

Rinosinusitis micótica alérgica con destrucción de base de cráneo

Gabriel Rondón Lozano[✉], Agustina Lorea[✉], Rocío Piastrelini[✉],
Eduardo Figueroa[✉] y Carlos S. Ruggeri[✉]

RESUMEN

La sinusitis micótica alérgica es una enfermedad inflamatoria de la mucosa rinosinusal producida por hongos que pueden aislarse de la cavidad de nasal de individuos sanos.

Se produce indirectamente por los hongos que actúan como antígeno y desencadenan una reacción inmunológica mediada por IgE que origina pólipos y una secreción mucosa espesa con detritus e hifas denominada mucina.

Su presentación clínica más frecuente es una sinusitis crónica unilateral o bilateral con pólipos.

Con menos frecuencia, las sustancias originadas por la desgranulación de los eosinófilos producen remodelación o destrucción ósea y la sinusitis puede simular una neoplasia.

Se describe el caso clínico de un paciente que padeció una sinusitis micótica alérgica con destrucción ósea masiva de la base del cráneo y que tuvo extensión intracraneal extradural e intraorbitaria de la enfermedad. Fue tratado con éxito mediante cirugía y corticoides.

Palabras clave: sinusitis micótica alérgica, extensión intracraneal, cirugía endoscópica, abordaje transpalpebral-transorbitario.

ALLERGIC FUNGAL RHINOSINUSITIS WITH SKULL BASE DESTRUCTION

ABSTRACT

Allergic fungal sinusitis is an inflammatory disease of the rhinosinusal mucosa caused by fungi that can be isolated from the nasal cavity of healthy individuals.

The pathology is produced indirectly by the fungus that acts as an antigen and triggers an IgE-mediated allergic reaction that causes polyps and a thick mucous discharge with detritus and hyphae called mucin.

Its most common clinical presentation is unilateral or bilateral chronic sinusitis with polyps.

Less commonly, substances originated by the degranulation of eosinophils cause bone remodeling or destruction, and sinusitis can simulate a neoplasia.

We describe the clinical case of a patient who suffered from allergic fungal sinusitis with massive bone destruction of the skull base and who had intracranial, extradural and intraorbital extension of the disease. He was successfully treated with surgery and corticosteroids.

Key words: allergic fungal sinusitis, intracranial extension, endoscopic surgery, transorbital transpalpebral approach.

Rev. Hosp. Ital. B.Aires 2021; 41(4): 186-192.

INTRODUCCIÓN

La sinusitis micótica alérgica (SMA) es una enfermedad inflamatoria de los senos paranasales, relacionada con una hipersensibilidad a antígenos fúngicos.

Los hongos que colonizan las cavidades nasales producen la enfermedad en forma indirecta desencadenando una reacción inmunológica mediada por inmunoglobulina E (IgE).

La prevalencia de la SMA en las series más amplias es del 51% aproximadamente de todas las sinusitis crónicas¹, y es la sinusitis micótica más común en Estados Unidos.

A pesar de que la incidencia puede variar geográficamente, la mayoría de las series publicadas se aproximan al 7% de todas las cirugías sinusales².

La expansión ósea de la base del cráneo o de la órbita es infrecuente, pero puede producirse en algunos casos simulando neoplasias rinosinuales.

Consideramos relevante la descripción del caso clínico de un paciente que tuvo una rinosinusitis micótica alérgica con destrucción masiva de la base del cráneo y extensión endocraneal de la enfermedad con compromiso bilateral de las órbitas, por lo infrecuente de la presentación clínica, para actualizar el manejo médico-quirúrgico y hacer el diagnóstico diferencial con otras formas clínicas de micosis rinosinuales.

Recibido 27/9/21

Aceptado 9/12/21

Sección Rinosinusalología (G.R.L., A.L., R.P., E.F., C.S.R.), Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Italiano de Buenos Aires. Departamento Académico de Clínica Quirúrgica (C.S.R.), Instituto Universitario Hospital Italiano de Buenos Aires. Buenos Aires, Argentina.

Correspondencia: carlos.ruggeri@hospitalitaliano.org.ar

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino de 50 años.

Consultó por exoftalmos bilateral, mayor del lado izquierdo de seis meses de aparición y obstrucción nasal bilateral. Por rinoscopia anterior y endoscopia nasal se observaron lesiones de aspecto polipoideo en ambas fosas nasales con secreciones mucosas espesas.

La evaluación oftalmológica detectó una agudeza visual de 1.0/1.0, la presión intraocular fue 16/16 y la papila y mácula fueron normales.

Tuvo antecedentes de asma bronquial y de una cirugía endoscópica de senos paranasales por poliposis realizada 1 año antes en otro centro.

Por tomografía computarizada de macizo facial sin contraste se diagnosticó una extensa ocupación sinusal bilateral por material heterogéneo hiperdenso que producía un

efecto masa y erosión de las paredes óseas adyacentes. Se observó compresión de ambos músculos rectos superiores con proptosis bilateral de predominio izquierdo, y una extensión intracraneal por destrucción de la pared posterior del seno frontal. En el esfenoides se vio una erosión del clivus y extensión a la cisterna prebulbar (Fig. 1).

En la resonancia magnética con contraste se evidenció una ocupación pansinusial por material heterogéneo con señal marcadamente hipointensa en T2, sectores hiperintensos en T1 y realce periférico. Se observó una destrucción del clivus, compromiso de ambos senos cavernosos, fosa pterigopalatina, invasión de la silla turca con extensión supraselar y desplazamiento del quiasma óptico. Se observó también una leve extensión hacia la cisterna prepontina con ligero efecto de masa sobre la protuberancia y una destrucción de la pared posterior del

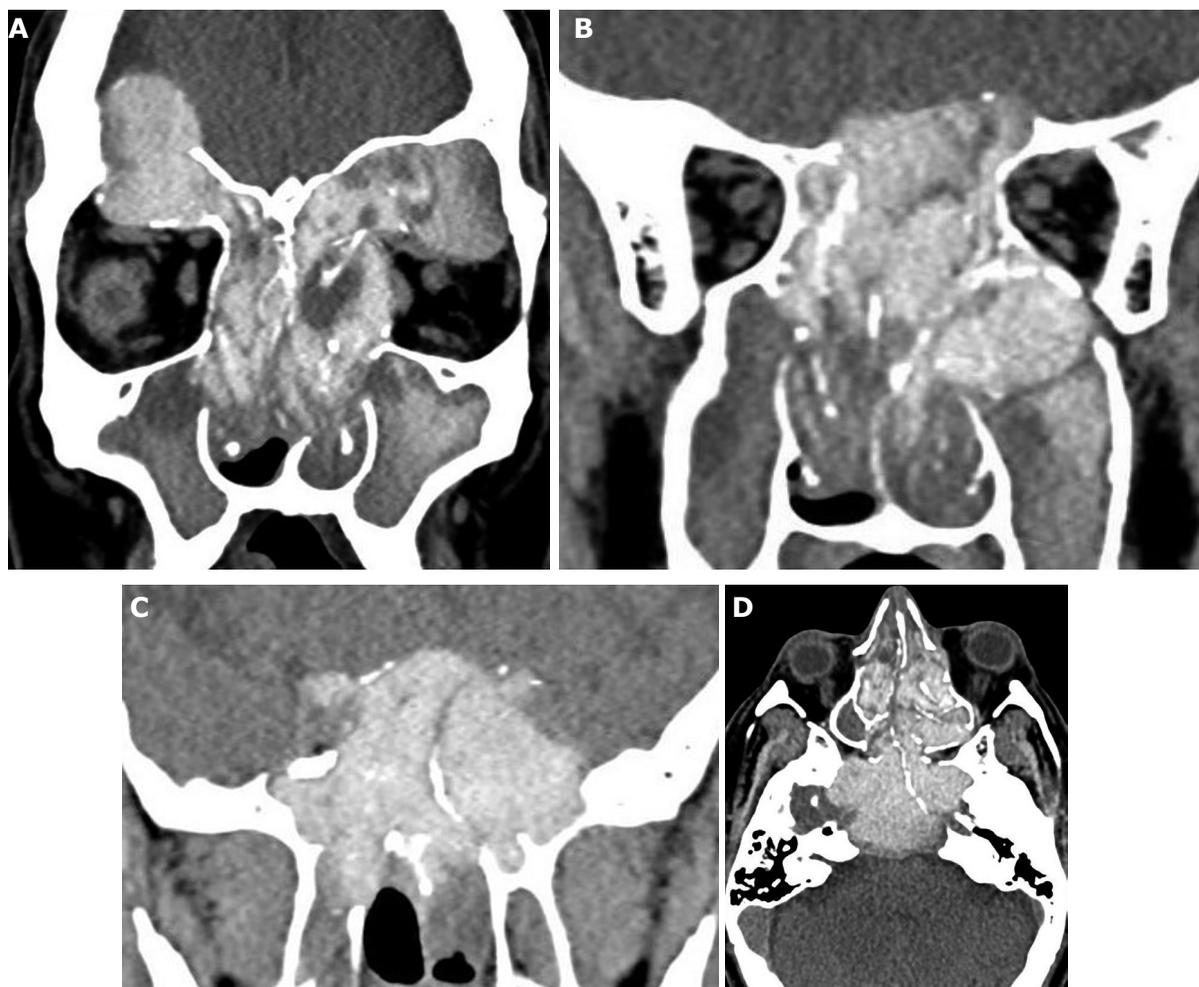


Figura 1. Tomografía computarizada, cortes coronales: A) ocupación heterogénea con zonas hiperdensas en todos los senos paranasales, erosión de las paredes posterior y superior del seno frontal con extensión endocraneal derecha, y extensión intraorbitaria izquierda, B) destrucción ósea de la base del cráneo a nivel del plano esfenoidal. Cortes axiales: C) destrucción ósea del esfenoides con compresión del quiasma y extensión a ambos senos cavernosos, D) destrucción ósea del clivus.

seno frontal y extensión intracraneal de la enfermedad hacia el lóbulo frontal (Fig. 2).

Los estudios de laboratorio fueron normales (no presentó eosinofilia).

Por las características clínicas e imagenológicas se hizo el diagnóstico presuntivo de rinosinusitis micótica alérgica.

Se medicó con meprednisona por vía oral 40 mg/día en toma única, iniciando el tratamiento una semana antes de la cirugía y se fue descendiendo la dosis progresivamente cada 5 días.

Bajo anestesia general por vía endonasal con endoscopios se hizo una amplia antrostomía maxilar, etmoidectomía anterior y posterior bilaterales y una septectomía posterior con esfenoidotomía amplia que incluyó ambos *ostium* de drenaje, extrayendo pólipos y secreciones mucosas espesas con granulaciones (mucina alérgica). Se realizó un drenaje frontal tipo Lothrop (resección anterosuperior

del tabique nasal y resección del piso del seno entre ambas órbitas) creando un amplio drenaje. Por la lateralidad de la enfermedad en el seno frontal se hizo además un abordaje externo transpalpebral-transorbitario para extraer la mucina de los sectores laterales del seno frontal y de las órbitas. Al realizar el abordaje orbitario izquierdo se drenó un absceso intraorbitario no diagnosticado por las imágenes (Fig. 3).

Se produjo una fistula de líquido cefalorraquídeo a nivel de la lámina cribosa del etmoides, que fue reparada en el mismo tiempo quirúrgico con un injerto libre de muco-periostio septal.

El paciente evolucionó favorablemente, permaneciendo internado en unidad de terapia intermedia durante 4 días. La histopatología se informó como pólipos inflamatorios con mucosa con proceso inflamatorio crónico.

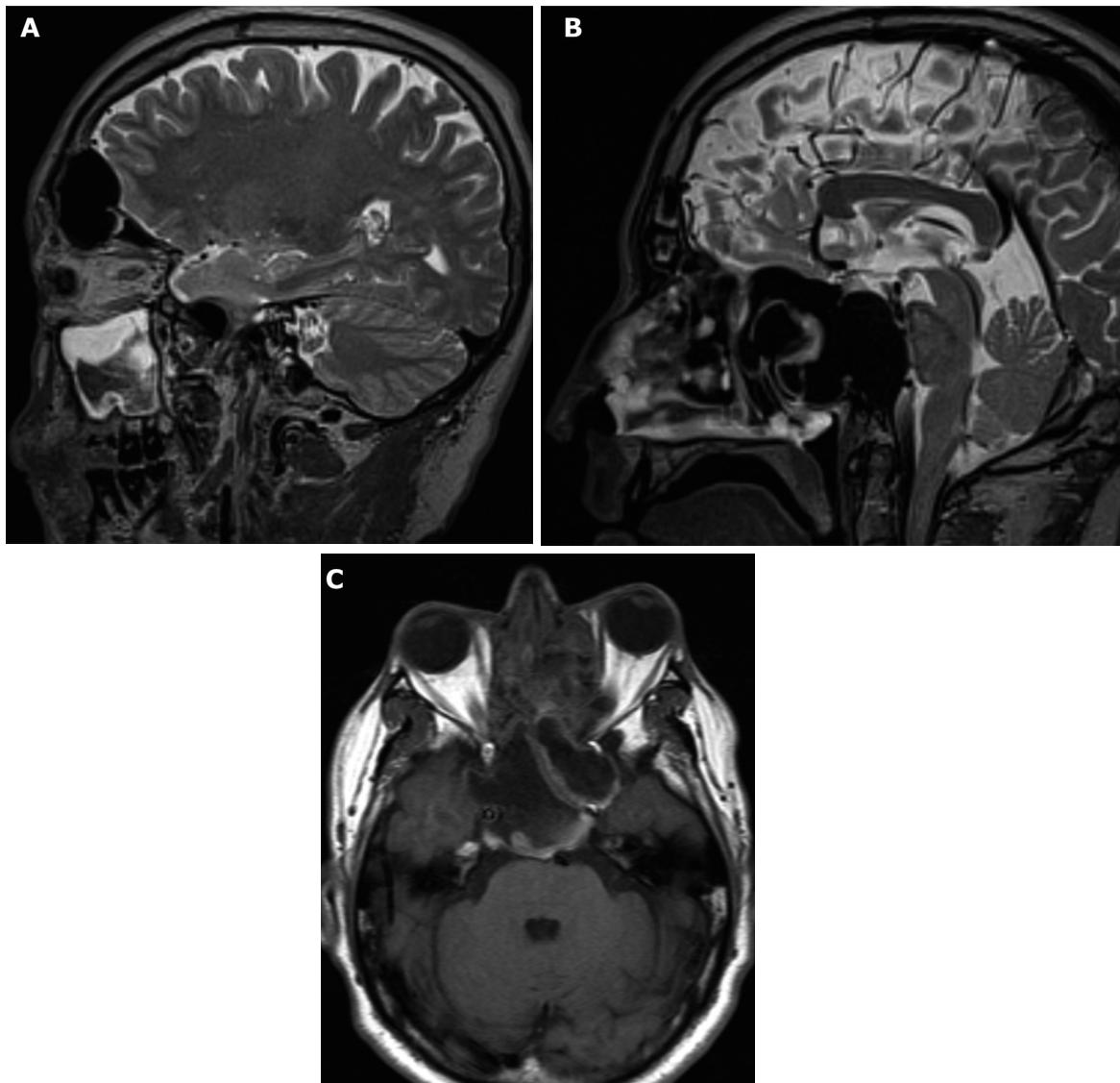


Figura 2. Resonancia magnética de macizo facial: A) corte sagital en T2: se observa compresión extradural del lóbulo frontal, B) compresión leve a nivel del clivus sobre la protuberancia, C) corte axial en T1: ocupación hiperintensa con realce periférico del seno esfenoidal con compromiso de senos cavernosos y efecto masa sobre la protuberancia.

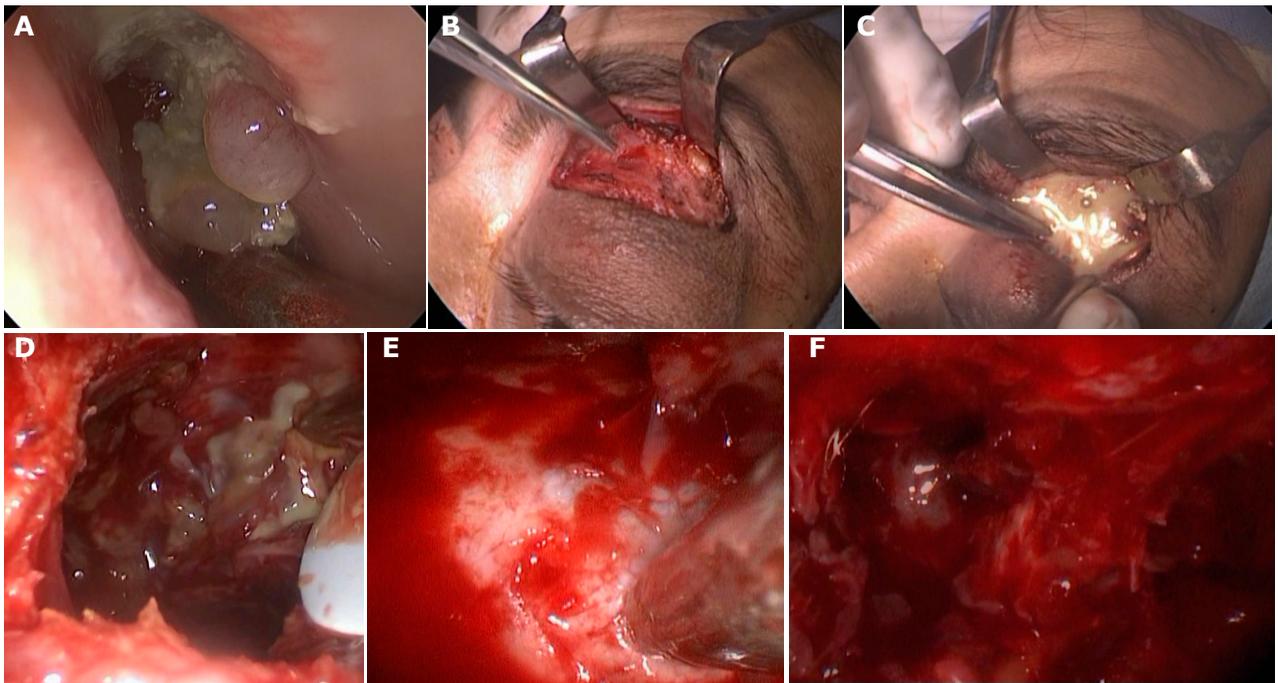


Figura 3. Abordaje quirúrgico combinado: endonasal con endoscopios y transpalpebral-transorbitario. A: visión endoscópica de la fosa nasal donde se observan pólipos y mucina alérgica, B: abordaje transpalpebral-transorbitario al seno frontal, C: drenaje de absceso intraorbitario, D: visión endoscópica del seno frontal a través del acceso externo, E: meninge expuesta en la pared posterior del seno frontal, F) visión endonasal con endoscopios del drenaje frontal tipo Lothrop.

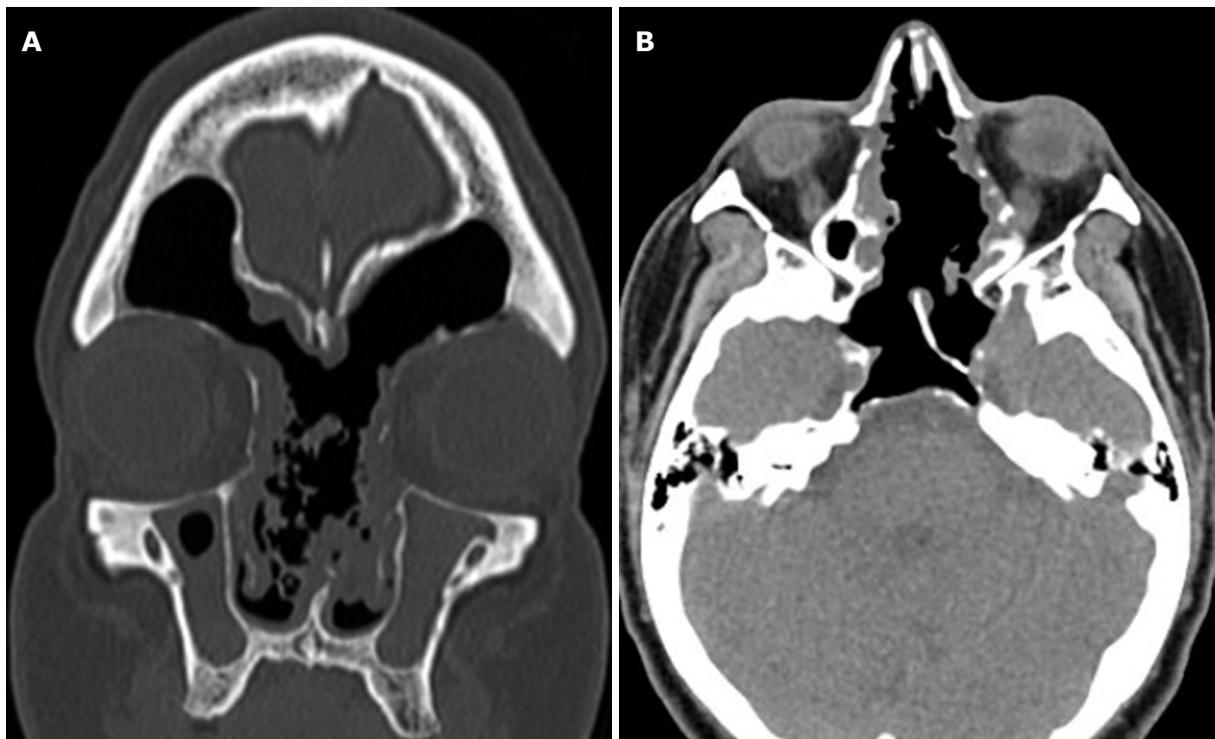


Figura 4. Tomografía computarizada posoperatoria 4 meses después de la cirugía. A) corte coronal: se observan los senos frontales ventilados con amplio drenaje, B) corte axial: esfenoides sin enfermedad.

En el examen micológico directo se observaron filamentos y por cultivo se identificó el hongo *Curvularia*.

El paciente siguió con el tratamiento oral con corticoides hasta llegar a una dosis de 4 mg/día que mantuvimos por 30 días más y luego continuó con lavados nasales con budesonida (2 mg = 32 gotas diluidas en 250 mL de solución fisiológica) durante 3 meses.

La endoscopia nasal a los 60 días mostró una mucosa nasal con leve inflamación, sin pólipos y la tomografía computarizada, una mejoría significativa de la enfermedad con resolución de la proptosis y del compromiso endocraneal (Fig. 4).

DISCUSIÓN

Existen dos tipos de enfermedad micótica rinosinusal: no invasiva e invasiva.

En las formas no invasivas, las hifas viven en las cavidades sinusales sin invadir la mucosa y los pacientes

son inmunocompetentes, pero en las invasivas el hongo invade la mucosa y el pronóstico de la enfermedad depende de la gravedad de la inmunodeficiencia que tenga el enfermo(Fig. 5).

Los criterios diagnósticos de la rinosinusitis micótica alérgica fueron establecidos por Bent y Kuhn³ y se describen en el cuadro 1.

La SMA se produciría por la inhalación de esporos, que actuarían como antígenos en pacientes con mastocitos sensibilizados por IgE, ocasionando su desgranulación. Esta cascada de eventos inmunológicos causaría una inflamación crónica con la consecuente destrucción tisular. El constante influjo de eosinófilos y la elasticidad del moco provocarían un atrapamiento constante de las hifas con lo cual se perpetuaría el estímulo antigénico. Así los eosinófilos irían degenerando y liberando gránulos ricos en proteína básica mayor, la cual es un conocido tóxico tisular

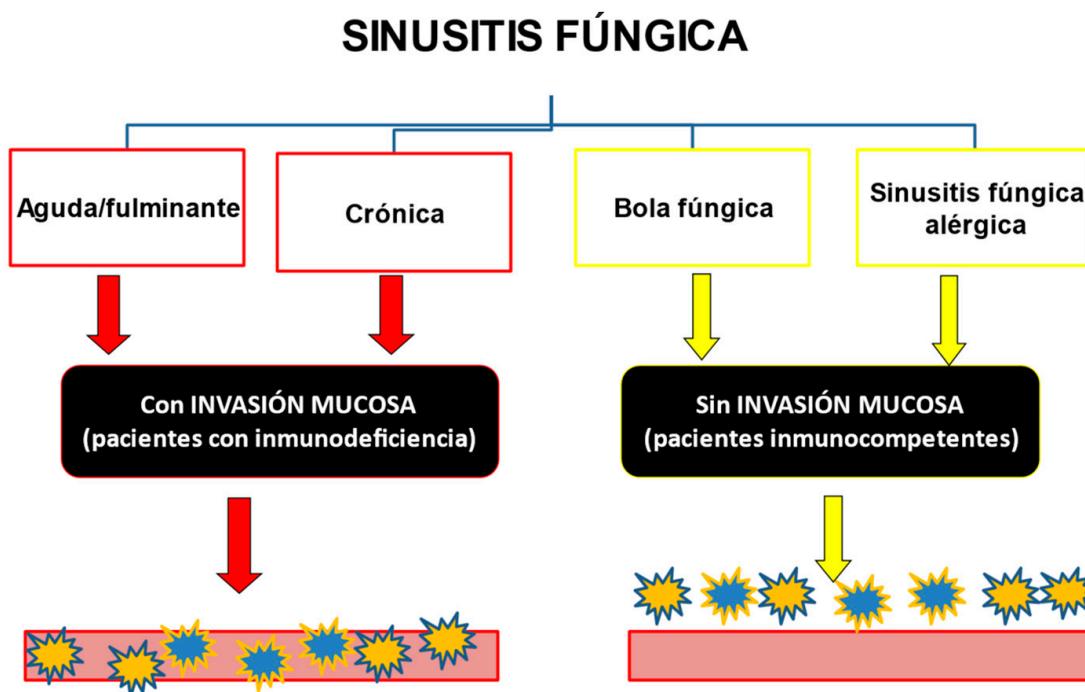


Figura 5. Clasificación de las rinosinusitis fúngicas.

Cuadro 1. Criterios diagnósticos de la rinosinusitis micótica alérgica

| |
|---|
| Hipersensibilidad tipo I al hongo (mediada por IgE) |
| Tomografía computarizada con ocupación sinusal que muestra áreas muy heterogéneas e hiperdensas |
| Mucina alérgica (predominio de eosinófilos con detritus de moco) |
| Poliposis rinosinusal |
| Presencia de hongos en la mucina sin invasión de la mucosa |

y sería la responsable de la remodelación ósea (cambios expansivos) visibles en estadios tardíos de la SMA⁴.

La forma clínica de SMA más frecuente es una sinusitis crónica inespecífica con pólipos.

En otros casos más raros, la enfermedad puede simular lesiones seudotumorales con alteraciones faciales y de la visión, con erosión o expansión de la base de cráneo y/u órbita por descalcificación y remodelación del hueso. Marple en 82 pacientes con SMA informó que el 14,6% presentaron compromiso orbitario sin disminución de la agudeza visual⁴.

La proptosis fue el signo más frecuente (6,1%) y la disminución de la agudeza visual se presentó en el 3,7% de los casos y fue reversible en el 100% después del tratamiento quirúrgico inmediato⁴.

En otro estudio sobre 100 pacientes con SMA se informó que 34 tuvieron signos y síntomas oftalmológicos. Los más comunes fueron la proptosis hallada en 21 enfermos (61,7%), epifora en 5 (14,7%), disminución de la agudeza visual en 4 (11,7%), diplopía en 3 (8,8%) y distopía en 1 (2,94%)⁵.

Marfani⁶ estudió una población de 47 pacientes con SMA y encontró que la prevalencia de erosión de la base del cráneo y la órbita fue del 30,04%, es decir, un tercio de los casos. La erosión orbitaria fue 1,5 veces más común que la erosión de la base del cráneo.

El tratamiento principal de la SMA consiste en ventilar los senos paranasales ocupados por la mucina con hifas para eliminar la carga antigénica y en la prescripción de corticoides para reducir la inflamación.

La prescripción de corticoides previos a la cirugía ha demostrado disminuir significativamente la inflamación, reduciendo el sangrado y mejorando la visión del campo operatorio. Tienen la desventaja de que al disminuir la inflamación dificultan el diagnóstico histológico de la enfermedad.

La cirugía endonasal con endoscopios es la técnica quirúrgica de elección para acceder a los senos comprometidos, por la buena exposición y la baja morbilidad que produce. A diferencia de las micosis invasivas, en la cirugía se debe preservar la mucosa de los senos paranasales.

Los objetivos de la cirugía se indican en el cuadro 2.

En algunos casos puede combinarse el abordaje endonasal con uno externo para extraer la mucina de sectores de difícil exposición, como la región lateral del seno frontal, como ocurrió en el paciente descrito que tuvo una neumatización lateral y un absceso intraorbitario.

Es importante el uso posoperatorio de lavados nasales frecuentes con corticoides y de corticoides orales⁷ para disminuir las recurrencias.

No se ha demostrado que el tratamiento con antifúngicos orales mejore el pronóstico de la enfermedad⁷⁻¹⁰; podrían cumplir un papel en la enfermedad recalcitrante que no mejora con cirugía y corticoides.

Algunos estudios describen que la inmunoterapia puede mejorar la evolución de la SMA, disminuyendo el uso de corticoides y la necesidad de cirugías de revisión por recurrencias de la enfermedad¹⁰; también existiría la posibilidad terapéutica de usar agentes biológicos como el omalizumab, un anticuerpo monoclonal anti-IgE, para mejorar el pronóstico de la SMA, que es una enfermedad mediada por IgE. Existen pocos informes sobre su uso en SMA¹¹.

CONCLUSIÓN

La SMA con destrucción ósea y extensión endocraneal e intraorbitaria es una forma clínica infrecuente.

Es importante hacer un diagnóstico presuntivo preoperatorio basado en los resultados del examen otorrinolaringológico e imagenológico para evitar biopsias innecesarias e implementar el tratamiento con corticoides preoperatorios y la técnica quirúrgica adecuada (ventilación de los senos paranasales sin resección de la mucosa).

Cuadro 2. Objetivos del tratamiento quirúrgico en la SMA

| |
|--|
| Disminuir la carga antigénica al extraer completamente la mucina alérgica |
| Crear amplios drenajes en los senos paranasales para mejorar la ventilación y facilitar la penetración sinusal de los lavados posoperatorios con corticoides |
| Preservar la mucosa para facilitar la rápida recuperación del movimiento ciliar |

REFERENCIAS

1. Saravanan K, Panda NK, Chakrabarti A, et al. Allergic fungal rhinosinusitis: an attempt to resolve the diagnostic dilemma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2006;132(2):173-8. <https://doi.org/10.1001/archotol.132.2.173>.
2. Ponikau JU, Sherris DA, Kern EB, et al. The diagnosis and incidence of allergic fungal sinusitis. *Mayo Clin Proc.* 1999;74(9):877-884. <https://doi.org/10.4065/74.9.877>.
3. Bent JP 3rd, Kuhn FA. Diagnosis of allergic fungal sinusitis. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1994;111(5):580-8. <https://doi.org/10.1177/019459989411100508>.
4. Marple BF. Allergic fungal rhinosinusitis: current theories and management strategies. *Laryngoscope.* 2001;111(6):1006-19. <https://doi.org/10.1097/00005537-200106000-00015>.
5. Alaraj AM, Al-Faky YH, Alsuhaibani AH. Ophthalmic manifestations of allergic fungal sinusitis. *Ophthalmic PlastReconstr Surg.* 2018;34(5):463-6. <https://doi.org/10.1097/IOP.0000000000001051>.
6. Marfani MS, Jawaid MA, Shaikh SM, et al. Allergic fungal rhinosinusitis with skull base and orbital erosion. *J Laryngol Otol.* 2010 Feb;124(2):161-5. <https://doi.org/10.1017/S0022215109991253>.
7. Tyler MA, Luong AU. Current concepts in the management of allergic fungal rhinosinusitis. *Immunol Allergy Clin North Am.* 2020;40(2):345-9. <https://doi.org/10.1016/j.iac.2019.12.001>.
8. Rojita M, Samal S, Pradhan P, et al. Comparison of steroid and itraconazole for prevention of recurrence in allergic fungal rhinosinusitis: a randomized controlled trial. *J ClinDiagn Res.* 2017;11(4):MC01-MC03. <https://doi.org/10.7860/JCDR/2017/23488.9610>.
9. Chan KO, Genoway KA, Javer AR. Effectiveness of itraconazole in the management of refractory allergic fungal rhinosinusitis. *J Otolaryngol Head Neck Surg.* 2008;37(6):870-4. PMID: 19128719.
10. Medikeri G, Javer A. Optimal management of allergic fungal rhinosinusitis. *J Asthma Allergy.* 2020;13:323-2. <https://doi.org/10.2147/JAA.S217658>.
11. Gan EC, Habib AR, Rajwani A, et al. Omalizumab therapy for refractory allergic fungal rhinosinusitis patients with moderate or severe asthma. *Am J Otolaryngol.* 2015;36(5):672-7. <https://doi.org/10.1016/j.amjoto.2015.05.008>.