

## CASO CLÍNICO

### Angiofibroma extranasofaríngeo en la hipofaringe de un paciente con neurofibromatosis tipo 1

**Andrés Caballero García**

Facultativo Especialista de Área de Otorrinolaringología del HU Puerta del Mar (Cádiz)(España).

**Ingrid Márquez Estefenn**

Facultativo Especialista de Área de Oncología Radioterápica del HU Juan Ramón Jiménez (Huelva)(España).

**Sara Garduño Sánchez**

Facultativo Especialista de Área de Oncología Radioterápica del HU Juan Ramón Jiménez (Huelva)(España).

**Fecha recepción:** 02.11.2020

**Fecha aceptación:** 12.11.2020

#### RESUMEN

Los angiofibromas son tumores benignos muy vascularizados y poco frecuentes, siendo la localización nasofaríngea la más frecuente de ellas. Los angiofibromas extranasofaríngeos (AEN) son extremadamente raros; y dentro de este grupo, los localizados a nivel de la hipofaringe son muy escasos, sólo se han encontrado 5 casos publicados hasta la fecha.

Se presenta el caso de un varón de 21 años con neurofibromatosis tipo 1, con clínica de disfagia y disfonía intermitente de 3-4 meses de evolución. A la exploración se observa una masa rosada, pediculada al tercio inferior del pilar posterior izquierdo de la faringe. Se lleva a cabo exéresis siendo su estudio anatomopatológico compatible con un angiofibroma. Es destacable que nos encontramos ante el primer caso publicado de un paciente con un AEN situado sobre el pilar posterior de la faringe y con neurofibromatosis tipo 1.

**Palabras clave:** Angiofibroma, Hipofaringe, Neurofibromatosis 1.

#### ABSTRACT

Angiofibromas are highly vascularised and infrequent benign tumours. Most angiofibromas originate in the lateral wall of nasopharynx; however, the occurrence of extranasopharyngeal (ENA) is extremely rare, even more rare are those located at the hypopharynx. Only five cases of hypopharynx angiofibromas have been reported to date.

A 21 year-old man with Neurofibromatosis type 1 (NF 1) presented with complaints of dysphagia and intermittent dysphonia for 3 - 4 months. Endoscopic evaluation showed a pink polypoid mass arising from left palatopharyngeal arch. The tumour resection was made by a transoral approach. The histopathologic study was compatible with angiofibroma.

Probably, this young man is the first published case with Neurofibromatosis type 1 and extranasopharyngeal angiofibroma located in the posterior pharyngeal pillar.

**Keywords (Mesh):** Angiofibroma, Hypopharynx, Neurofibromatosis 1.

#### INTRODUCCIÓN

Los angiofibromas son tumores benignos altamente vascularizados, no encapsulados. Son poco frecuentes, suponen entre un 0,05-0,5 % de todos los tumores de cabeza y cuello<sup>1,2,3</sup>.

Histológicamente presentan un estroma fibroso con abundante tejido vascular. En la parte central de la lesión, el tejido vascular está constituido por una única capa de células endoteliales que generalmente, carecen o presentan de manera esporádica, células de musculatura lisa. Razón por la cual la tumoración tiene escasa capacidad de vasoconstricción, siendo característica su tendencia al sangrado cuantioso y difícil de controlar<sup>1,5</sup>. El criterio histológico más importante en el diagnóstico diferencial de los angiofibromas con otros tumores vasculares es la fibrosis estromal densa<sup>1</sup>. En nuestro caso, el tumor además presentaba células "ganglion-like", receptores de estrógenos y receptores de progesterona (RE y RP +); hallazgos compatibles con el diagnóstico<sup>6</sup>.

El Angiofibroma Nasofaríngeo Juvenil (ANJ) es ampliamente conocido por los especialistas en ORL. Suele producirse en varones jóvenes de entre 7-21 años, con un pico máximo entre los 7 y los 18<sup>7</sup>. Su incidencia varía entre 1:6000 y 1:55.000<sup>5</sup>.

El ANJ es la presentación más habitual de los angiofibromas. Clásicamente se pensaba que procedían de la pared posterolateral de la cavidad nasal, en el margen superior del agujero esfenopalatino y la zona posterior del cornete medio, aunque actualmente está en discusión. Algunos investigadores afirman que el origen del tumor estaría en un nido fibrovascular de la parte posterior de la cavidad nasal, cerca del agujero esfenopalatino; otros que se debe a una malformación vascular derivada de una regresión incompleta de la arteria primitiva del primer arco branquial y otros que se origina en el tejido del margen anterior del atlas en la superficie inferior del hueso esfenoides, zona que denominaron barrera fibrocartilaginosa o "fascia basal" por no contener cartílago. La teoría de la dependencia hormonal se ve sustentada por presentarse casi exclusivamente en varones entre 7-21 años, aunque el factor hormonal y genético de la enfermedad todavía está siendo discutido<sup>2,7,8</sup>.

A la exploración mediante endoscopia se visualizan como lesiones redondeadas de coloración rosada o azulada, en TAC (Tomografía Axial Computarizada) captan contraste de forma homogénea e intensa visualizándose con frecuencia el signo de Holman-Miller (abultamiento anterior de la pared posterior del maxilar) y una dilatación del agujero esfeno-palatino<sup>1</sup>.

Existe la posibilidad, aunque extremadamente rara, de que los angiofibromas pueden originarse y estar localizados en otras áreas de la mucosa de las vías respiratorias altas. Son conocidos como Angiofibromas Extranasofaríngeos (AEN) y aunque histológicamente no existen diferencias, el aspecto clínico varía significativamente<sup>1</sup>. Los ANJ se dan casi exclusivamente en pacientes varones y adolescentes, pero los AEN se ven en una relación 2,13:1 hombres/mujeres y en todas las edades<sup>1</sup>. El hecho de que la prevalencia, género, edad, lugar de afectación, la clínica y la TAC sean diferentes; ha llevado a que algunos autores clasifiquen los AEN como una enfermedad diferente a los ANJ<sup>9</sup>. El tiempo estimado para el diagnóstico desde los primeros síntomas en los ANJ es de uno a dos años, en cambio para los AEN es de varios meses<sup>1</sup>.

## DESCRIPCIÓN DEL CASO

Varón de 21 años que acude a consulta por disfagia y disfonía intermitente de unos 3-4 meses de evolución, que se acompañan de sensación de cuerpo extraño faringolaríngeo. Como antecedentes personales de interés el paciente padece de Neurofibromatosis tipo 1 (que también la padecen su madre, tío y abuelo maternos) y Trastorno por Déficit de Atención e Hiperreactividad (TDAH) en tratamiento con metilfenidato. Presenta manchas café con leche, neurofibromas múltiples y nódulos de Lisch. El paciente acude a revisiones periódicas con Neurología para controlar la evolución de su enfermedad, realizándose RMN (Resonancia Magnética Nuclear) de cráneo frecuentemente; en las que se visualizan: "lesiones hiperintensas inespecíficas sin edema ni efecto masa de aspecto seudonodular, compatibles con hamartomas que pudieran estar en contexto de su neurofibromatosis de base".

En la exploración con fibroendoscopia flexible se objetiva una lesión redondeada y excrecente, pedunculada y móvil, de coloración rosada, y con implantación a nivel de pared lateral de hipofaringe izquierda que impide la correcta visualización de la laringe.

Se solicita TAC (Imagen 1 y 2) donde se confirma la presencia de una lesión localizada a nivel de hipofaringe con implantación posterolateral izquierda, ocupando parcialmente el receso piriforme ipsilateral. De márgenes bien definidos, con una morfología ovalada y con unas medidas de 3.9 × 2.1 cm de eje craneocaudal y de 3.1 cm en el eje transversal, de densidad homogénea, escasa captación del contraste y no muestra claros signos de agresividad.

Se decide la exéresis quirúrgica de la tumoración a través de la orofaringe empleando un abre bocas Davis Boyle (Imagen 3). Se localiza el pedículo de la sesión que proviene del 1/3 inferior del pilar faríngeo posterior izquierdo, se liga y cauteriza (Imagen 4), pudiéndose extraer la lesión en su totalidad en un solo bloque (Imagen 5).

El estudio anatomopatológico informa de "lesión ovoidea de 5 × 3.8 × 2.9 cm, de superficie lisa y de coloración amarillenta brillante con zonas translúcidas que presenta un pedículo de 0.3 cm; compatible con angiofibroma".

Se revisan las imágenes de RMNs realizadas con anterioridad para el control evolutivo de su patología central. Se constata que ya existía dicha lesión en RMNs previas, aunque de menor tamaño que en el momento del diagnóstico (Imagen 6 y 7).

El paciente acude a revisiones periódicas sin objetivarse recidiva del tumor después de tres años desde la cirugía.

## DISCUSIÓN Y COMENTARIOS

Los Angiomas Extranasofaríngeos son muy poco frecuentes. El origen de estos tumores a nivel de la mucosa de la vía respiratoria superior puede ser variado: tabique nasal,

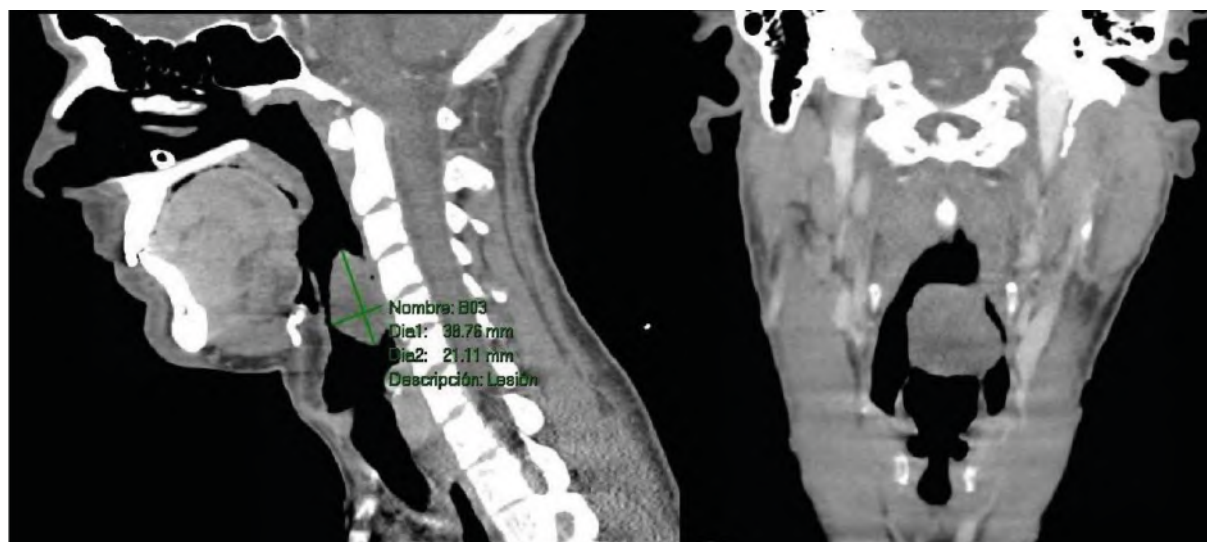


Imagen 1. Corte sagital y coronal del TAC, donde se visualiza el tumor en hipofaringe.

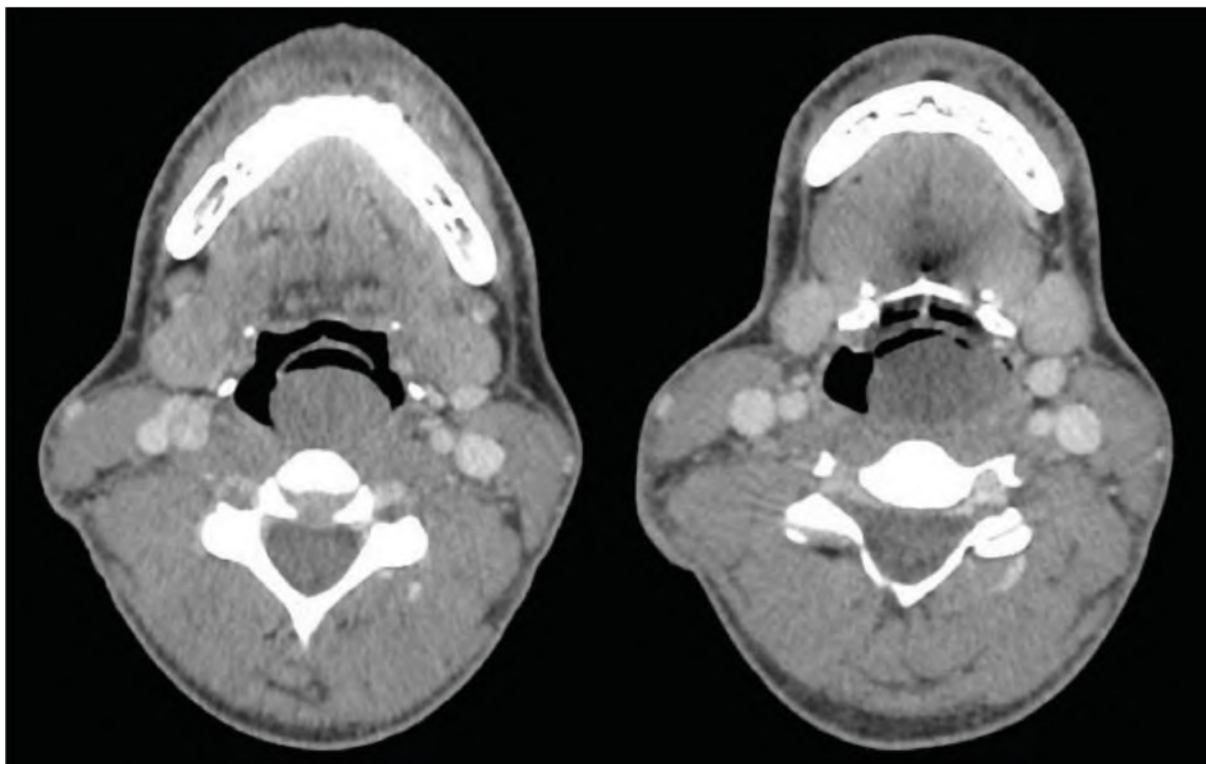


Imagen 2. Cortes axiales del TAC.

seno maxilar o etmoidal, cornete medio o inferior, cavidad oral, amígdalas, laringe, hipofaringe, saco lagrimal, espacio parafaríngeo, etc<sup>2,10</sup>.

Puesto que el área habitualmente más afectada es el septum, el síntoma principal que suelen presentar los pacientes es la epistaxis 25,8% y la obstrucción nasal 9,8%. En los angiofibromas extranasofaríngeos de la hipofaringe es común que aparezca la disfagia, síntoma que presentan el 3,4% de todos los angiofibromas extranasofaríngeos<sup>1</sup>. En una revisión sistemática publicada en 2018 se recopilaron 174 casos publicados de AEN, de los cuales un 66.1% eran hombres frente a 31.0% de mujeres. La mayoría de los pacientes presentaron una lesión en el tabique nasal (22.4%), el resto de áreas menos involucradas en orden decreciente fueron: seno maxilar (13.2%), cornete inferior (11.5%), etmoides (7.5%), cavidad nasal (6.9%), orofaringe (5,2%), cavidad oral (5,2%), seno esfenoidal (4%) y otros sitios (24,1%). También se incluyeron casos aislados de pacientes con lesión en la comisura anterior y espacio subglótico, laringe, epiglotis, esófago, región interarritenoidea, pared posterior de la orofaringe e hipofaringe, y espacio retrofaríngeo<sup>1</sup>. En la fecha en la que se realizó la búsqueda para esta revisión sistemática 1 (diciembre de 2015) sólo se encontraron 3 casos de angiofibroma extranasofaríngeo ubicados en la hipofaringe: pared posterior de hipofaringe, pared lateral del seno piriforme derecho y pared posterolateral de hipofaringe izquierda.

Se amplía la búsqueda para localizar nuevas publicaciones de AEN en hipofaringe tras la revisión de Windfuhr, J P & Vent, J<sup>1</sup>, hallándose dos casos más: uno pediculado a vallécula derecha<sup>11</sup> y otro en la pared posterolateral de la hipofaringe derecha<sup>4</sup>.

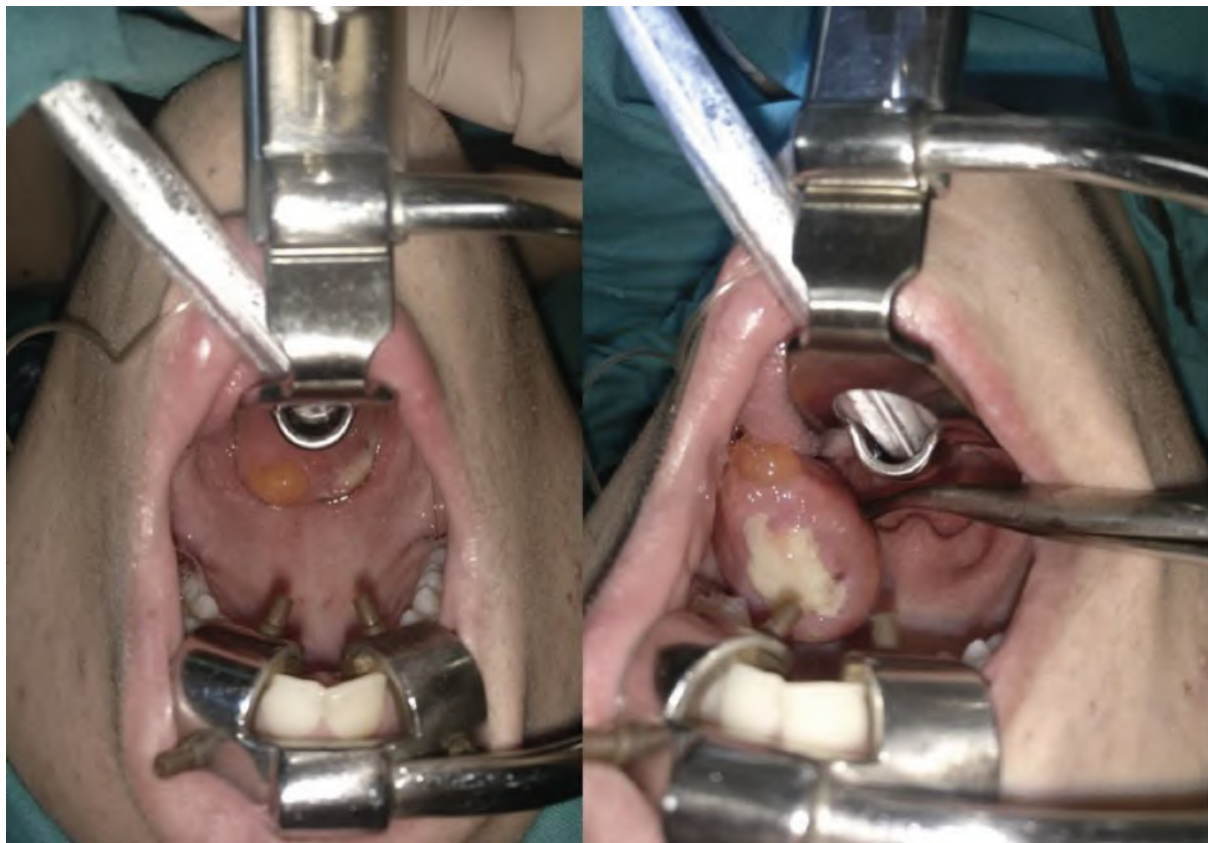
La mayoría de los tumores hipofaríngeos suelen ser carcinomas de células escamosas, se visualizan habitualmente

como lesiones exofíticas, ulceradas o infiltrantes de superficie irregular, coloración rojo oscuro y rara vez pediculadas. Sin embargo, los tumores benignos de la hipofaringe aunque son muy poco frecuentes, si suelen ser pediculados. Los más habituales son el fibrolipoma y el leiomioma<sup>3</sup>. La mayoría de los AEN se diagnostican en un inicio como un pólipo u otra tumoración benigna, aunque el diagnóstico definitivo se consigue mediante el estudio anatomopatológico<sup>12</sup>.

La neurofibromatosis tipo 1 (NF1), también conocida como enfermedad de Von Recklinghausen o subtipo periférico, forma parte de los trastornos neurocutáneos. Son enfermedades que presentan alteraciones de las estructuras de origen ectodérmico (piel y sistema nervioso principalmente). Constituye el 85% de todos los casos de neurofibromatosis. Con una prevalencia de aproximadamente 1/3.000 personas. De herencia autosómica dominante, aunque con gran variabilidad fenotípica. El 30-50% de los casos son nuevas mutaciones o esporádicos. La manifestación cutánea más importante son las manchas café con leche (predominantes en axilas, ingles y cuello) y los neurofibromas subdérmicos (pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo). Los nódulos de Lisch son hamartomas pigmentados en el iris, específicos de la NF1<sup>13</sup>. En la revisión realizada no parece que los angiofibromas sean lesiones características o frecuentes en pacientes con NF1, así que suponemos que esta relación en nuestro caso es circunstancial.

## CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

El diagnóstico de los angiofibromas debe hacerse mediante pruebas de imagen, TAC o Resonancia Magnética Nuclear (RMN) con contraste IV. Los AFJ son fácilmente



**Imagen 3.** A la izquierda exposición espontánea del tumor y a la derecha tumor expuesto traccionando de su pedículo con pinza de Foerster.



**Imagen 4.** Caustia de pedículo tumoral tras su ligadura.

identificables pues tienen una captación intensa y homogénea del contraste; sin embargo, puede ser más difícil para los AEN puesto que en la mayoría la captación del contraste es menor y no homogénea, lo que confirma un comporta-

miento menos vascular en éstos<sup>1,8,14</sup>. Por lo tanto, la falta de hipervascularidad en las pruebas de imagen no excluyen el diagnóstico de AEN<sup>15</sup>.

Debe evitarse en la medida de lo posible la realización de biopsias, sobre todo en los ANJ ya que, por sus características histológicas descritas anteriormente, el riesgo de sangrado profuso es muy elevado. Además, en caso de tomar biopsia, debería de hacerse de forma profunda puesto que la histología típica del angiofibroma sólo se ve en profundidad en la masa y una biopsia superficial podría ser engañosa<sup>1</sup>. En cambio, en los AEN, el sangrado masivo durante la biopsia no ocurre en el 75% de los casos (su vascularización es menor<sup>12</sup>).

Los angiofibromas nasofaríngeos parecen tener un peor pronóstico que los angiofibromas extranasofaríngeos; la peor exposición y resección quirúrgica de los primeros pueden influir en sus peores resultados y recurrencias<sup>3,10</sup>.

En los ANJ la embolización preoperatoria de tumores y la donación de sangre autógena preoperatoria, son herramientas que ayudan al control hemostático y a prevenir complicaciones asociadas con hemorragias intraoperatorias significativas<sup>1</sup>. La embolización en el caso de los ENA es más selectiva, y se realiza sólo en algunos casos dependiendo de la ubicación del tumor y la irrigación del mismo<sup>12</sup>.

El tratamiento de elección de los angiofibromas es la resección quirúrgica siempre que sea posible, dejando reservada la radioterapia para los tumores no resecables, tumores recurrentes ó con extensión intracraneal; y ra-



Imagen 5. Pieza tumoral.

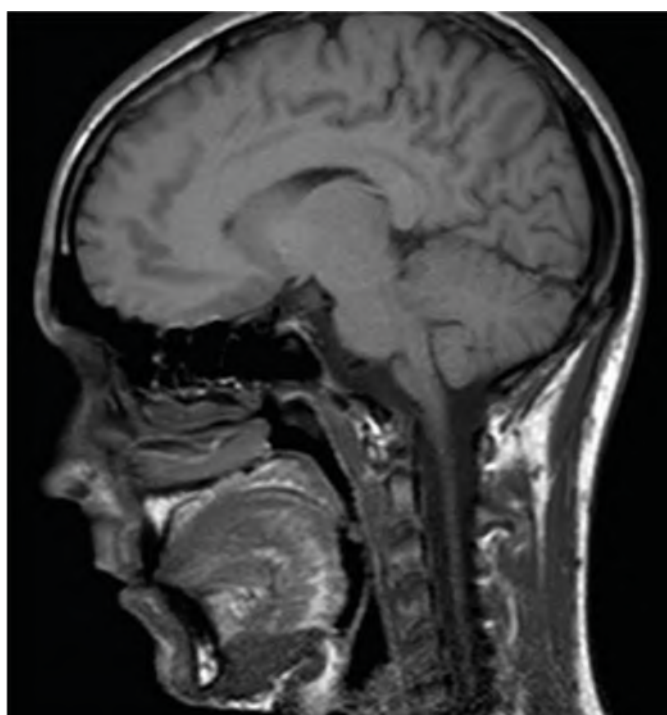


Imagen 6. Corte sagital de la RMN realizada cuando el paciente tenía 18 años. Se visualiza la lesión en la faringe, aunque de pequeño tamaño.

ramente ha sido usada para AEN<sup>11</sup>. De hecho, dada la baja tasa de recurrencia de los AEN, algunos autores afirman que la eliminación quirúrgica excesiva cuando el tumor está en una situación peligrosa ó inaccesible, puede no ser necesaria<sup>12</sup>. La radioterapia tiene una tasa de control local de regresión de síntomas del 80-85%, comparable con los procedimientos quirúrgicos<sup>1</sup>. Se recomienda una dosis total de irradiación de 30-35 Gy, que puede incrementarse a 40-45 Gy en lesiones extensas<sup>1</sup>.

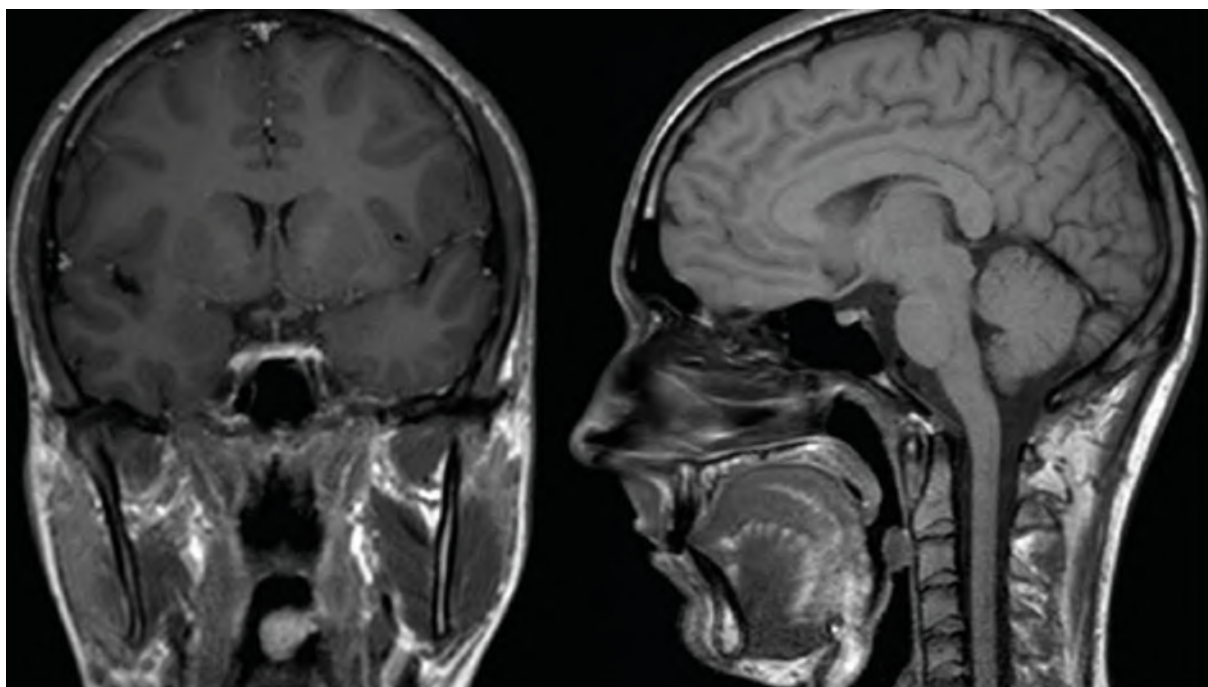
La recurrencia de los ANJ es elevada, de aproximadamente el 25% de los casos; sin embargo, en el caso de los AEN, la tasa de recidiva es mucho menor, de aproximadamente un 2.3%<sup>1</sup>.

Aunque existen pocos casos publicados, parece frecuente que los angiofibromas extranasofaríngeos de la hipofarin-

ge se muestren como lesiones redondeadas y pediculadas, lo que facilita en muchos casos su exéresis completa y podría ser una de las causas que favoreciera su escasa recurrencia.

#### REFERENCIAS

1. Windfuhr JP, Vent J. Extranasopharyngeal angiofibroma revisited. *Clin Otolaryngol.* 2018;43(1):199-222. doi:10.1111/coa.12939
2. Kujundžić T, Perić A, Đurđević BV. Extranasopharyngeal Angiofibroma Arising from the Anterior Nasal Septum in a 35-Year-Old Woman. *Craniomaxillofac Trauma Reconstr.* 2019;12(2):141-145. doi:10.1055/s-0038-1675809
3. Hsieh S-T, Guo Y-C, Tsai T-L, Chen WY, Huang J-L. Angiofibroma of the hypopharynx. *J Chinese Med Assoc J CMA.* 2004;67(7):373-375. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15510937>.
4. Tao P, Zhen HT. [Hypopharyngeal angiofibroma: a case report]. *Lin Chung Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi.* 2016;30(11):917-918. doi:10.13201/j.issn.1001-1781.2016.11.020
5. Nandhini J, Ramasamy S, Kaul R, Austin R. Juvenile primary extranasopharyngeal angiofibroma, presenting as cheek swelling. *J Oral Maxillofac Pathol.* 2018;22(4):73. doi:10.4103/jomfp.JOMFP\_43\_17
6. Thompson LDR. *Benign Neoplasms of the Nasal Cavity, Paranasal Sinuses, and Nasopharynx.* SECOND EDI. Elsevier Inc.; 2012. doi:10.1016/B978-1-4377-2607-7.00011-7
7. Crespo del Hierro J, Gete García P, Coello Casariego G, Álvarez-Vicent JJ, Rivas E, Monge Jodrá R. Angiofibroma extranasofaríngeo: Aportación de un nuevo caso y revisión bibliográfica. *Acta Otorrinolaringológica Española.* 2002;53(4):297-301. doi:10.1016/S0001-6519(02)78313-1
8. Ewe S. Nasal Septal Angiofibroma in a Post-Menopausal Woman: A Rare Entity. *J Clin DIAGNOSTIC Res.* 2015. doi:10.7860/JCDR/2015/14921.6947



**Imagen 7.** A la izquierda corte coronal y a la derecha sagital de la RMN realizada cuando el paciente tenía 20 años. Se visualiza la tumoración en la hipofaringe.

9. Baptista M, Pinna F, Voegels R. Extranasopharyngeal Angiofibroma Originating in the Inferior Turbinate: A Distinct Clinical Entity at an Unusual Site. *Int Arch Otorhinolaryngol.* 2014; 18(04): 403-405. doi:10.1055/s-0034-1387811
10. Hoon Lee B. Parapharyngeal Angiofibroma: A Case Report. *Iran J Radiol.* 2015;12(3). doi:10.5812/iranradiol.12(3)2015.17353
11. Malik SA. Regurgitated presentation of extranasopharyngeal angiofibroma in emergency. *J Liaquat Univ Med Heal Sci.* 2016;14:133-135.
12. Kim JS, Kwon SH, Kim JS, Jung JY, Heo SJ. Extranasopharyngeal Angiofibroma of the Frontal Sinus: *J Craniofac Surg.* 2019;30(5):e432-e433. doi:10.1097/SCS.0000000000005464
13. Fernández-Jaén A, Calleja-Pérez B. Trastornos neurocutáneos en la población infantil. *Med Integr.* 2002;40(8):343-353. <https://www.elsevier.es/es-revista-medicina-integral-63-articulo-trastornos-neurocutaneos-poblacion-infantil-13039578>.
14. Tasca I, Compadretti GC. Extranasopharyngeal angiofibroma of nasal septum. A controversial entity. *Acta Otorhinolaryngol Ital Organo Uff Della Soc Ital Di Otorinolaringol E Chir Cerv-facc.* 2008;28(6):312-314. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19205598>.
15. Szymańska A, Szymański M, Morshed K, Czekajaska-Chehab E, Szczerbo-Trojanowska M. Extranasopharyngeal angiofibroma: clinical and radiological presentation. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngology.* 2013;270(2):655-660. doi:10.1007/s00405-012-2041-4

**+ Publicación Tesina**

(Incluido en el precio)



**1500  
HORAS**

**60  
ECTS**

**Máster en atención de enfermería en las unidades de cuidados intensivos**



Universidad  
Isabel I

**Solicita información y consulta todas nuestras categorías profesionales**

formacionalcala • es