



FACULDADE DE MEDICINA  
UNIVERSIDADE D  
**COIMBRA**

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA – TRABALHO FINAL

ADRIANA RUA CARNEIRO

***Angiofibroma Nasofaríngeo Juvenil: a propósito de um  
caso clínico***

CASO CLÍNICO

ÁREA CIENTÍFICA DE OTORRINOLARINGOLOGIA

Trabalho realizado sob a orientação de:

PROFESSOR DOUTOR ANTÓNIO CARLOS EVA MIGUÉIS  
DR. JORGE MIGUEL EVA MIGUÉIS

ABRIL 2022

# ANGIOFIBROMA NASOFARÍNGEO JUVENIL: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

## **Autores:**

Adriana Rua Carneiro <sup>1</sup>, Jorge Miguel Eva Miguéis <sup>1,2</sup>, António Carlos Eva Miguéis <sup>1,2</sup>

<sup>1</sup> Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra, Portugal

<sup>2</sup> Serviço de Otorrinolaringologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Portugal

A correspondência deverá ser endereçada a Adriana Rua Carneiro.

**Morada institucional:** Faculdade de Medicina-Universidade de Coimbra, Azinhaga de Santa Comba, Celas 3000-548 Coimbra, Portugal

**Endereço eletrónico:** uc2016240216@student.uc.pt

## **LISTA DE ABREVIATURAS:**

ANJ: angiofibroma nasofaríngeo juvenil

PAF: polipose adenomatosa familiar

RM: ressonância magnética

TC: tomografia computadorizada

## ÍNDICE

Resumo .....	1
Abstract .....	2
Introdução.....	3
Caso Clínico .....	5
Discussão .....	8
Conclusão.....	14
Referências Bibliográficas.....	15

## RESUMO

**Introdução:** O Angiofibroma Nasofaríngeo Juvenil (ANJ) é um tumor vascular benigno. Trata-se de uma patologia rara, representa 0,05% a 0,5% de todos os tumores da cabeça e do pescoço, com maior prevalência em adolescentes do sexo masculino. Está associado a uma alta taxa de morbi-mortalidade, devido a episódios hemorrágicos ou destruição local secundária ao seu padrão de crescimento.

**Caso clínico:** Um doente, do sexo masculino, com 14 anos de idade, desenvolve quadro clínico de obstrução nasal unilateral e epistaxis recorrente. Como antecedentes pessoais de destaque tem: rinite alérgica e polipose adenomatosa familiar (PAF). Ao exame objetivo identificou-se uma massa ao nível da fossa nasal esquerda e nasofaringe com atingimento da orofaringe, causando abaulamento do palato mole, principalmente à esquerda. Foram realizados os seguintes exames complementares de diagnóstico: tomografia computadorizada do nariz e seios perinasais com contraste e ressonância magnética do nariz, seios perinasais e nasofaringe, tendo-se confirmado diagnóstico de ANJ. Após explicação do caso e obtido o consentimento informado, foi submetido a embolização tumoral e ressecção cirúrgica da massa.

**Conclusão:** Apesar de se tratar de uma patologia benigna, o angiofibroma nasofaríngeo juvenil apresenta uma taxa de morbidade e mortalidade elevadas. Um diagnóstico atempado é crucial para reduzir os danos e complicações e, conseqüentemente, melhorar o prognóstico. Este trabalho apresenta-se como auxílio de orientação de possíveis casos futuros.

**Palavras-chave:** angiofibroma nasofaríngeo juvenil, radioterapia, embolização, cirurgia aberta, cirurgia endoscópica

## ABSTRACT

**Introduction:** Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma (JNA) is a benign vascular tumor. It is a rare pathology, representing 0.05% to 0.5% of all head and neck tumors, with higher prevalence in adolescent males. It is associated with a high morbidity and mortality rate, due to hemorrhagic episodes or local destruction secondary to its growth pattern.

**Clinical case:** A 14-year-old male patient develops a clinical picture of unilateral nasal obstruction and recurrent epistaxis. His personal antecedents included allergic rhinitis and familial adenomatous polyposis (FAP). The physical examination identified a mass at the level of the left nasal fossa and nasopharynx with involvement of the oropharynx, causing bulging of the soft palate, especially on the left. The following complementary diagnostic tests were performed: computerized tomography scan of the nose and sinuses with contrast and magnetic resonance imaging of the nose, sinuses and nasopharynx, confirming the diagnosis of JNA. After explaining the case and obtaining informed consent, the patient underwent tumour embolization and surgical resection of the mass.

**Conclusion:** Although it is a benign pathology, juvenile nasopharyngeal angiofibroma has a high morbidity and mortality rate. An early diagnosis is crucial to reduce damage and complications and consequently improve prognosis. This paper is presented as an aid to guide possible future cases.

**Keywords:** juvenile nasopharyngeal angiofibroma, radiotherapy, embolization, open surgery, endoscopic surgery

## INTRODUÇÃO

O angiofibroma nasofaríngeo juvenil (ANJ) é um tumor nasofaríngeo, altamente vascularizado e de crescimento lento.<sup>1</sup> Trata-se de uma patologia rara, representado cerca de 0,05 a 0,5% de todos os tumores da cabeça ou pescoço.<sup>2</sup> Tem incidência quase exclusiva em adolescentes do sexo masculino, a sua presença no sexo feminino exige a realização de um estudo genético ou a ponderação de diagnósticos diferenciais.<sup>3</sup> Está associado a alta taxa de morbi-mortalidade devido a episódios hemorrágicos e destruição local, secundária ao seu padrão de crescimento, devendo então ser tratado da forma mais radical possível, de modo a prevenir a sua recorrência.<sup>4,5</sup>

O local de exato de origem destes tumores é ainda controverso, acreditando-se que se localiza no bordo póstero-superior do *foramen* esfenopalatino, a partir do qual se estende à cavidade nasal, seios perinasais, fossa pterigomaxilar, fossa infratemporal, cavidade orbitária e fossa craniana.<sup>2,6,7</sup>

Histologicamente, o angiofibroma nasofaríngeo é um tumor não encapsulado, podendo haver áreas de ulceração ou exsudato purulento na superfície. É composto principalmente por dois componentes: fibroso e vascular.<sup>3,7</sup>

A história natural do ANJ é de progressão, apesar da existência de alguns casos relatos de involução espontânea.<sup>1</sup> A sintomatologia caracteriza-se por uma tríade clínica: obstrução nasal unilateral progressiva, epistaxis unilateral abundante e massa nasofaríngea.<sup>2,3,6</sup> Os restantes sinais e sintomas são dependentes da localização e extensão da lesão e da compressão de estruturas adjacentes.<sup>1</sup>

A suspeita diagnóstica é baseada nos sinais, sintomas, características morfológicas e epidemiológicas.<sup>8</sup> O uso de imagens e endoscopia são fundamentais para confirmar o diagnóstico. A endoscopia nasal, tomografia computadorizada (TC) e ressonância magnética (RM) fornecem um delineamento da localização e extensão tumoral e as relações com estruturas vasculares e nervosas, auxiliando simultaneamente o estadiamento do tumor.<sup>7</sup> Estes procedimentos evitam a necessidade de biópsia, que devido ao alto risco hemorrágico, não se encontra recomendada.<sup>2,7</sup>

A angiografia carotídea é realizada para estudo do suprimento vascular em tumores extensos e possibilita a realização de embolização.<sup>4</sup> A embolização pré-cirúrgica diminui a morbi-mortalidade intra-operatória, dado que permite um maior controlo vascular da

lesão.<sup>8, 9</sup> No entanto, a sua utilização acarreta risco de complicações como perda de visão, acidente vascular cerebral (AVC), excisão incompleta e aumento de recorrência.<sup>7, 9, 10</sup>

A cirurgia é a principal modalidade terapêutica.<sup>1,2</sup> No entanto, continua a ser controversa qual a melhor abordagem cirúrgica: cirurgia aberta ou cirurgia endoscópica, principalmente quando o doente se apresenta com doença em estadios avançados.<sup>10</sup>

No âmbito deste caso clínico será feita uma breve revisão do tema com ênfase na sua apresentação clínica e subsequente algoritmo de diagnóstico e tratamento abordando ainda tópicos como a sua fisiopatologia e a relação com a PAF.

## CASO CLÍNICO

Doente do sexo masculino, de 14 anos de idade, é encaminhado para consulta de Otorrinolaringologia Pediátrica do Centro Hospital da Universidade de Coimbra, pelo seu médico de família, por quadro de obstrução nasal, rinolália e hipósμία com vários meses de evolução, medicado com anti-histamínico oral, corticóides e vasodilatadores nasais, sem controlo da sintomatologia. Refere também quadro de epistaxis de repetição, bilateral, de grande volume inclusive com um episódio de perda de consciência, vómitos noturnos, cansaço para pequenos esforços e sonolência diurna. Tem noção de perda de peso. Trazia consigo uma tomografia computadorizada do nariz e seios perinasais que revelou sinais exuberantes de polipose nasoetmoidal bilateral, predominante à esquerda, condicionando fenómenos de remodelação óssea. Como antecedentes pessoais de relevo tem rinite alérgica e polipose adenomatosa familiar. Ao exame objetivo foi possível identificar uma massa, de características angiomasas, ao nível da fossa nasal esquerda, com expansão para a nasofaringe e atingimento da orofaringe causando abalamento do palato mole.

Foi novamente realizada uma tomografia computadorizada do nariz e seios perinasais com contraste que revelou a presença de uma volumosa lesão tecidual expansiva que ocupava parte da fossa nasal esquerda, *foramen* esfenopalatino e fossa pterigopalatina com extensão à esquerda ao espaço mastigador, seio maxilar, nasofaringe e orofaringe, com discreto envolvimento etmoidal e do seio esfenoidal. À direita era possível observar envolvimento da fossa nasal.



Figura 1. Tomografia Computorizada do nariz e seios peri-nasais com contraste

Na Ressonância Magnética do nariz, seios perinasais e nasofaringe conseguiu-se uma melhor definição dos contornos da lesão e confirmou-se o envolvimento das estruturas anteriormente referidas na TC. A lesão apresentava realce acentuado após a administração endovenosa do produto de contraste (gadolínio). Não eram evidentes sinais de extensão endocraniana ou intraorbitária.

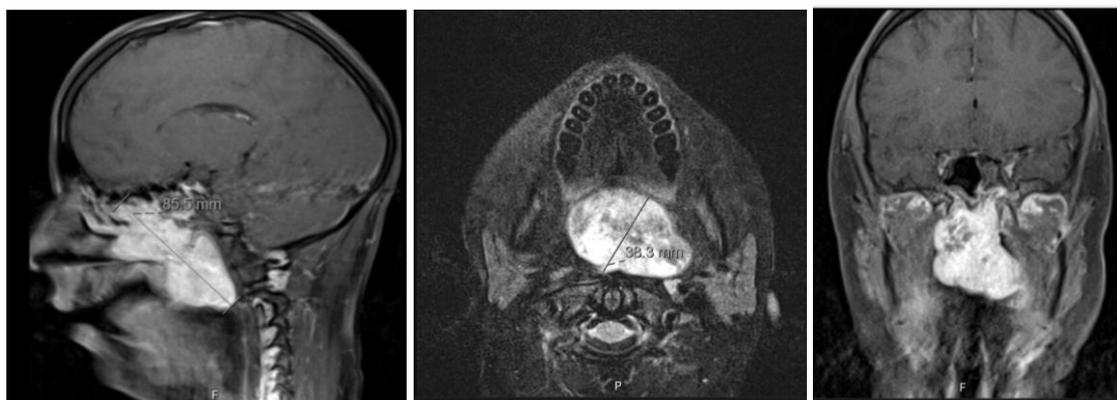


Figura 2. Ressonância magnética do nariz, seios perinasais e nasofaringe

Confirmado o diagnóstico de angiofibroma nasofaríngeo foi realizada angioembolização tumoral pré-cirúrgica, 48h antes da cirurgia, com recurso a angiografia.

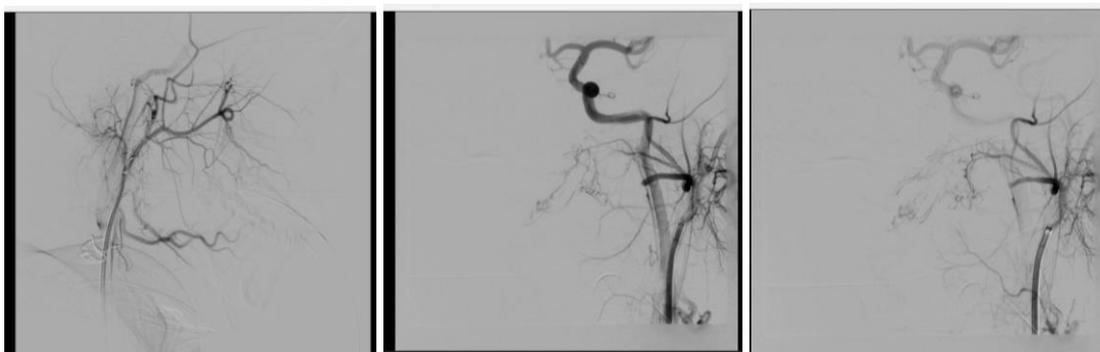


Figura 3. Angiografia carotídea com realização de embolização. Observou-se extenso blush tumoral centrado na fossa nasal esquerda e nasofaringe, identificando-se vascularização por ramos da artéria carótida externa, principalmente da a. esfenopalatina, com contribuição da a. meníngea média, da a. facial e, ainda, da a. faríngea ascendente.

Foi depois realizada cirurgia por via aberta com incisão de Rouge-Denker e remoção total da parede medial do seio maxilar esquerdo e parcial da sua parede posterior e secção da concha nasal inferior esquerda. Exame anatomopatológico com confirmação do diagnóstico. Sem intercorrências operatórias e pós-operatórias.

Na consulta de controlo de 3 meses apresentou-se sem epistaxis, obstrução nasal ou roncopatia. A nasofibrolaringoscopia revelou um cavum livre, com zona de tecido cicatricial. Boa permeabilidade de ambas as cavidades nasais. Sem recidiva aparente. Mantém o seguimento em consulta.

## DISCUSSÃO

O angiofibroma nasofaríngeo juvenil é um tumor vascular benigno de apresentação quase exclusiva em jovens do sexo masculino, com idades entre os 9 e os 25 anos.<sup>3</sup> Trata-se de uma neoplasia rara, correspondendo a cerca de 0,05-0,5% de todos os tumores da cabeça e pescoço.<sup>5</sup>

Em relação à origem do ANJ, existem várias teorias descritas na literatura, a maioria envolvendo uma origem vascular, como uma malformação vascular secundária à regressão incompleta da primeira artéria do arco braquial. Os remanescentes da artéria podem ser preservados na área do *forâmen* esfenopalatino, localização primária mais frequentemente associada a estes tumores.<sup>2, 3, 11</sup>

A seletividade de idade e género do ANJ sugere uma influência hormonal no seu desenvolvimento, no entanto os estudos realizados até agora não são consensuais.<sup>4</sup> Verificou-se que estes tumores expressam recetores hormonais de estrogénios, androgénios e progesterona. Foi atribuído um papel etiopatogénico à testosterona após se ter verificado crescimento tumoral com a administração de testosterona exógena. No entanto, ainda não foram estabelecidas correlações entre o índice proliferativo, presença de recetores hormonais, idade de diagnóstico, estadiamento tumoral ou risco hemorrágico.<sup>5, 7</sup>

Para além da expressão de recetores hormonais, o ANJ também apresenta sobreexpressão de recetores do fator de crescimento endotelial vascular (VEGFR2), o que permite explicar o crescimento da componente vascular nestes tumores.<sup>3, 7</sup>

O ANJ foi relacionado também com distúrbios genéticos. Foram descritas duplicações de regiões cromossómicas do X, 4q, 6q, 8q e 12 e deleções no Y, 17 e 22q. As deleções no cromossoma 17 tem especial interesse devido à sua associação com o gene supressor tumoral TP53 assim como com o HER2, envolvendo o oncogene HER2/NEU.<sup>11, 12</sup>

Tendo em conta o caso clínico apresentando, é importante abordar a hipótese de uma relação entre o ANJ e a polipose adenomatosa familiar (PAF).

A PAF resulta de mutações na linha germinativa do gene APC, localizado no braço 5q. O aumento da incidência do ANJ em doentes com PAF, cerca de 25 vezes maior, levantou a possibilidade de mutações no gene APC ou  $\beta$ -catenina afetando a via APC/ $\beta$ -catenina estarem envolvidas na patogénese dos ANJ.<sup>13, 14</sup>

Nos vários estudos realizados, com pesquisa de mutações no gene  $\beta$ -catenina e na região cluster do gene APC, em doentes com ANJ, foi identificada uma elevada

frequência de mutações no gene  $\beta$ -catenina. Em contraste, mutações do gene APC apenas foram detetadas em doentes com ANJ e PAF.<sup>13, 14</sup>

Doentes com ANJ podem apresentar-se assintomáticos durante vários anos. A tríade clássica de apresentação clínica deste tumor engloba: obstrução nasal progressiva unilateral, epistaxis e/ou rinorreia e massa nasofaríngea. Dependendo da extensão do tumor e do risco de compressão de estruturas adjacentes, o quadro clínico pode ainda incluir uma mescla de sintomas como, por exemplo, cefaleias, roncopatia, apneia do sono, anosmia/hiposmia, sinusites, perda de peso, proptose, distúrbios visuais, paralisia de nervos cranianos, disfunção da tuba auditiva e deformidade facial.<sup>3, 4, 8-11</sup>

Em média, os sintomas estão presentes 6 meses a 1 ano antes do diagnóstico.<sup>4, 11</sup> Possíveis atrasos no diagnóstico podem correlacionar-se com o facto da sintomatologia ser inespecífica e associar-se a outras patologias como, por exemplo, a rinite, sinusite, polipose nasal, hipertrofia das adenoides, papiloma, linfoma e neurofibroma.<sup>4, 7, 15</sup>

O diagnóstico do ANJ é baseado na história clínica completa, exame clínico e no uso de endoscopia e exames de imagem.<sup>8, 15</sup>

Ao exame físico, com rinoscopia anterior, revela uma massa de cor vermelha acinzentada, superfície lisa e lobulada, com tamanho variável e desvio do septo nasal para o lado contralateral.<sup>4, 7, 16</sup>

A TC, RM e a angiografia ajudam a definir a localização, relação com importantes estruturas neurovasculares e a avaliar o suprimento sanguíneo.<sup>2</sup>

A TC é particularmente útil para avaliar a existência de erosão óssea e invasão do esfenóide, um significativo fator preditivo de recorrência. Pode ser visualizado o sinal de Holman-Miller, que corresponde ao arqueamento anterior da parede posterior do maxilar superior, e é encontrado em 80% dos casos de ANJ. Contudo, pode também surgir com outras massas de crescimento lento, não sendo específico da patologia. O sinal patognomónico do ANJ é a erosão da placa pterigóideia medial superior, encontrada em 98% dos casos.<sup>7, 15, 17</sup>

A RM é superior à TC para detetar extensão intracraniana ou intraorbitária do tumor em tecidos moles. É crucial para a avaliação da relação do tumor com estruturas como a artéria carótida interna, o seio cavernoso, a glândula pituitária, assim como envolvimento da dura-máter.<sup>7, 17</sup> É também o exame complementar preferencial para o seguimento pós-cirúrgico permitindo a distinção entre resultados do processo cirúrgico e recorrência tumoral.<sup>7, 10, 16</sup>

A angiografia carotídea bilateral é utilizada para avaliar o suprimento vascular do tumor e possibilita a realização de embolização.<sup>4</sup> A vascularização dos ANJ é principalmente

pela artéria maxilar, embora possa haver ramos da artéria carótida interna ipsilateral ou do sistema carotídeo contralateral.<sup>6, 9</sup>

A biópsia não deve ser considerada na avaliação diagnóstico do ANJ, devido ao elevado risco hemorrágico.<sup>2, 7</sup>

O estadiamento de qualquer tumor é importante porque padroniza as *guidelines* para classificação e conduta. Já foram propostos vários sistemas de classificação para o estadiamento do ANJ, que dependem do envolvimento tumoral de compartimentos anatómicos específicos e refletem o risco pós-operatório de doença residual ou recorrência tumoral associado a diferentes localizações.<sup>2, 17</sup>

Grande parte destes sistemas tornaram-se obsoletos, pois falhavam na caracterização da extensão intracraniana do tumor, do seu padrão de crescimento, na hierarquização do grau de gravidade do envolvimento de certas estruturas anatómicas e, conseqüentemente, não se correlacionavam bem com a abordagem cirúrgica e o prognóstico. A classificação mais utilizada atualmente surgiu em 1996 por Radkowski e pode ser consultada na tabela 1.<sup>2, 17</sup>

Estadio	Extensão do tumor
Ia	Limitado à cavidade nasal posterior e/ou à abóbada nasofaríngea
Ib	Extensão a um ou mais dos seios paranasais
IIa	Extensão mínima para a fossa pterigopalatina
IIb	Ocupação completa da fossa pterigopalatina
IIc	Extensão à fossa infratemporal ou extensão posterior aos processos pterigóides
IIIa	Mínimo envolvimento da base do crânio, incluindo a fossa craniana média e/ou a base dos processos pterigóides
IIIb	Envolvimento intracraniana extensivo com ou sem envolvimento do seio cavernoso

Tabela 1. Classificação de Radkowski <sup>4</sup>

Relativamente à terapêutica, a cirurgia é a principal modalidade de tratamento.<sup>1, 2</sup> No entanto, continua a ser controversa qual a melhor abordagem cirúrgica, cirurgia aberta ou cirurgia endoscópica, principalmente quando o doente se apresenta com doença em estadios mais avançados.<sup>10</sup> A cirurgia endoscópica inicialmente era apenas descrita como método eficaz para a resseção de tumores localizados na cavidade nasal e seios perinasais, com limitações em tumores com envolvimento intracraniana e lateral da fossa infratemporal. Atualmente, a abordagem endoscópica surge cada vez mais como uma alternativa à via aberta independentemente da extensão tumoral.<sup>6, 10</sup> Um procedimento endoscópico acarreta taxas de recorrência inferiores ou semelhantes, menores taxas de morbidade devido a menor hemorragia a nível intra-operatório, sem necessidade de incisões externas, com diminuição do tempo de internamento e melhor visualização do campo cirúrgico permitindo acesso a estruturas profundas que não seriam totalmente visíveis durante a cirurgia aberta.<sup>6, 7, 17, 18</sup> Uma das desvantagens desta abordagem em tumores de grandes dimensões é a possibilidade de ser necessário mais que um procedimento para resseção completa. No entanto, foi comprovado que a resseção fragmentada pode facilitar a abordagem de áreas anatómicas difíceis.<sup>7, 17</sup> Em tumores de estadios avançados, há quem preconize uma combinação da abordagem endoscópica e aberta.<sup>10, 11</sup> A via aberta apresenta várias abordagens cirúrgicas que podem ser selecionadas consoante a extensão do tumor de modo a conseguir a melhor exposição possível. As abordagens inferiores incluem as vias transpalatina e transfaríngea. Abordagens anteriores incluem a via transnasal, a osteotomia maxilar tipo Le Fort I, maxilectomia medial e a via de remoção e reinserção do osso maxilar. Por fim a abordagem lateral inclui a abordagem pela via da fossa infratemporal.<sup>7, 10</sup>

A abordagem cirúrgica é escolhida com base em vários fatores, como a localização e extensão da lesão, o risco de hemorragia pré-operatória, a necessidade de realizar incisões na pele e nas mucosas ou osteotomias, o risco de dano causado às estruturas adjacentes e os consequentes efeitos a nível do esqueleto craniofacial e a perícia e experiência do cirurgião.<sup>7, 10, 11</sup>

Pré-cirurgicamente pode ser realizada a embolização tumoral. Esta tem a vantagem de reduzir uma das principais causas de morbidade associada a estes tumores, a hemorragia intra-operatória.<sup>8</sup> Esta deve ser realizada nas 24 a 48 horas prévias à cirurgia.<sup>7, 11</sup> As complicações associadas a este procedimento são raras, contudo, pode ocorrer: perda visual por envolvimento da artéria central da retina, parésia dos pares cranianos, acidente vascular cerebral e reações alérgicas ao material de contraste.<sup>1, 9, 16</sup>

Pode ainda associar-se a distorção dos limites do tumor, levando a posterior ressecção incompleta e conseqüente aumento das taxas de recorrência tumoral.<sup>7, 10</sup>

Se os vasos de alimentação do tumor não forem acessíveis ou não puderem ser embolizados com segurança, pode ser realizada a embolização intra-tumoral direta sob controle radiográfico. A nível intra-operatório há outras estratégias como o uso de anestesia hipotensiva, a indução de hipotermia, clampagem de artérias, aplicação de vasoconstritores da mucosa nasal e dividir o tumor em segmentos vasculares.<sup>1, 7, 10</sup>

A radioterapia, como modalidade terapêutica do angiofibroma nasofaríngeo, é reservada para doença residual ou recorrente ou no caso de tumores em áreas anatomicamente complexas ou inacessíveis.<sup>7, 10, 16</sup> Isto deve-se aos efeitos colaterais associados como neoplasias e risco de malignização secundários à radiação, panhipopituitarismo, osteoradionecrose, necrose do lobo temporal, cataratas e ceratopatia por radiação.<sup>10, 16</sup>

Novas técnicas de radioterapia como radioterapia de intensidade modulada (IMRT) ou radiocirurgia com gamma knife tem demonstrado bons resultados em massas residuais, bem delimitadas, principalmente quando localizadas em estruturas cirurgicamente inacessíveis ou complexas, e são opções a considerar para o futuro.<sup>2, 7, 10</sup>

A quimioterapia e hormonoterapia não são rotineiramente recomendadas no tratamento do ANJ.<sup>7</sup>

A quimioterapia tem sido sugerida para recidivas e casos selecionados de tumores com crescimento agressivo.<sup>7, 16</sup>

A terapia hormonal com recurso a bloqueadores dos recetores andrógenos, como a flutamida, é uma possível terapêutica adjuvante. Estes têm demonstrado benefício na redução do tamanho do tumor antes da ressecção cirúrgica ou em casos de recidiva, mas não têm resultados curativos por si só.<sup>3, 7</sup>

O bevacizumab, um anticorpo monoclonal que inibe o fator de crescimento endotelial (VEGF-A), também pode ser um potencial adjuvante terapêutico, porém, os dados clínicos que sustentam a sua aplicabilidade são ainda escassos.<sup>7</sup>

Após cirurgia, a primeira avaliação deverá ser realizada em 3 a 4 meses. Se os sintomas ou sinais clínicos sugerirem recorrência tumoral/doença residual, se a rinoscopia visualizar uma massa e o exame imagiológico confirmar a presença de tumor, então uma segunda intervenção terapêutica é recomendada na maioria dos casos. Se o doente permanecer assintomático, sem alterações à rinoscopia ou vestígios de massa residual ao exame imagiológico, sugere-se avaliação clínica aos 6 meses e depois anualmente. No entanto, se houver aumento de captação de contraste no exame imagiológico sugere-se a repetição desse exame ao fim de 3-6 meses. Nessa altura, se a massa tiver reduzido em tamanho ou apresentar captação de contraste menor, uma terceira avaliação será realizada dentro de 6 meses, se esta não revelar alterações, o seguimento passa por uma avaliação clínica anualmente. Se a massa permanecer estável, deve manter-se follow-up com exame imagiológico a cada 6 meses. Se a massa aumentar de tamanho, existem critérios para diagnóstico de recorrência tumoral/doença residual.<sup>11</sup>

O seguimento deve ser mantido por um período mínimo de 3 anos.<sup>7</sup>

## CONCLUSÃO

Apesar de se tratar de uma entidade rara, a documentação da apresentação clínica, do algoritmo de diagnóstico e tratamento do ANJ são de marcada importância. Trata-se de uma patologia com incidência quase exclusiva em idades jovens e que, não obstante de se tratar de uma entidade benigna, está associado a altas taxas de morbidade e mortalidade. Por episódios hemorrágicos, pela sua própria localização numa área anatomicamente complexa e pela destruição secundária ao seu padrão de crescimento. É então crucial a sua suspeita clínica, de forma a realizar um diagnóstico mais precoce possível, com o objetivo de reduzir danos e complicações e, desta forma, melhorar o seu prognóstico e qualidade de vida do doente. Por conseguinte, este trabalho apresenta-se como auxílio de orientação de possíveis futuros casos semelhantes.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Fyrmpas G, Konstantinidis I, Constantinidis J. Endoscopic treatment of juvenile nasopharyngeal angiofibromas: our experience and review of the literature. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2012;269(2):523-9.
2. Alshaikh NA, Eleftheriadou A. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma staging: An overview. *Ear Nose Throat J.* 2015;94(6):E12-22.
3. Tork CA, Simpson DL. Nasopharyngeal Angiofibroma. StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing  
Copyright © 2022, StatPearls Publishing LLC.; 2022.
4. Waxman DS, Chavira AL, Jiménez MAP, Hernández CL, Magdaleno JAR, Montoy JEL. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma in a male of 16 years old. A case report. *Clin Case Rep.* 9: © 2020 The Authors. Clinical Case Reports published by John Wiley & Sons Ltd.; 2021. p. 355-61.
5. Li W, Ni Y, Lu H, Hu L, Wang D. Current perspectives on the origin theory of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Discov Med.* 2019;27(150):245-54.
6. Gołąbek W, Szymańska A, Morshed K. Transnasal microscopic approach for juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Otolaryngol Pol.* 2018;72(5):31-6.
7. López F, Triantafyllou A, Snyderman CH, Hunt JL, Suárez C, Lund VJ, et al. Nasal juvenile angiofibroma: Current perspectives with emphasis on management. *Head Neck.* 2017;39(5):1033-45.
8. Yüce S, Uysal I, Doğan M, Polat K, Salk I, Müderris S. A giant juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *J Craniofac Surg.* 2013;24(3):e207-9.
9. Parikh V, Hennemeyer C. Microspheres embolization of juvenile nasopharyngeal angiofibroma in an adult. *Int J Surg Case Rep.* 2014;5(12):1203-6.
10. Hodges JM, McDevitt AS, El-Sayed Ali AI, Sebelik ME. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma: current treatment modalities and future considerations. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg.* 2010;62(3):236-47.

11. Marshall AH, Bradley PJ. Management dilemmas in the treatment and follow-up of advanced juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec.* 2006;68(5):273-8.
12. Doody J, Adil EA, Trenor CC, 3rd, Cunningham MJ. The Genetic and Molecular Determinants of Juvenile Nasopharyngeal Angiofibroma: A Systematic Review. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2019;128(11):1061-72.
13. Abraham SC, Montgomery EA, Giardiello FM, Wu TT. Frequent beta-catenin mutations in juvenile nasopharyngeal angiofibromas. *Am J Pathol.* 2001;158(3):1073-8.
14. Valanzano R, Curia MC, Aceto G, Veschi S, De Lellis L, Catalano T, et al. Genetic evidence that juvenile nasopharyngeal angiofibroma is an integral FAP tumour. *Gut.* 542005. p. 1046-7.
15. Makhasana JA, Kulkarni MA, Vaze S, Shroff AS. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *J Oral Maxillofac Pathol.* 202016. p. 330.
16. Hernandez Alarcón, V. J. & Hernandez Gonzalez, S. Nasoangiofibroma juvenil: una revisión actualizada del diagnóstico, clasificación y tratamiento. *Acta otorrinolaringol. cir. cabeza cuello* **39**, 147–157 (2011).
17. Gołębek W, Szymańska A, Szymański M, Czekajska-Chehab E, Jargiełło T. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma with intracranial extension - diagnosis and treatment. *Otolaryngol Pol.* 2019;74(2):1-7.
18. Latoo MA, UI Hamid W, Jallu AS, UI Islam M, Pampori RA. Nasopharyngeal Angiofibroma: Paradigm Shift in Management. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg.* 2017;69(1):47-51.

