

Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma with Intracranial Extension

Tobias Alecio Mattei, Gustavo Fabiano Nogueira and Ricardo Ramina

Otolaryngology -- Head and Neck Surgery 2011 145: 498 originally published online 13 May 2011

DOI: 10.1177/0194599811408694

¹Neurosurgery Department, Instituto de Neurologia de Curitiba, Brazil

²ENT Department, Instituto de Neurologia de Curitiba, Brazil



Cabeça e Pescoço
HUWC - UFC

Dr. Bruno Pinto Ribeiro
Residente em Cirurgia de Cabeça e Pescoço
Hospital Universitário Walter Cantídio




Introdução

- Angiofibroma Nasofaríngeo Juvenil – neoplasia altamente vascularizada e benigna mas localmente invasiva que ocorre na nasofaringe e cavidade nasal posterior de jovens adolescentes
- Mixofibroma, fibroma basal juvenil, fibroma nasofaríngeo do adolescente, fibroma da nasofaringe e fibroma sangrante do adolescente



Introdução

- Raro, benigno – 0,5% neoplasias CP
 - 1:150.000
 - Adolescentes e adultos jovens, 14-25 anos
- 

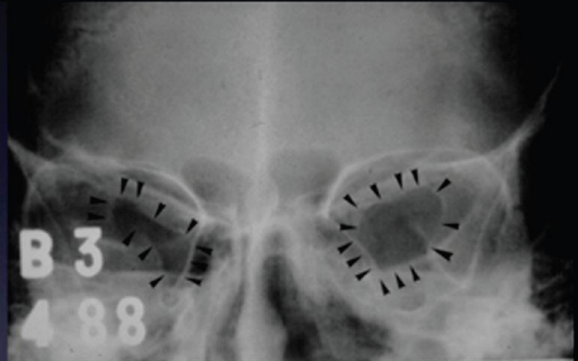
Introdução

- Suprimento – ramos carótida externa / interna pode estar presente
- Membrana mucosa nasofaríngea – septo nasal e espaço posterior do nariz → efeito massa
- Seio esfenóide, seio cavernoso
- Lateral – fossa pterigopalatina → abaula parede posterior seio maxilar
- Fossa infratemporal
- Nasofaringe – fossa pterigopalatina → Halteres

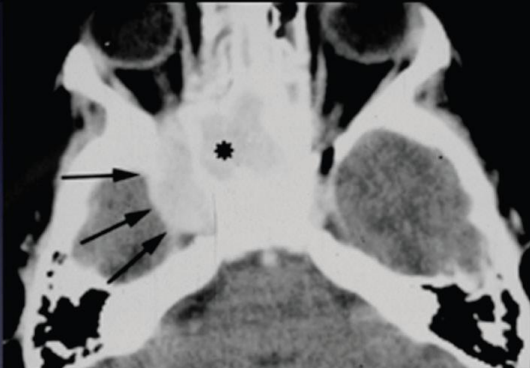
Introdução

- Invasão do seio cavernoso após invasão do esfenoide e sela turcica
- Através do forame redondo
- Através da fossa mediana após invasão da fossa infra temporal
- Através da fissura orbital superior
- Através do canal pterigóide após invasão da fossa pterigopalatina e fissura pterigomaxilar

Superior Orbital Fissure



Cavernous Sinus



Orbit

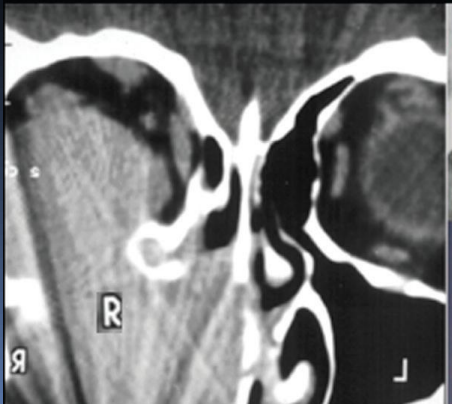


Figure 1. Illustrative pictures of juvenile nasopharyngeal angiofibroma extension to the superior orbital fissure, cavernous sinus (note the middle fossa extension, arrows), and orbit.

Materiais e Métodos

- 67 adolescentes entre 1988 e 2010 – Instituto de Neurologia de Curitiba com NAJ
- 20 com extensão intracraniana
- Seguimento 5 anos – 1 a 22 anos
- Revisão de estadiamento, terapia adjuvante e seguimento

Resultados


- Sintomas mais frequentes
 - Obstrução Nasal – 100%
 - Epistaxe recorrente – 100%
 - Cefaléia – 80%
 - Proptose – 35%
- Seio cavernoso – 20
 - Invasão órbita – 5
- Embolização pre-op

Resultados

- Cirurgia endoscópica-assistida ou microscópica/endoscópica combinada
- Ressecção completa 1ª cirurgia – 65% (13)
- Subtotal 20% (4) / Parcial 15% (3)
- Intervenção em estágios – 85% (17)
- Extensão intracranial extradural – 100%
- Sem mortalidade



Resultados

- Seguimento 5 anos
 - 85% (17) sem recidiva
 - 10% (2) lesão residual estável
 - 5% (1) novo crescimento – RT
- 

Discussão

- Sintomas
 - Apresentação clássica – obstrução nasal unilateral, epistaxe, rinorréia e ocasionalmente dor local
 - Extensão intracranial – deformidade facial, proptose, alteração acuidade visual, fraqueza NC
- Série
 - Sem fraqueza, cefaléia 80% e proptose 35%

Discussão

- Estadiamento
 - Fisch – TC
 - Universidade de Pittsburgh (UPMC) – estadiamento incluindo fatores prognósticos →
 - vascularização residual pós-embolização
 - rota para extensão de base de crânio

Fisch Classification	Definition
I	Tumor limited to the nasopharynx and nasal cavity without bone destruction
II	Tumors invading the pterygomaxillary fossa and the maxillary, ethmoid, and sphenoid sinus with bone destruction
III	Tumors invading infratemporal fossa, orbit, and parasellar region remaining lateral to the cavernous sinus
IV	Tumors with massive invasion of cavernous sinus, the optic chiasmal region, or pituitary fossa

Table 1
Staging system for juvenile nasopharyngeal angiofibroma according to Andrews et al⁷

Stage	Description
I	Tumor limited to the nasopharynx and nasal cavity, bone destruction is negligible or limited to the sphenopalatine foramen.
II	Tumor invading the pterygopalatine fossa or maxillary, ethmoidal and sphenoid sinuses; with bone destruction
III	Tumor invading the infratemporal fossa or orbital region: (a) without intracranial involvement and (b) with extradural intracranial involvement (parasellar)
IV	Tumor with intradural intracranial involvement: (a) without or (b) with infiltration of cavernous sinus, pituitary fossa, or optic chiasma

Table 1. Staging systems for juvenile nasopharyngeal angiofibroma.¹⁴⁻¹⁶

Chandler et al, ¹⁴ 1984	Sessions et al, ¹⁵ 1981	Radkowski et al, ¹⁶ 1996
I Tumour confined to nasopharyngeal vault	IA Limited to nose and/or nasopharyngeal vault	IA Limited to nose and/or nasopharyngeal vault
II Tumour extending into nasal cavity or sphenoid sinus	IB Extension into ≥ 1 sinus	IB Extension into ≥ 1 sinus
III Tumour extending into antrum, ethmoid sinus, PMF, orbit, and/or cheek	IIA Minimal extension into PMF	IIA Minimal extension into PMF
IV Intracranial tumour	IIB Full occupation of PMF with or without erosion of orbital bones	IIB Full occupation of PMF with or without erosion of orbital bones
	IIC Infratemporal fossa with or without cheek invasion	IIC Or posterior to pterygoid plates
	III Intracranial extension	IIIA Erosion of skull base — minimal intracranial extension
		IIIB Erosion of skull base — extensive intracranial extension with or without cavernous sinus invasion


Table 2: UPMC staging system for angiofibroma

Stage	UPMC staging system
I	Nasal cavity, medial pterygopalatine fossa
II	Paranasal sinuses, lateral pterygopalatine fossa No residual vascularity
III	Skull base erosion, orbit, infratemporal fossa, No residual vascularity
IV	Skull base erosion, orbit, infratemporal fossa Residual vascularity
V	Intracranial extension, residual vascularity M: medial extension L: lateral extension

Figure 2. Overview of the several staging systems for juvenile nasopharyngeal angiofibroma's extension classification. The authors highlight those grades that represent tumors with intracranial extension in each classification.



Discussão

- Embolização Pré-operatória
 - Diminuição de sangramento intraoperatório
 - Angiografia – irrigação carótida interna
 - Alto risco complicações neurológicas – pacientes jovens com lesões benignas
- 

Abordagens Cirúrgicas

- Objetivo – excisão completa, morbidade mínima e evitar RT
- Transpalatina, maxilotomia medial (degloving ou rinotomia lateral), Le Fort I e infratemporal – fossa intratemporal ou seio cavernoso medial
- Endoscópica endonasal – nasofaringe, cavidade nasal e seios paranasais

Abordagens Cirúrgicas

- Intracraniana?
- Abordagem combinada endoscópica / externa facilitando ressecção do tumor
- Diversos centros – endoscópica endonasal expandida + incisão sublabial mínima (menor abordagens maiores / RT)

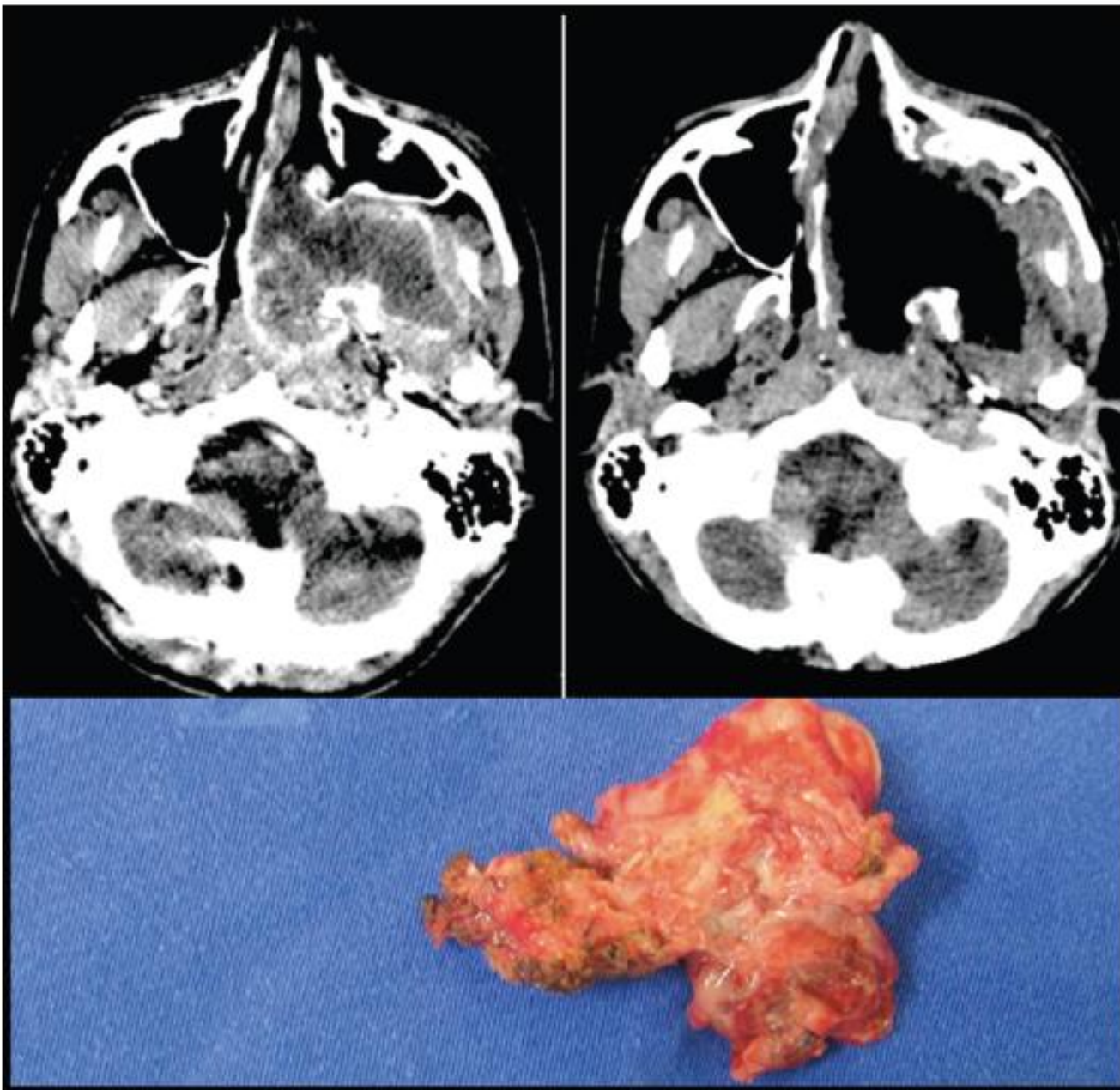


Figure 3. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma (JNA) with extension to the pterygopalatine fossa, infratemporal fossa, and cavernous sinus removed through an expanded endonasal approach with medial maxillectomy.

Técnica Cirúrgica

- Embolização
- Tampão nasal + Adrenalina
- Turbinectomia medial endoscópica
- Etmoidectomia anterior e posterior
- Maxilectomia medial visão endoscópica
- Incisão sublabial unilateral e ressecção parede anterior maxilar

Técnica Cirúrgica

- Acesso externo – drill seio maxilar posterior
- Reflexão parte principal tumor nasofaringe
- Ressecção em fragmentos

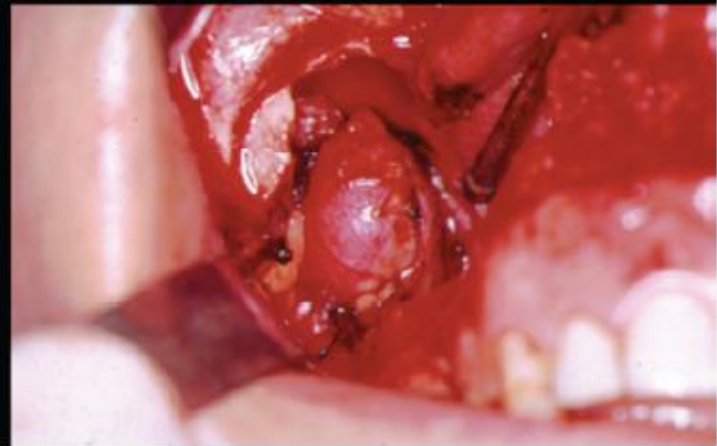
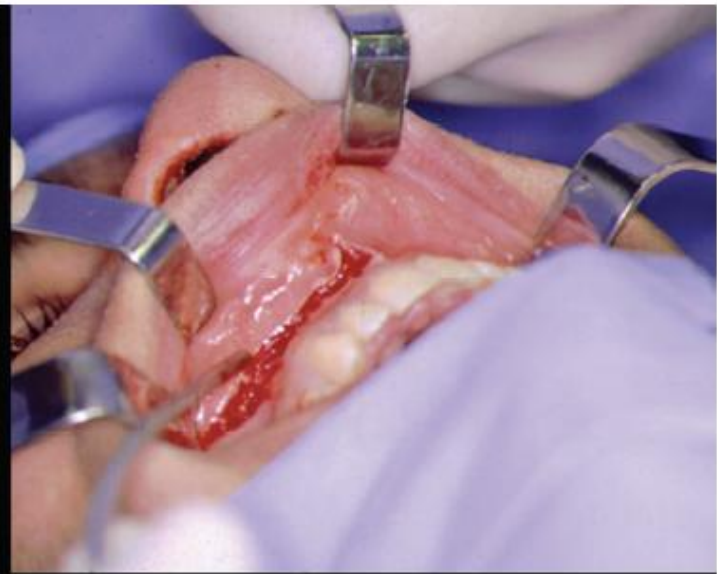


Figure 5. Surgical pictures demonstrating the unilateral sublabial incision with anterior maxillectomy and further endoscopic-assisted removal of a juvenile nasopharyngeal angiofibroma (JNA) with intracranial extension.

Terapia Adjuvante

- RT – doença intracraniana irressecável ou sem condições clínicas
- RT para porção intracraniana e cirurgia para recidivas (?)
- QT – sem indicação cirurgia ou RT
- Terapia Hormonal (?)

Conclusões

- Terapia principal – cirurgia, com técnicas endoscópicas / endoscópicas assistidas
- Multidisciplinar – cirurgião, neurocirurgião, craniofacil
- Maioria ressecção primária com morbidade mínima com degloving / incisão sublabial unilateral + endoscópio
- Tumor residual – wait and see
- Novo crescimento – cirurgia, RT, QT ou hormonal

OBRIGADO!

OBRIGADO!

