.

La autodonación tiene como ventaja que durante el proceso quirúrgico posibilita resarcir las pérdidas hemáticas y aporta los factores de la coagulación. Además, las cualidades de este procedimiento están asociadas con la sangre autodonada para enfermos de edades juveniles, lo cual proporciona seguridad y estimula los mecanismos hematopoyéticos. En el primer estudio realizaron la autodonación intraquirúrgica 17 enfermos (17,3%), mientras que en el segundo estudio se incorporó la técnica en salto de rana prequirúrgica, más la intraquirúrgica para la hemodilución en 81 enfermos (82,7%).

Existen normativas sobre la indicación de la autodonación relacionadas con la presencia de anemia y el estado de nutrición del enfermo, en los grupos estudiados. Una cifra de seis enfermos presentó anemia asociada con las epistaxis, que obligó a indicar en el tratamiento previo, además del fumarato ferroso, la eritropoyetina, para realizar el tratamiento quirúrgico.

La arteria maxilar interna fue la principal fuente de nutrición, y la irrigación fue bilateral en 43 enfermos, con la participación de otros sistemas, asociados a un mayor sangrado y volumen del tumor.

La embolización se realizó a través de dos vías. En la primera investigación por la vía intracarotídea selectiva en 17 enfermos (17,3%), que conllevó un proceder quirúrgico previo y ligadura del sistema carotídeo externo, unilateral o bilateral, con presencia de complicaciones como la necrosis preauricular y basilingual en número de 2 (11,8%). En cuanto a la vía intrafemoral superselectiva, 81 en total (82,7%), no presentaron complicaciones.

La hemodilución normovolemica intraoperatoria, aplicada en los 98 enfermos (100%), mejoró la oxigenación de la microcirculación al disminuir la viscosidad de la sangre y la pérdida de eritrocitos, posteriormente con la reinfusión del predepósito se logró preservar las plaquetas y otros factores de la coagulación durante la reinfusión transoperatoria.

Para lograr una presión arterial media de 60mm Hg, durante el acto operatorio se utilizó la hipotensión controlada en los 98 enfermos (100%), con una reducción importante de la velocidad del flujo sanguíneo que, unido a la embolización, disminuyó las pérdidas hemáticas.

Destaca la ausencia de complicaciones graves intra y post operatorias, como una de las ventajas del proceso secuencial de tratamiento. Si lo comparamos con los

resultados aportados en la literatura consultada, la vía gingivosublabial no causó daño facial, ni funcional, no afectó órganos de importancia y el acceso a la base del cráneo fue directo.

La baja tasa de recidiva es otro beneficio del tratamiento. La frecuencia encontrada en la literatura internacional es elevada, en dependencia del tamaño y extensión del tumor (entre 15% y 30%), en ausencia de extensión intracraneal, y entre 30% y 50% cuando se asienta en la base del cráneo o se extiende al endocráneo. En esta casuística se observó la recidiva del tumor en 5 enfermos (5,1%) del total, solucionada por el método quirúrgico adoptado, endoscópico y no quirúrgico.

Tabla 1: Características demográficas de la serie

Características	
Sexo	Masculino: 98 Femenino: 0
Edad	Menores de 10 años 1 Entre 10-14 años 33 Entre 15-18 años 51 Mayores de 19 años 13

Tabla 2: Completamiento del proceso secuencial del Angiofibroma Juvenil

Procedimiento	Nº. Casos	%	Complicaciones
ASD	98	100	
Embolización x vía intracarotídea <ul style="list-style-type: none">• Unilateral 9• Bilateral 8	17		1 necrosis basilingual 1 necrosis preauricular
Embolización x vía intrafemoral <ul style="list-style-type: none">• Unilateral 46• Bilateral 35	81		
Autodonación <ul style="list-style-type: none">• Intraquirúrgica 17• Salto de rana 81	98		
Inducción anestésica en Hipotensión controlada	98	100	
Hemodilución normovolémica	98	100	
Ablación del tumor : Vía gingivo-sublabial	98	100	

Conclusiones generales

La combinación de los procedimientos enunciados en el Angiofibroma Juvenil constituyó la piedra angular del éxito alcanzado en el tratamiento y supervivencia. Demostró la posibilidad de realizar el procedimiento con un escaso índice de complicaciones, recidiva y mortalidad.

El diagnóstico clínico se corroboró con los estudios imagenológicos y los endoscópicos y se evitó la biopsia que provoca graves complicaciones por el sangrado profuso. El tratamiento precoz para estimular la eritropoyesis con la administración de suplemento de hierro, ácido fólico y la eritropoyetina, previno la anemia pre y postquirúrgica. La embolización redujo las pérdidas hemáticas durante el tratamiento pre y postoperatorio lo que permitió una mayor visibilidad de los espacios craneofaciales. El uso de grandes cantidades de sangre homóloga fue sustituida por la donación de sangre autóloga, que impidió las complicaciones.

La hemodilución, así como la hipotensión controlada, mantuvo estable el proceso anestésico y optimizó el aporte de oxígeno, con un consumo mínimo y una perfusión tisular adecuada. La vía quirúrgica gingivosublabial permitió exponer las estructuras internas del macizo craneofacial sin afectarlas, producir complicaciones, deformidades faciales y pérdida de funciones. El peso, la talla y los caracteres sexuales secundarios se recuperaron de acuerdo con la edad.

Se destaca en este estudio la descripción de un sintoma importante que es la apnea obstructiva, con signos de irritabilidad neurológica, la reducción del crecimiento ponderoestatural y de los caracteres sexuales secundarios.

Recomendaciones

Considerar la posibilidad de nombrar centro de referencia nacional al servicio de Otorrinolaringología del Hospital Clínico Quirúrgico Hermanos Ameijeiras para este tratamiento especializado

Desarrollar en los hospitales pediátricos y de adultos, con posibilidades tecnológicas, los procedimientos secuenciales anteriormente descritos

Enfatizar durante el examen físico en la observación de la nasofaringe con el objetivo de llegar al diagnóstico precoz de esta enfermedad

Aportes

- Lograr individualizar la enfermedad y sistematizar el tratamiento con un protocolo de asistencia
- Mantener el grupo multidisciplinario para el tratamiento secuencial del Angiofibroma Juvenil durante 27 años y que se considere el Hospital Clínico Quirúrgico Hermanos Ameijeiras como un centro de referencia.
- Introducir estos procedimientos en el Hospital Pediátrico William Soler
- Presentar esta investigación en eventos científicos nacionales e internacionales y obtener premios

Participación en cursos y eventos

No	Cursos y eventos	Año
1	Segunda Jornada Provincial de ORL. H.C.Q. "Hermanos Ameijeiras" <ul style="list-style-type: none"> • Valor de la embolización en los tumores vasculares de la nasofaringe. 	1986
2	IV Jornada Científica Provincial de Camagüey <ul style="list-style-type: none"> • Tratamiento microquirúrgico de los tumores del piso medio facial 	1987
3	Congreso Nacional de ORL en Bulgaria <ul style="list-style-type: none"> • Tratamiento Quirúrgico del Angiofibroma Juvenil 	1987
4	Jornada Científica de Cirugía Máxilo-Facial <ul style="list-style-type: none"> • Vías de abordaje de los Tumores Faciales y de Nasofaringe 	1988
5	Segundo Simposio Internacional de avances tecnológicos y transplantología <ul style="list-style-type: none"> • Embolización en tratamiento del Angiofibroma Juvenil 	1989
6	14 Congreso Mundial de ORL y Cirugía de Cabeza y Cuello. Madrid, España <ul style="list-style-type: none"> • Embolización de los tumores hipervasculares de base de cráneo anterior • Cirugía de base de cráneo anterior. Hematoma 	1989
7	II Simposium Latinoamericano de Cirugía Otorinolaringológica y de base de cráneo. Sao Paulo, Brasil <ul style="list-style-type: none"> • Angiofibroma Juvenil 	1990
8	Primera reunión académica interhospitalaria Cuba- México. (Cuba) Presidenta de la Reunión por el Servicio ORL <ul style="list-style-type: none"> • Angiofibroma Juvenil 	1990
9	Congreso Cubano de Anestesiología. I Simposium Latinoamericano <ul style="list-style-type: none"> • Anestesia en la cirugía del angiofibroma juvenil 	1990
10	Congreso Nacional de Cirugía General y III Congreso de Cirugía Pediátrica	1990

	<ul style="list-style-type: none"> • Cirugía de base de cráneo anterior • Embolización previa en el tratamiento de los tumores hipervasculares del piso medio facial y base de cráneo anterior 	
11	Primera reunión académica interhospitalaria México-Cuba (México) <ul style="list-style-type: none"> • Cirugía de base de cráneo anterior 	1991
12	Jornada científica de pediatría Cuba-México <ul style="list-style-type: none"> • Tumores hipervasculares en la esfera cervico facial 	1991
13	17 Congreso Venezolano de ORL, Valencia <ul style="list-style-type: none"> • Angiofibroma juvenil, vías de abordaje 	1991
14	Tercer Simposio Internacional de avances tecnológicos y transplantología <ul style="list-style-type: none"> • Tumores hipervasculares de base de cráneo anterior • Embolización transcarotidea en el tratamiento de los tumores hipervasculares 	1992
15	Taller de cirugía de base de cráneo (presidente) <ul style="list-style-type: none"> • Cirugía de base de cráneo anterior 	1992
16	III Jornada científica. Clínica "Cira García" <ul style="list-style-type: none"> • Embolización transcarotidea en tumores hipervasculares • Cirugía de base de cráneo anterior 	1992
17	XXV Congreso Latinoamericano de Neurocirugía. La Paz, Bolivia <ul style="list-style-type: none"> • Cirugía de base de cráneo (Hamartoma) • Embolización transcarotidea y tratamiento quirúrgico del Angiofibroma Juvenil 	1992
18	Certamen de Videos <ul style="list-style-type: none"> • Embolización transcarotidea 	1992
19	Jornada Ecuatoriano- Cubana de ORL. Presidencia por la parte cubana <ul style="list-style-type: none"> • Angiofibroma Juvenil 	1993

20	Jornada Científica Hosp. Militar de Quito, Ecuador <ul style="list-style-type: none"> • Tumores de base de cráneo anterior 	1993
21	Congreso Panamericano de ORL y Cirugía de Cabeza y Cuello. Isla Margarita (Venezuela) <ul style="list-style-type: none"> • Angiofibroma Juvenil (presentación de 42 pacientes) 	1994
22	Congreso Nacional de ORL, Ciudad de México <ul style="list-style-type: none"> • Angiofibroma Juvenil 	1997
23	Congreso Panamericano de ORL y Cirugía de Cabeza y Cuello. Panamá <ul style="list-style-type: none"> • Tratamiento de los tumores hipervasculares 	1998
24	Congreso Nacional de ORL. Centro Médico La Raza. Puebla. México <ul style="list-style-type: none"> • Tumores de base de cráneo anterior 	1998
25	Simposio avances en el tratamiento de las infecciones respiratorias. Puebla. México. <ul style="list-style-type: none"> • Angiofibroma Juvenil 	1999
26	Congreso Latinoamericano de Otorrinología. <ul style="list-style-type: none"> • Diagnóstico, tratamiento y vías de abordaje de tumores hipervasculares • Tumores base del cráneo. Mesa redonda 	1999
27	Taller internacional de neuronavegación <ul style="list-style-type: none"> • Angiofibroma Juvenil 	2000
28	Congreso Nacional de Otorrinología <ul style="list-style-type: none"> • Diagnóstico de tumores del piso medio facial con repercusión ocular 	2001
29	I Taller Nacional de Neuronavegación <ul style="list-style-type: none"> • Tratamiento de los tumores hipervasculares de la base de cráneo anterior y media 	2001
30	I Primer Taller Nacional de Cirugía de Base del Cráneo <ul style="list-style-type: none"> • Angiofibroma juvenil. Tratamiento Quirúrgico 	2004

31	Encuentro del Paradise Valley Hospital, California & Hospital Hermanos Ameijeiras, Cuba, de Otorrinolaringología <ul style="list-style-type: none"> • Tratamiento Secuencial del Angiofibroma Juvenil 	2006
32	VI Congreso de Otorrinolaringología, CELAMED <ul style="list-style-type: none"> • Tratamiento Quirúrgico del Angiofibroma Juvenil mediante un proceso secuencial de atención. Resultados observados en 81 pacientes (mesa redonda) 	2007
33	VIII Jornada de Profesores Consultantes en Ciencias Médicas. H. C. Q. Hermanos Ameijeiras <ul style="list-style-type: none"> • Tratamiento del Angiofibroma Juvenil unido a cinco procedimientos secuenciales 	2008
34	XIX Jornada de Profesores Consultantes en Ciencias Médicas. H. Manuel "Piti" Fajardo <ul style="list-style-type: none"> • Angiofibroma Juvenil, vía de abordaje 	2009

Publicaciones

- Pérez Cué A, Valles I. Embolización Selectiva de la Arteria Maxilar Interna en el Tratamiento del Angiofibroma Juvenil. Acta Venezolana. 1989; 8(5): 1-2.
- Cordero Escobar I, Pérez Cué A. Emodilución e Hipotensión Controlada en los Tumores Hipervasculares. Acta. Anest. Brasil. 1999; 31: 15-18.
- Pérez Cué A. Angiofibroma Juvenil. Manual de Prácticas Médicas del Hospital "Hermanos Ameijeiras". Registro. 2938-2006, 2007, 2009, I II y III Edición.
- Pérez Cué A, Flores Alemán W, Venereo Capote P, Diego de la Campa J, Cordero Escobar I, Hierro García J, Torres Cueva B L. Tratamiento Quirúrgico del Angiofibroma Juvenil mediante Proceso Secuencial. Resultados observados en 81 pacientes. Ediciones Guadalupe, REB. Argentina. 2007, IX, 2; 39-48.

Premios

- Certamen de Videos del XIV Congreso Mundial de Otorrinolaringología, Madrid, España, IFOS, 1989.
- Certamen de Videos del Congreso Panamericano de isla Margarita, Venezuela, 1996.
- Certamen de Videos del Hospital "Hermanos Ameijeiras", La Habana, 1998.

Anexos

Anexos

Embolización selectiva y ligadura de la arteria carótida externa en el tratamiento quirúrgico del Angiofibroma Juvenil

tabla: 1 Grupo etáreo

Edad	# Casos	%
10 -14	12	70,6
15 -18	4	23,5
19- 24	1	5,9
Total	17	100

Grupo Etáreo

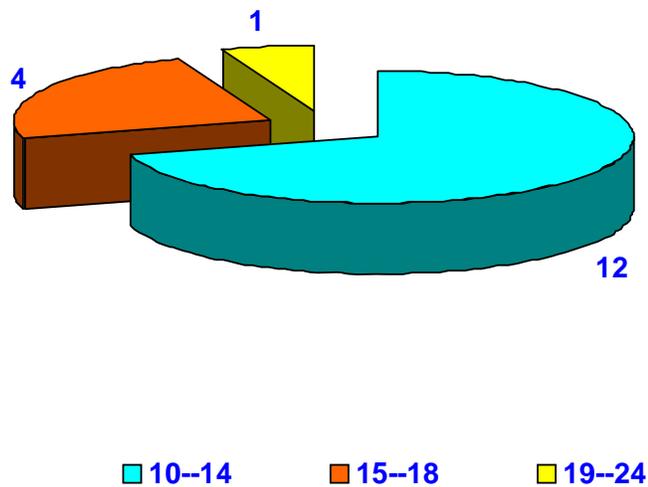


tabla 2: Manifestaciones clínicas

Síntomas	# Casos	%
Obstrucción nasal, epistaxis, cefalea, rinolalia cerrada	10	58,8
Obstrucción nasal, epistaxis e hipoacusia	6	35,3
Obstrucción nasal, epistaxis, otalgia, diplopía	1	5,9
Total	17	100

tabla 3: Signos externos

Signos externos	# Casos	%
Aumento de volumen de la mejilla	2	11,8
Aplanamiento de la nariz, exoftalmo bilateral, boca entreabierta	1	5,9
Tumor que sobresale por el vestíbulo nasal izquierdo	1	5,9
Total	4	23,5

tabla 4: Extensión Clínico Radiológica

Tipos	# Casos	%
Tipo I	2	11,7
Tipo II	7	41,2
Tipo III	8	47,1
Total	17	100

} 88%

Extensión Clínico Radiológica

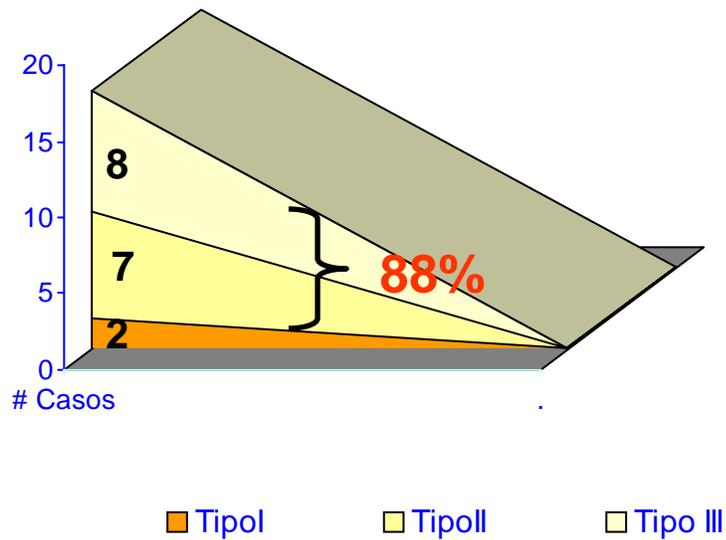


tabla 5: Arterias nutrientes

Arterias	# Casos	%
Maxilar interna unilateral	9	52,9
Maxilar interna bilateral, oftálmica unilateral	6	35,3
Maxilar interna bilateral, oftálmica y vertebral unilateral	2	11,8
Total	17	100

} 47,1

tabla 6: Tipo y pérdidas hemáticas

Tipos	# Casos	ml
Tipo I	2	600-800
Tipo II	8	800-1600
Tipo III	7	1600-2400
Total	17	-

Pérdidas Hemáticas

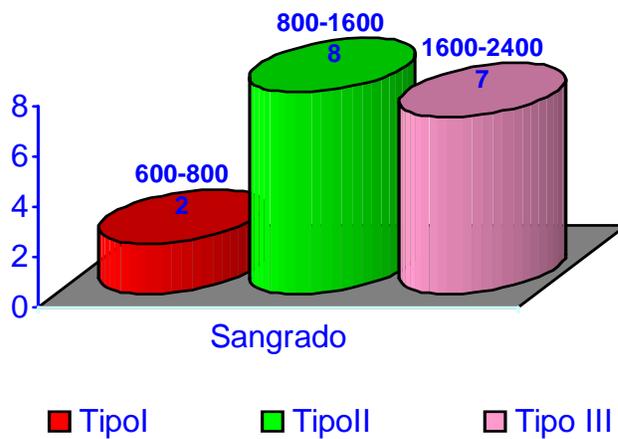


tabla 7: Complicaciones de la embolización transcarotídea

Complicaciones	# Casos	%
Necrosis preauricular	1	5,8
Necrosis basilingual	1	5,8
No complicaciones	15	88,4
Total	17	100

Empleo de cinco procedimientos secuenciales en el tratamiento del Angiofibroma Juvenil.

tabla1: Grupo Etáreo

Edad	# Casos	%
9	1	1,2
10-14	21	26
15-18	47	58
19-21	12	14,8
Total	81	100

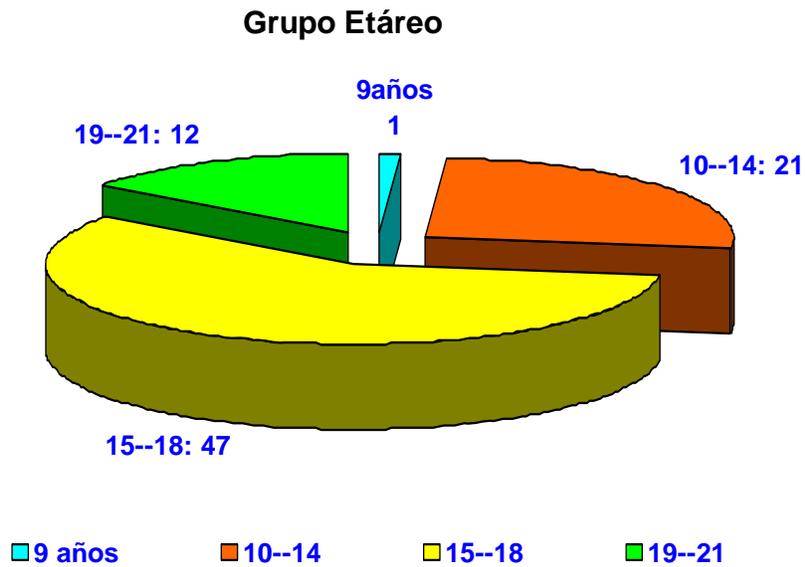


tabla 2: Manifestaciones clínicas

Síntomas	# Casos	%
Obstrucción nasal, epistaxis, cefalea	55	67,9
Obstrucción nasal, epistaxis, cefalea y otalgia	10	12,3
Obstrucción nasal, epistaxis, apnea obstructivas, ronquidos e hipoacusia	16	19,8
Total	81	100

tabla 3: Signos externos

Signos externos	# Casos	%
Deformidad facial		
▪ Aplanamiento nasal	8	9,8
▪ Protrusión de la mejilla	7	8,6
▪ Enoftalmo	4	4,9
▪ Exoftalmo unilateral	5	6,2
▪ Exoftalmo bilateral	1	1,2
▪ Cara de sapo	1	1,2
Retardo del desarrollo pondoestatural	31	38,2

tabla 4: Signos internos del examen físico

<i>Signos internos</i>	# Casos	%
Tumor visualizado en nasofaringe	10	12,3
Tumor en nasofaringe con extensión a fosas nasales	71	87,7
Desplazamiento total del septum nasal	35	43,2
Extensión a orofaringe	22	27,2
Abombamiento del velo del paladar	22	27,2

tabla 5: Signos Imagenológicos

<i>Signos imagenológico</i>	# Casos	%
Erosión del paladar duro	12	14,8
Erosión del hueso esfenoidal	8	9,8
Desplazamiento pared medial de senos maxilares	14	17,2
Desplazamiento y erosión pared interna del seno maxilar	22	27,2
Total	56	69

tabla 6: Extensión Clínico Radiológica

Tipos	enfermos	%
Tipo I	6	7,4
Tipo II	44	54,3
Tipo III	31	38,3
Total	81	100

Extensión Clínico Radiológica

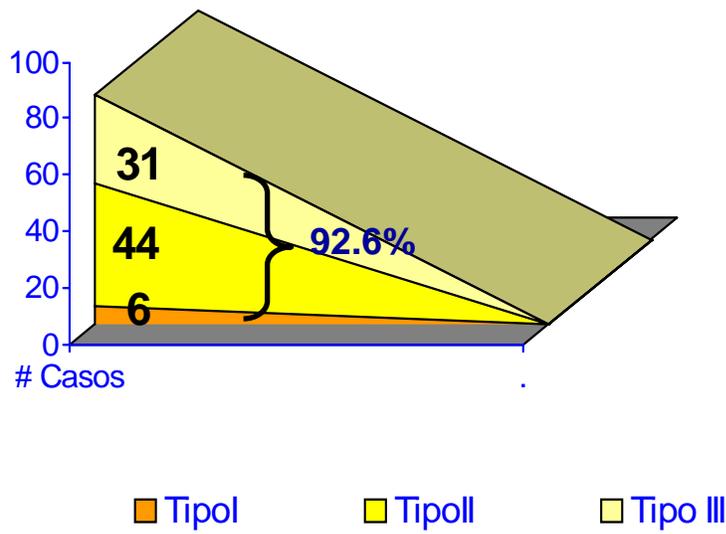


tabla 7: Arterias nutrientes

Arterias	enfermos	%
Maxilar interna bilateral	26	32,1
Maxilar interna izquierda	19	23,5
Maxilar interna derecha	13	16,1
Maxilar interna bilateral y vertebral izquierda	9	11,1
Maxilar interna derecha y Oftálmica derecha	7	8,6
Maxilar interna izquierda y Oftálmica izquierda	7	8,6

tabla 8: Tipo y pérdidas hemáticas

Tipos	# Casos	Perdidas hemáticas (ml)
Tipo I	6	400-600
Tipo II	44	600- 1000
Tipo III	31	1000-2800

Pérdidas Hemáticas

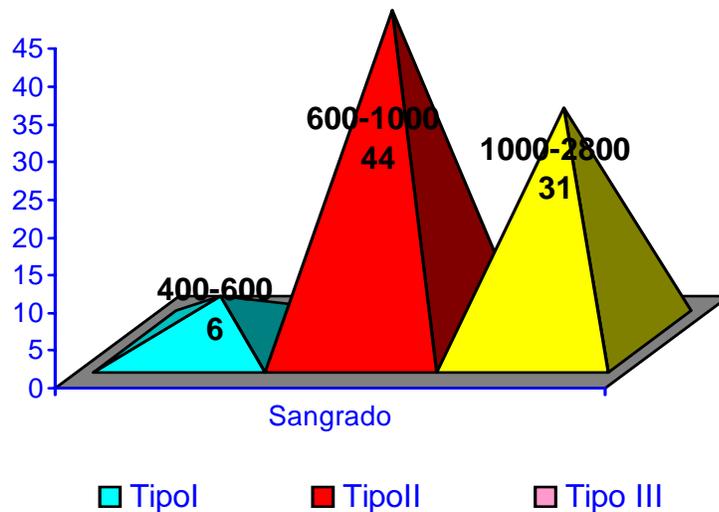
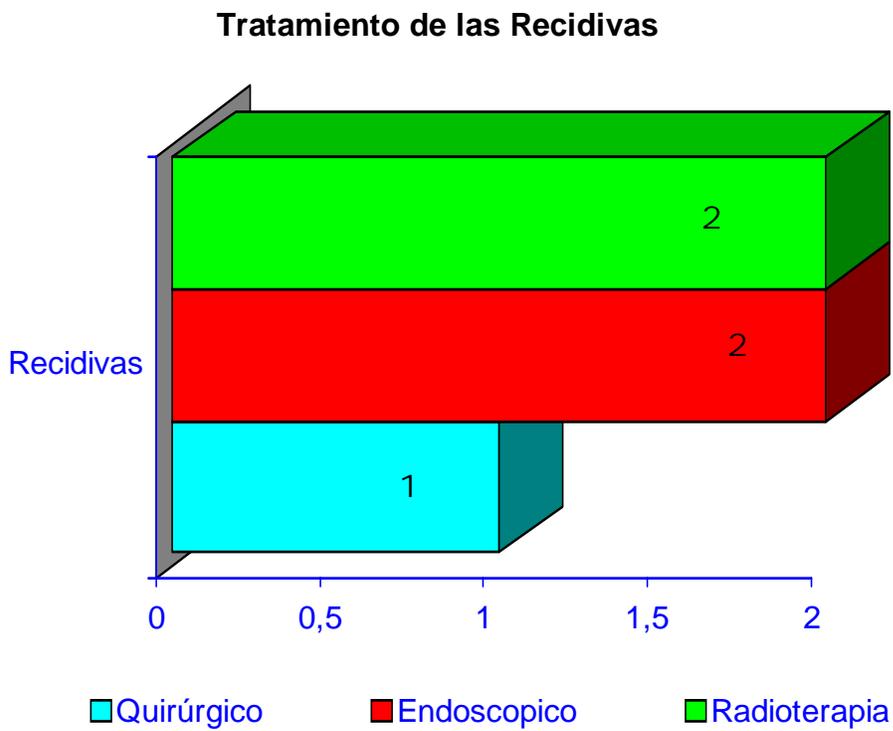


tabla 9: Conducta ante las recidivas

Tratamiento	enfermos	%
Quirúrgico convencional	1	1,2
Quirúrgico endoscópico	2	2,5
Radioterapia	2	2,5
Total	5	6,2



Consentimiento informado

Tratamiento Quirúrgico del Angiofibroma Juvenil unido a cinco procedimientos secuenciales.

Yo. _____

Ejerciendo mi libre voluntad, doy mi consentimiento para ser incluido en el estudio: _____

Expreso que he recibido información oral detallada de mi medico de asistencia, he tenido el tiempo requerido para leer y comprender la hoja de información en compañía de mis padres o representación legal si así lo requiriera.

He podido hacer todo tipo de preguntas hasta quedar satisfecho con las respuestas sin sufrir presión alguna o represalias relacionadas con el rechazo de la propuesta, comprendo que mi participación es voluntaria que puedo retirarme, sí lo deseo. Mi medico de asistencia me explico los criterios de interrupción o exclusión del estudio.

He recibido la información del Dr. (a) _____ que me ha explicado todos los aspectos antes dicho relacionados con el estudio.

Expreso mi conformidad de participación firmando este modelo.

Paciente

Día	Mes	Año

Medico de asistencia

Día	Mes	Año

Padre o tutor

Día	Mes	Año

MODELO: MINISTERIO SALUD PUBLICA	SERVICIO DE ORL ANGIOFIBROMA JUVENIL EVALUACIÓN APLICADO AL PACIENTE	FOLIO:
UNIDAD: HOSPITAL HNOS. AMEIJERAS		ORL-M4

NOMBRE PACIENTE		1ER APELLIDO		2DO APELLIDO		H.CLÍNICA	
EDAD	SEXO	RAZA	PESO/KG	TALLA/CM	VÍA ADMISIÓN AL PROTOCOLO <input type="checkbox"/> DIRECTO <input type="checkbox"/> REMITIDO <input type="checkbox"/> CONSULTA EXTERNA		
DIRECCIÓN					BARRIO/REPARTO		
MUNICIPIO		PROVINCIA		TELÉFONO		CORREO ELECTRÓNICO	
TRATAMIENTOS PREVIOS			FECHA INGRESO			FECHA EGRESO	
SÍNTOMAS				TIEMPO DE EVOLUCIÓN: _____			
OBSTRUCCIÓN NASAL <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Sí:				DEFORMIDAD FACIAL <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Sí:			
EPISTAXIS <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Sí:				OTROS:			
HALLAZGOS AL EXAMEN FÍSICO							
INSPECCIÓN FACIAL				RINOSCOPIA ANTERIOR			
RINOSCOPIA POSTERIOR				NASOFIBROSCOPIA			
RESULTADOS TOMOGRÁFICOS							
<input type="checkbox"/> LOCALIZADO EN NASOFARINGE. <input type="checkbox"/> SE EXTIENDE A SENO MAXILAR, ETMOIDAL, ESFENOIDAL <input type="checkbox"/> SE EXTIENDE A BASE DE CRÁNEO.				<input type="checkbox"/> SE EXTIENDE A FOSAS NASALES. <input type="checkbox"/> SE EXTIENDE A FOSA PTERIGOMAXILAR <input type="checkbox"/> SE EXTIENDE INTRACRANEAL			
OTROS EXÁMENES (RMN)				OBSERVACIONES			
<input type="checkbox"/> RESULTADOS DE LA ANGIOGRAFÍA Y EMBOLIZACIÓN <input type="checkbox"/> TRANSCAROTÍDEA <input type="checkbox"/> TRANSFEMORAL							
<input type="checkbox"/> VASOS NUTRIENTES DEL TUMOR				<input type="checkbox"/> EXTENSIÓN VASCULAR DEL TUMOR			
<input type="checkbox"/> COMPLICACIONES						AUTODONACIÓN <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Sí:	

CLASIFICACIÓN			
<input type="checkbox"/> ETAPA I	<input type="checkbox"/> ETAPA II	<input type="checkbox"/> ETAPA III	<input type="checkbox"/> ETAPA IV
RESULTADOS DEL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO			
TRATAMIENTO QUIRÚRGICO			
TIEMPO OPERATORIO: _____		PÉRDIDAS HEMÁTICAS: _____	
COMPLICACIONES TRANSOPERATORIAS:		COMPLICACIONES POSTOPERATORIAS	
RESULTADOS HISTOLÓGICOS DE LA PIEZA QUIRÚRGICA			
SEGUIMIENTO ANESTÉSICO		<input type="checkbox"/> HEMODILUCIÓN	<input type="checkbox"/> HIPOTENSIÓN CONTROLADA
SEGUIMIENTO POSTOPERATORIO			
SEGUIMIENTO CLÍNICO		SEGUIMIENTO IMAGENOLÓGICO	
<input type="checkbox"/> ASINTOMÁTICO <input type="checkbox"/> REMISIÓN DE LOS SÍNTOMAS TIEMPO DE APARICIÓN DE SÍNTOMAS SI RECIDIVA (DESCRIBIR)		<input type="checkbox"/> TAC <input type="checkbox"/> RMN RESULTADOS:	
TRES MESES		SEIS MESES	
AL AÑO		DOS AÑOS	
OBSERVACIONES			
MÉDICO QUE LLENA LOS DATOS		FIRMA	FECHA