



Introducción

En 1976, Safirstein comunicó la asociación de poliposis nasal, formación de costras y cultivo positivo para *Aspergillus* en la secreción de senos paranasales. En subsiguientes estudios se informó la existencia de una entidad clínica distinta, conocida como rinosinusitis fúngica alérgica (RSFA).

Pueden encontrarse formas diferentes de sinusitis fúngica: indolente, micetoma, invasiva/necrotizante y alérgica:

- Indolente: alteración del olfato, costras, exudado de tipo “mantequilla de marí”. La biopsia muestra reacción granulomatosa sin invasión.
- Micetoma: bola fúngica dentro del seno, sin reacción inflamatoria o invasión
- Invasiva: ocurre más frecuentemente en pacientes inmunocomprometidos; se asocia con neutropenia, trasplantes, leucemia, terapia esteroidea crónica y acidosis, entre otros. La invasión a la pared del seno comprometido puede ser seguida por el compromiso orbitario, meníngeo y del sistema nervioso central. Requiere estudio y manejo de urgencia.
- RSFA: se caracteriza por intensa reacción alérgica a la presencia de crecimiento fúngico, rica en mucina y eosinófilos en la cavidad del seno.

La diferenciación de otras formas de rinosinusitis es crucial para el pronóstico y tratamiento, por la alta incidencia de recurrencia después del tratamiento médico y quirúrgico.

Histología y Correlación con el Cultivo

En pacientes con RSFA, se describe mucina de apariencia gruesa (verde, marrón o negra), consistencia suave y volumen variable. Se comprueba mucina eosinofílica, con cristales de Charcot-Leyden y eosinófilos.

La tinción con hematoxilina y eosina es dificultosa en el 15% de los casos y las hifas se observan en menos del 85% de las muestras. Cuando no se aísla un hongo se podría pensar en una rinosinusitis eosinofílica mucínica; la mucina alérgica se caracteriza por presentar eosinofilia y cristales (sensibilidad de 100% y especificidad de 85% para RSFA). En contraste con la forma invasiva, la RSFA no requiere tratamiento antifúngico, pero debe realizarse terapia antialérgica agresiva, corticoterapia y monitoreo de inmunoglobulina (Ig) E para reducir la sintomatología y prevenir recurrencia. El diagnóstico final solo es posible por estudio histopatológico. Por otra parte, hay muchos pacientes que exhiben las características de la RSFA, cuyo único dato ausente es un cultivo y tinción positiva para hongos. Son denominados “tipo-RSFA”.

Copia N° :	Representante de la Dirección:		Fecha:
	<u>Revisó</u>		<u>Aprobó</u>
<u>Nombre</u>	Dr. Leonardo Gilardi		Dra. Inés Morend
<u>Firma</u>			
<u>Fecha</u>	05/11		20/11



Patogenia

Aunque la fisiopatología de la RSFA no está completamente dilucidada, la mayoría de la evidencia sugiere un papel mayor de la IgE en este proceso.

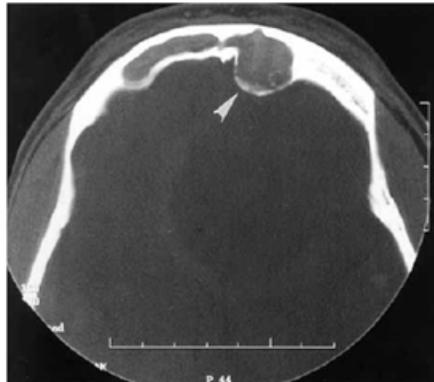
Evidencias que Respalдан una Causa Alérgica
Paciente joven inmunocomprometido y atópico
Mucina alérgica
Ausencia de invasión por histología
Ausencia de progresión clínica a infección
Evidencia serológica y pruebas cutáneas de hipersensibilidad por IgE
Ig específica antifúngica
Factores Predisponentes
Huésped atópico
Carga ambiental del hongo
Condiciones anatómicas locales
Pruebas Inmunológicas de Sospecha
Recuento total de eosinófilos
IgE total en suero
IgE y G antifúngica séricas
Anticuerpos precipitantes

Criterios de Sospecha (Bent y Kuhn)	
Paciente joven inmunocompetente	Sinusitis crónica sin respuesta al tratamiento convencional
Poliposis nasal	Predominio unilateral
Hipersensibilidad tipo I	Imágenes características
Mucina eosinófila y hongos	Tinción positiva
Criterios Mayores	Criterios Menores
Hipersensibilidad tipo 1 (mediada por IgE) Poliposis nasal Hallazgos topográficos característicos Eosinófilos en el moco Extendido positivo para hongos	Asma Predominancia unilateral Erosión ósea en imágenes Cultivo positivo para hongos Cristales de Charcot-Leyden Eosinofilia

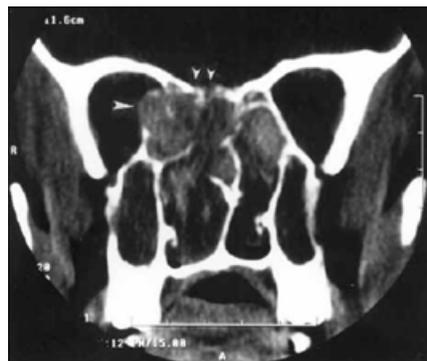
Erosión Ósea en la RSFA

La bibliografía describe la erosión ósea como un hallazgo clínico y radiográfico asociado con algunos casos de RSFA. La invasión tisular debe estar determinada por estudios histopatológicos, porque la erosión ósea puede estar presente en la sinusitis fúngica invasiva o en caso de procesos malignos.

- Tomografía computada (TAC): se verifican densidades heterogéneas; la erosión ósea no debe ser interpretada como invasión.
- Resonancia magnética: en T₁ se demuestra una imagen intensa o ligeramente hipointensa; en T₂ se comprueba una marcada hipointensidad. Asimismo, las imágenes de aireación en T₂ pueden observarse como probable consecuencia de los altos niveles de magnesio, manganeso y hierro en la mucina.



Masa expansiva en seno frontal izquierdo con remodelado de la tabla posterior



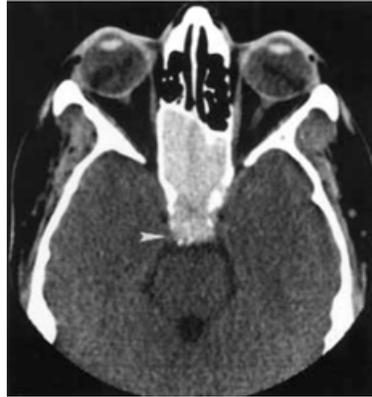
Masa expansiva esfenoidal derecha con erosión de la lámina papirácea y extensión hacia la órbita. El proceso además erosiona el plano esfenoidal y se expande en la fosa craneal anterior.

Rinosinusitis Fúngica Alérgica

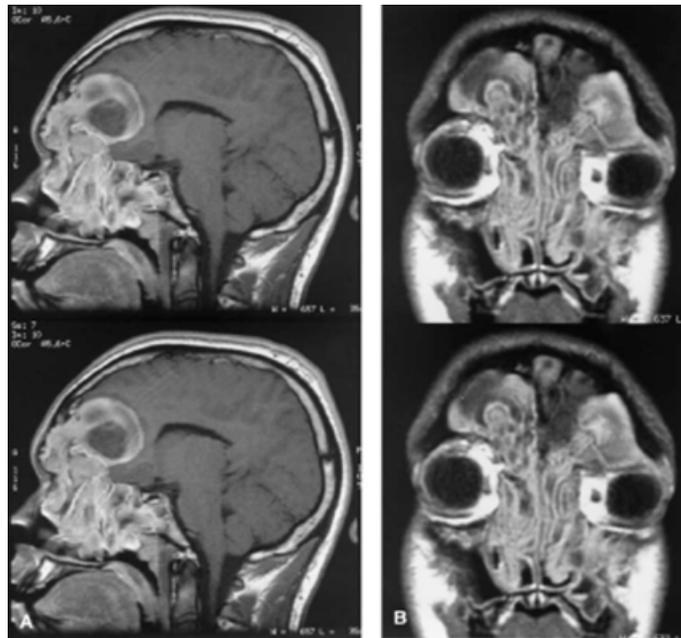
Revisión: 0 – Año 2014

Dra. M. Amador

Página 4 de 7



Paciente con masa esfenoidal bilateral con erosión del clivus y extensión a fosa posterior.



Cortes sagitales (A) y coronales (B) ponderados en T₁, con proptosis y masa expansiva hacia la fosa anterior

Cirugía Endoscópica para la RSFA

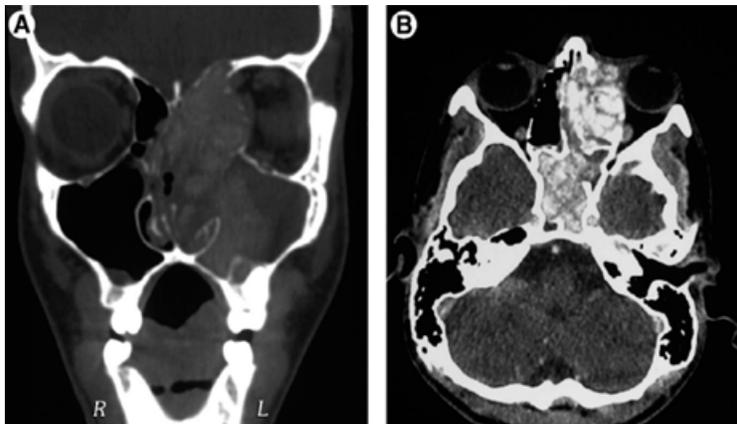
Los pacientes con RSFA tienen 5 características:

- Producción de mucina eosinofílica con hifas no invasivas
- Poliposis nasal
- Características radiológicas
- Inmunocompetentes
- Cultivo para hongos

Esta afección tiene tasas de recurrencia del 10% al 100%. La mayoría de los protocolos establecen un tratamiento con cirugía endoscópica, seguida de corticoterapia.

Protocolo Perioperatorio

- Prednisona 1 mg/kg/día por 10 días
- TAC de control 1 día antes de la cirugía
- Cirugía endoscópica
- Prednisona postoperatoria



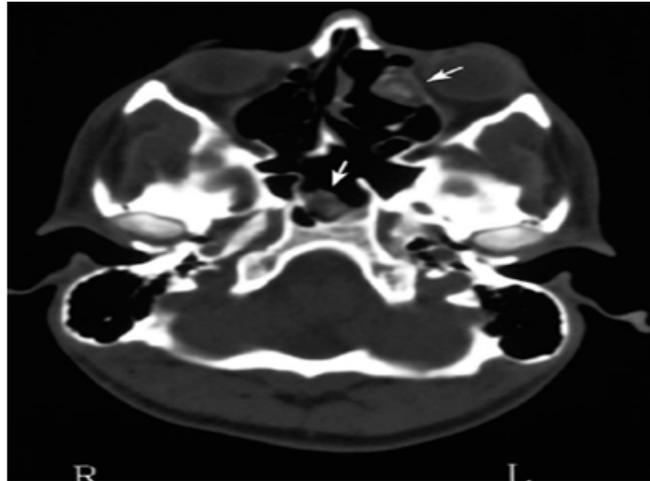
TAC previa al tratamiento. Opacificación hiperdensa y expansiva del seno paranasal izquierda. El proceso desplaza y adelgaza la pared media de la órbita, con exoftalmos. Se observa destrucción del septum esfenoidal con compromiso de la totalidad del seno. El techo del etmoides se encuentra elevado.

Rinosinusitis Fúngica Alérgica

Dra. M. Amador

Revisión: 0 – Año 2014

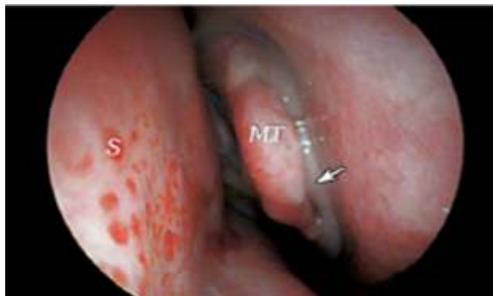
Página 6 de 7



Después del tratamiento esteroideo por 10 días, sólo se detectan 2 focos residuales, uno en la región etmoidal anterior y otro dependiente del seno esfenoidal.

Las altas dosis de corticoides permiten el objetivo endoscópico de extraer el remanente de mucina. La técnica quirúrgica no involucra crear una marsupialización:

- Seno maxilar: antrostomía a través de *osteum* natural.
- Etmoides anterior: etmoidectomía anterior.
- Esfenoides: osteotomía transetmoidal.
- Frontal: sinusotomía frontal más etmoidectomía anterior.



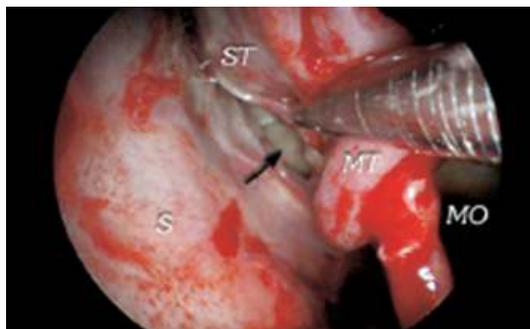
Endoscopia intraoperatoria después del uso de corticoides. La cavidad nasal izquierda está libre de pólipos y edema. El proceso uncinado se refleja en dirección anterior, como evidencia del proceso inflamatorio previo. MT: cornete medio. S: septum

Rinosinusitis Fúngica Alérgica

Revisión: 0 – Año 2014

Dra. M. Amador

Página 7 de 7



Los cornetes medio y superior son movilizados lateralmente por succión. Se exponen los ostia esfenoideal y maxilar de grandes dimensiones. Las flechas señalan el ostium esfenoideal. MT: cornete medio. S: septum. ST: cornete superior

Se indica control endoscópico mensual durante los primeros 6 meses, cada 2 meses durante los siguientes 6 meses, luego cada 3 meses. La prednisona postoperatoria es esencial, aunque su duración y dosis son motivo de debate. Se propone comenzar con 40 mg (0.4 mg/kg/día) por 4 días y luego disminuir hasta alcanzar dosis de 20 mg (0.2 mg/kg/día). La dosis se mantiene por 4 meses y, a continuación, se recomienda disminuir a 0.1 mg/kg/día por 2 meses junto con corticoides nasales; tras asegurar 6 meses de mantenimiento de la mucosa sin edema ni pólipos, pueden discontinuarse los corticoides orales. Es adecuado obtener muestras de IgE séricas en forma mensual.

Grados de la Mucosa para Monitoreo Endoscópico (Kupferberg et al)

Estadio 0: sin edema mucoso y sin mucina alérgica

Estadio I: edema mucoso con o sin mucina alérgica

Estadio II: edema polipoideo con o sin mucina alérgica

Estadio III: poliposis nasal con mucina alérgica

En relación con la inmunoterapia, existe debate entre los expertos, ya que si bien podría indicarse un mes después de la cirugía, no es útil por sí sola y requiere la identificación del hongo causal.

Bibliografía

1. Granville L, Chirala M, Cernoch P, Ostrowski M, Truong LD. Fungal sinusitis: histologic spectrum and correlation with culture. *Hum Pathol.* 2004;35(4):474-81.
2. Nussenbaum B, Marple BF, Schwade ND. Characteristics of bony erosion in allergic fungal rhinosinusitis. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2001;124(2):150-4.
3. Stewart AE, Hunsaker DH. Fungus-specific IgG and IgE in allergic fungal rhinosinusitis. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2002;127(4):324-32.
4. Landsberg R, Segev Y, Fliss DM. Targeted endoscopic surgery for allergic fungal rhinosinusitis. *Operative Techniques in Otolaryngology* 2006;17:117-120.