



Brazilian Journal of  
**OTORHINOLARYNGOLOGY**

www.bjorl.org.br



RELATO DE CASO

## Allergic fungal sinusitis eroding the pterygoid plates: a rare case series<sup>☆</sup>

### Sinusite fúngica alérgica como causa de erosão das lâminas pterigóideas: série de casos raros

Osama Marglani, Ahmed Masood Shaikh\*

Departamento de Otorrinolaringologia e Cirurgia de Cabeça e Pescoço, King Abdullah Medical City, Universidade Ummul Qura, Meca, Arábia Saudita

Recebido em 24 de janeiro de 2013; aceito em 27 de agosto de 2013

#### Introdução

A sinusite fúngica alérgica (SFA) é um tipo não invasivo de sinusite alérgica, decorrente de uma reação de hipersensibilidade mediada por IgE ao antígeno fúngico em indivíduos atópicos. Foi descrita pela primeira vez em 1983 por Katzenstein.<sup>1</sup> Geralmente apresentam uma evolução lenta e não agressiva, sendo implicada uma grande variedade de fungos, a maioria pertencente à família *Dematiaceae*, como o *Bipolaris spicifera* ou *Curvularia luneta*, ou ainda as espécies de *Aspergillus*, como o *A. fumigatus*, o *A. flavus* ou o *A. niger*.<sup>2,3</sup> A SFA pode manifestar-se com um conjunto de sintomas, que variam da simples obstrução nasal à diplopia, deformidade facial, destruição osteolítica e envolvimento da base do crânio.<sup>4</sup> A TC desses pacientes é sempre anormal e mostra sinais de erosão óssea (fig. 1), rinossinusite crônica e áreas centrais de hiperatenuação (dupla densidade). A frequência da presença de erosão ós-

sea variou significativamente em diferentes relatos de séries.<sup>5</sup>

Neste artigo, são discutidos três casos que apresentaram erosão das lâminas pterigóideas. Embora as erosões ósseas sejam comuns, sendo verificadas em 20% dos pacientes com SFA,<sup>5</sup> a erosão das lâminas pterigóideas é um fenômeno muito raro, ainda não publicado na literatura (conforme busca de dados em publicações médicas). Esses pacientes apresentaram sintomas distintos. A apresentação unilateral da doença, com presença de erosões ósseas e de sintomas típicos, é incomum em pacientes com SFA. Os autores também discutem a fisiopatologia, o quadro clínico e os detalhes da conduta para esses três pacientes.

#### Relato de caso

Dentre os nossos pacientes, dois eram do sexo feminino e um do sexo masculino; a faixa etária variou de 18 a 30 anos. Os pacientes procuraram o ambulatório com história de obstrução nasal unilateral, rinorreia, episódios repetidos de espirros e cefaleia, sendo a duração mediana dos sintomas de 8 a 9 meses. Todos residiam em Meca, Arábia Saudita.

Na anamnese, os pacientes também relataram história de dor hemifacial surda, unilateral, mal definida e intermitente, exacerbada com a mastigação e a abertura da boca, sem apresentar fatores de alívio. Ao exame endoscópico, foram

DOI se refere ao artigo: <http://dx.doi.org/10.1016/j.bjorl.2014.05.028>

<sup>☆</sup> Como citar este artigo: Marglani O, Shaikh AM. Allergic fungal sinusitis eroding the pterygoid plates: a rare case series. Braz J Otorhinolaryngol. 2015;81:109-12.

\* Autor para correspondência:

E-mail: dr\_ahmez@yahoo.in (A.M. Shaikh).

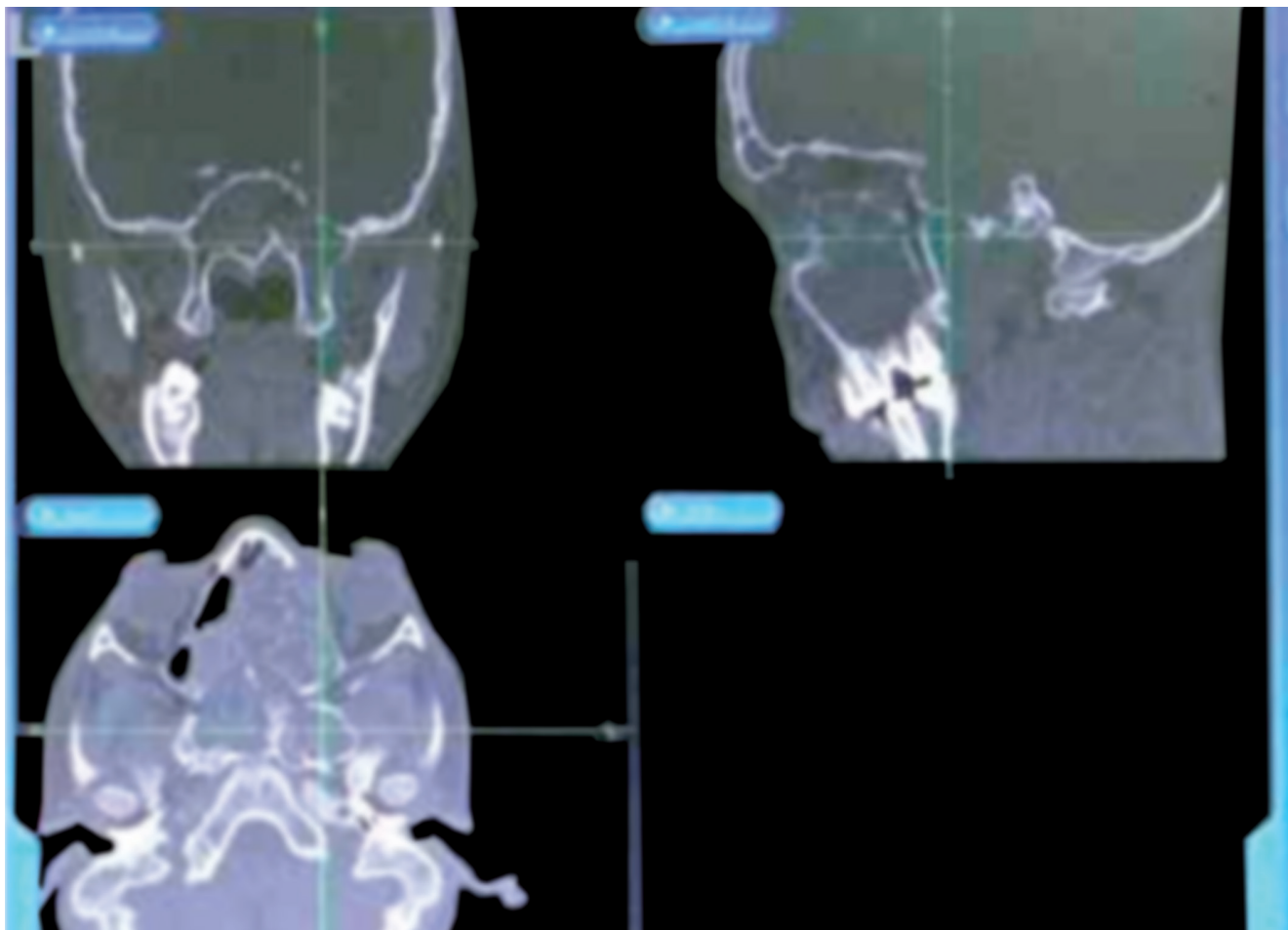


Figura 1 Imagem de navegação mostrando o local da erosão.

detectados múltiplos pólipos nasais, com envolvimento unilateral. Não foi relatada dor à palpação da ATM.

Todos os pacientes foram investigados com TC dos seios paranasais nos planos axial e coronal, níveis de IgE no sangue, contagem diferencial de leucócitos, contagem absoluta de eosinófilos e níveis de glicemia de jejum. Os pólipos nasais removidos cirurgicamente (por endoscopia) e os detritos do interstício foram enviados para exame histopatológico e cultura para fungos, tendo sido identificados *Aspergillus terreus* em um caso e *Aspergillus fumigatus* nos outros dois.

A TC dos seios paranasais revelou a presença de rinossinusite crônica envolvendo múltiplos seios unilateralmente, com áreas centrais de hiperatenuação.

Foi também identificada erosão das lâminas pterigóideas ipsilaterais à dor hemifacial, sem extensão da doença à fossa infratemporal.

Todos os pacientes foram tratados com limpeza endoscópica dos seios paranasais, com esteroides e irrigação nasal pós-operatórios. Em todos os três casos, encontrou-se erosão das lâminas pterigóideas em grau variável.

Após a cirurgia, todos os pacientes apresentaram alívio da dor hemifacial.

Não houve recorrência no período de seguimento de nove meses para um paciente e de seis meses para os outros dois pacientes.

## Discussão

A sinusite fúngica já foi considerada uma condição clínica rara, mas nas duas últimas décadas tem sido relatada com frequência cada vez maior em todo o mundo. Na histopatologia, são reconhecidos dois tipos distintos de sinusite fúngica: invasiva e não invasiva. A sinusite fúngica invasiva inclui os tipos fulminante aguda, invasiva crônica e invasiva granulomatosa; o tipo não invasivo inclui sinusite fúngica alérgica e o micetoma fúngico. A SFA é distinta em clínica, patologia e prognóstico entre as rinossinusites, pois ocorre em indivíduos atópicos imunocompetentes; é mais comum entre adolescentes e adultos jovens e a média de idade de apresentação é de 21 anos. A frequência entre pacientes masculinos-femininos (M/F) é igual.

Os pacientes com SFA normalmente apresentam sinais e sintomas de rinite alérgica ou sinusite crônica, incluindo congestão nasal, rinorreia purulenta, rinorreia posterior e

cefaleia. Muitas vezes, a apresentação da SFA é sutil. Geralmente, os pacientes se queixam de obstrução nasal gradual com duração de meses a anos, e os sintomas, na maioria das vezes são unilaterais.

A dor é um sintoma incomum; em nossos casos, todos os pacientes tinham história de dor típica. Esta era persistente e hemifacial sem localização específica, sendo exacerbada pela mastigação e abertura excessiva da boca, e apresentava piora com os movimentos de mastigação. Esse sintoma jamais havia sido descrito na literatura associado a doenças nasossinusais.

A fisiopatologia da SFA ainda não foi inteiramente esclarecida. Acredita-se que seja semelhante à da doença fúngica broncopulmonar alérgica (termo que substituí aspergilose broncopulmonar). Manning et al. sugeriram que vários fatores e eventos inter-relacionados possam levar ao desenvolvimento e persistência da sinusite fúngica alérgica (SFA), fornecendo evidências sobre o papel da reação mediada pela IgE.<sup>6</sup> Inicialmente, um hospedeiro atópico seria exposto a fungos por meio da respiração nasal normal, o que proporcionaria o estímulo antigênico inicial. Seguiria-se uma resposta inflamatória inicial em decorrência de reação tipo I (mediada por IgE) e tipo III (mediada por imunocomplexos), causando subsequente edema tecidual. A obstrução dos óstios sinusais resultante, que pode ser acentuada por fatores anatômicos, como um desvio de septo ou hipertrofia das conchas nasais, resultaria em estase nos seios paranasais. Isso criaria um ambiente ideal para uma maior proliferação do fungo, aumentando assim a exposição a antígenos aos quais o hospedeiro fosse alérgico. Por sua vez, isso levaria à maior inflamação e obstrução, a um ciclo autoperpetuante e também ao acúmulo de mucina alérgica; ou seja, secreções que preenchem os seios paranasais, contendo as hifas do fungo.

A produção dessa mucina alérgica e suas características clínicas, histológicas e radiográficas finais são típicas da sinusite fúngica alérgica (SFA), e servem como fator diferenciador da doença. Macroscopicamente, a mucina fúngica alérgica é espessa e altamente viscosa, sendo muitas vezes descrita como tendo aspecto de manteiga de amendoim. O acúmulo da mucina fúngica alérgica proporciona achados radiográficos característicos, cada vez mais reconhecidos da sinusite fúngica alérgica (SFA), isto é, áreas heterogêneas de intensidade de sinal na TC de seios paranasais, embora os mesmos não sejam específicos dessa doença. São percebidas áreas de alta atenuação em razão do acúmulo de metais pesados (ferro, manganês), juntamente com cristais de cálcio, na mucina espessada.<sup>6</sup>

A expansão, remodelação ou diminuição da espessura das paredes do seio envolvido é comum na sinusite fúngica alérgica (SFA) e acredita-se que seja causada pela natureza expansiva da mucina que se acumula, o que também leva às erosões ósseas encontradas na TC. A reabsorção óssea é supostamente causada por citocinas presentes na mucina alérgica.

Diferentes critérios foram propostos para o diagnóstico da sinusite fúngica alérgica, dentre eles os de Bent e Kuhn, que são amplamente aceitos.<sup>5</sup> Em 1994, Bent e Kuhn publicaram critérios diagnósticos específicos com base em uma série de casos de 15 pacientes, incluindo: 1) hipersensibilidade tipo I mediada por IgE; 2) polipose nasal; 3) achados característicos na TC; 4) mucina eosinofílica; 5) esfregaço ou cultura positiva para fungos. Em 1997, De Shazo propôs critérios diagnósticos semelhantes, excluindo a atopia.<sup>6</sup> Nos nossos

pacientes usamos os critérios de Bent e Kuhn para o diagnóstico de SFA.

Todos os nossos pacientes apresentavam evidências radiológicas de erosões unilaterais da lâmina pterigóidea, o que é um achado radiológico raro. Como descrito anteriormente, esses pacientes tinham dor típica no lado de envolvimento da lâmina pterigóidea. Atribuímos isso à presença de inflamação crônica dos seios paranasais e do ponto de inserção dos músculos pterigóideos, acima da lâmina pterigóidea lateral. Essa dor pode ser explicada pela erosão da lâmina pterigóidea lateral. Esse processo se projeta caudalmente a partir do corpo do osso esfenoide. Na parte inferior, ele se divide nas lâminas pterigóideas lateral e medial. A erosão do processo pterigóideo do seio esfenoidal com extensão às lâminas pterigóideas leva a alterações inflamatórias crônicas no ponto de fixação dos músculos pterigóideos. Esse processo inflamatório também pode envolver os ramos da divisão mandibular do nervo trigêmeo, presentes entre os músculos pterigóideos medial e lateral, especialmente a divisão bucal. As alterações inflamatórias crônicas dos músculos ao longo dos ramos da divisão mandibular do nervo trigêmeo podem explicar a típica dor apresentada por esses pacientes.

Esse quadro foi denominado síndrome de Marglani porque as características dessa entidade são descritas pelo autor principal (Dr. Osama Marglani), incluindo dor persistente hemifacial que aumenta com a mastigação ou abertura da boca em pacientes com diagnóstico de SFA e envolvimento das lâminas pterigóideas.

No pós-operatório, todos os pacientes apresentaram alívio da dor unilateral. Isso confirma retrospectivamente a causa da dor como sendo a erosão da lâmina pterigóidea com inflamação dos músculos pterigóideos.

É justificável acompanhar de perto esses pacientes, porque a doença recorrente pode progredir silenciosamente até que o paciente desenvolva uma obstrução nasal significativa.

## Conclusão

Na era em que o diagnóstico das erosões ósseas em pacientes com SFA sempre é confirmado por investigações radiológicas, ainda é possível realizar suspeitas clínicas com base em sinais e sintomas associados ao local das erosões, como descrevemos em nossa série de casos. As erosões das lâminas pterigóideas se apresentam com um conjunto diferenciado de sintomas e justificam intervenção cirúrgica precoce, pois podem progredir, e envolver a fossa infratemporal.

## Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

## Referências

1. Katzenstein AL, Sale SR, Greenberger PA. Allergic *Aspergillus* sinusitis: a newly recognized form of sinusitis. *J Allergy Clin Immunol.* 1983;72:89-93.
2. Ferguson BJ, Barnes L, Bernstein JM, Brown D, Clark III CE, Cook PR, et al. Geographical variation in allergic fungal sinusitis. *Otolaryngol Clin North Am.* 2000;33:441-9.

3. Al-Dousary SH. Allergic fungal sinusitis: radiological and microbiological features of 59 cases. *Ann Saudi Med.* 2008;28:17-21.
4. Manning SC, Merkel M, Kriesel K, Vuitch F, Marple B. Computed tomography and magnetic resonance diagnosis of allergic fungal sinusitis. *Laryngoscope.* 1997;107:170-6.
5. Bent J, Kuhn FA. Diagnosis of allergic fungal sinusitis. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1994;111:580-8.
6. DeShazo RD, O'Brien M, Chapin K, Soto-Aguilar M, Swain R, Lyons M, et al. Criteria for the diagnosis of sinus mycetoma. *J Allergy Clin Immunol.* 1997;99:475-8.