

Cirugía y Cirujanos

Volumen 71
Volume

Número 2
Number

Abril-Junio 2003
April-June

Artículo:




Mucormicosis rinocerebral invasora crónica

Derechos reservados, Copyright © 2003:
Academia Mexicana de Cirugía

**Otras secciones de
este sitio:**

-  [Índice de este número](#)
-  [Más revistas](#)
-  [Búsqueda](#)

***Others sections in
this web site:***

-  [Contents of this number](#)
-  [More journals](#)
-  [Search](#)



Medigraphic.com

Mucormicosis rinocerebral invasora crónica

Dr. Salomón Waizel-Haiat,* Dr. Fabrizio Cohn-Zurita,** Dr. Alejandro Martín Vargas-Aguayo,***
Dra. Rocío Ramírez-Aceves,**** Dr. Eulalio Vivar-Acevedo*

Resumen

La mucormicosis rinocerebral es una enfermedad micótica fulminante, la cual comúnmente se presenta de forma aguda en pacientes con cetoacidosis diabética o inmunosupresión. Se presenta el caso de un paciente masculino de 55 años de edad, con infección crónica que involucra nariz, senos paranasales, paladar, órbita, fosa pterigomaxilar, fosa infratemporal con trombosis de seno cavernoso y compresión de arteria carótida interna, que inicia de manera insidiosa posterior a desequilibrio metabólico con sintomatología de predominio ocular. Manejado con Amfotericina B y desbridamiento quirúrgico radical del tejido afectado, presentando curación sin complicaciones ni secuelas agregadas.

Palabras clave: mucormicosis rinocerebral aguda y crónica.

Summary

Rhinocerebral mucormycosis is a fulminant fungal disease that typically presents acutely in patients with diabetic ketoacidosis or immunosuppression. The case of a 55 year-old male patient is presented; the patient experienced chronic infection that involved nose, paranasal sinuses, hard palate, orbit, pterygopalatine fossa, infratemporal fossa with cavernous sinus thrombosis and compression of the internal carotid artery which develops in insidious manner after metabolic imbalance with predominantly ocular symptoms. The patient was managed with Amphotericin B and radical surgical debridement of affected tissue, the patient presenting cure without complications or added disabilities.

Key words: Acute and chronic rhinocerebral mucormycosis.

Introducción

Las micosis sinusales, pueden clasificarse como: 1) fulminante aguda (invasión micótica vascular, isquemia trombótica), 2) invasora crónica (extensa proliferación de hongos con invasión a tejido regional), 3) colonización no invasora (micetoma o "bola de hongos") o 4) alérgica⁽¹⁾.

La sinusitis micótica invasiva puede clasificarse a su vez en (1) granulomatosa, (2) aguda fulminante y (3) crónica invasiva⁽²⁾.

La mucormicosis es una infección oportunista causada por un microorganismo de la familia Mucoraceae, que incluye *Rhizopus*, *Mucor* y especies de *Absidia*. La familia Mucoraceae pertenece a la clase de *Phycomycetes*, que también incluye el orden de *Entomophthorales*⁽³⁾.

La mucormicosis se presenta en huéspedes debilitados y adquiere varias formas diferentes que incluyen pulmonar y diseminada, por lo común en pacientes con diabetes mellitus y neoplasias malignas hematológicas. Esta afinidad por los pacientes diabéticos se relaciona con el hecho de que *Rhizopus* prolifera en un medio rico en glucosa y con pH ácido. La forma rinocerebral es enérgica y suele comenzar con infección de nariz y senos paranasales^(3,4).

Una vez que las esporas entran en los tejidos, el microorganismo se torna angioinvasivo y tiene predilección por la lámina elástica interna de las arterias, luego invade venas y linfáticos. Esta invasión provoca trombosis con infarto isquémico secundario y necrosis hemorrágica. El microorganismo medra en tejido necrótico y se disemina por extensión directa a lo largo de vasos sanguíneos lesionados^(3,4).

Caso clínico

Se trata de un paciente masculino de 55 años de edad, hispano, originario y residente de Chilpancingo Guerrero, casado, católico, con escolaridad media básica, electricista, con alcoholismo y tabaquismo ocasional.

Portador de diabetes mellitus no insulínica dependiente de 2 años 6 meses de evolución, con adecuado control, manejada con glibenclámina 10 mg al día.

Inicia su padecimiento actual hace tres meses posterior a desequilibrio metabólico con ptosis palpebral izquierda, la cual se acompaña de aumento de volumen en hemicara iz-

* Departamento de Otorrinolaringología.

** Departamento de Neurocirugía.

*** Médico Jefe del Servicio de Otorrinolaringología.

**** Departamento de Patología.

Todos los autores están adscritos al Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social.

Solicitud de sobretiros:

Salomón Waizel Haiat
Servicio de Otorrinolaringología.
Hospital de Especialidades del Centro Médico
Nacional Siglo XXI,
Tel. 56276900 extensión 1525,
Correo electrónico swaizel@hotmail.com

Recibido para publicación: 25-10-2002.

Aceptado para publicación: 11-02-2003.

quierda, obstrucción nasal bilateral de predominio izquierdo, rinorrea anterior y posterior mucopurulenta fétida y destrucción de paladar duro ipsilateral, manejado con antibiótico terapia intravenosa no especificada con pobre respuesta, a lo cual se agrega pérdida de la agudeza visual izquierda rápidamente progresiva hasta llegar a la amaurosis, motivo por el cual es enviado con diagnóstico de trombosis de seno cavernoso izquierdo.

A su ingreso se encuentra con adecuado control metabólico así como regular estado general, se aprecia con importante asimetría de la cara a expensas de aumento de volumen en el lado izquierdo, ptosis palpebral izquierda, a la rinoscopia anterior se aprecia septum básicamente alineado, fosa nasal derecha normal, fosa nasal izquierda se aprecia lesión de bordes irregulares no friable, no dolorosa, que obstruye el 80% de la luz con importante destrucción de pared lateral y piso nasal. Boca con comisuras labiales simétricas, mucosa de lengua y carrillos en mal estado general, anodoncia, caries sin obturaciones, destrucción de paladar duro izquierdo, a través del cual se obtiene abundante material necrótico fétido.

A la exploración neurológica se aprecia lesión del I, II, III, IV, V y VI nervios craneales izquierdos, así como compromiso de la función del nervio facial izquierdo secundario a edema, la cual fue corroborada por electromiografía. Integrándose una trombosis de seno cavernoso izquierdo o fisura orbitaria.

A la exploración oftalmológica se encontraron datos compatibles con una retinopatía no proliferativa derecha y atrofia del nervio óptico izquierdo con limitación de todos los movimientos oculares izquierdos.

Se realizó tomografía computada en cortes axiales y coroneales de región facial, en la cual se apreció lesión localizada en fosa nasal izquierda con extensión a antro maxilar, fosa pterigomaxilar, celdillas etmoidales anteriores y posteriores, seno frontal y esfenoidal izquierdos, con destrucción de paladar, pared lateral nasal, lámina papirácea y piso de fosa craneal anterior con datos de osteomielitis y secuestro óseo. Por los datos antes mencionados se solicitó un estudio de resonancia magnética en la cual se confirmó lo anterior además de evidenciarse el compromiso de la fosa infratemporal y duramadre, así como la trombosis de arterias maxilar interna, oftálmica y compresión de carótida interna (Figuras 1, 2 y 3).

Estudio histopatológico

Se realizaron improntas (dos) reportadas como negativas y no hubo desarrollo de microorganismos en el cultivo de secreciones.

Se tomó biopsia para estudio histopatológico. En el que se encontró tejido necrótico y escasas hifas no septadas que forman ángulos rectos dentro de los vasos, características de Mucor Sp (Figura 4).

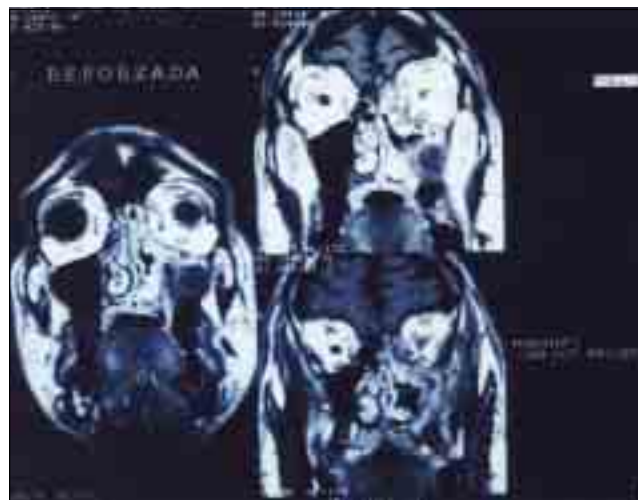


Figura 1. Imagen de resonancia magnética, en secuencia T1 reforzada, corte coronal a nivel de nariz y senos paranasales en donde se aprecia lesión localizada en fosa nasal izquierda, con destrucción de pared lateral nasal, lámina papirácea y piso de fosa craneal anterior con extensión fosa pterigomaxilar, celdillas etmoidales anteriores, órbita y base de cráneo ipsilateral.



Figura 2. Imagen de resonancia magnética, en secuencia T1 reforzada, corte axial, en que se evidencia la extensión de la lesión, así como el involucro de seno cavernoso con compresión de carótida cavernosa izquierda, nervio vidiano y nervio orbitario.



Figura 3. Imagen de resonancia magnética, en secuencia T1 reforzada, corte coronal a nivel de seno cavernoso.

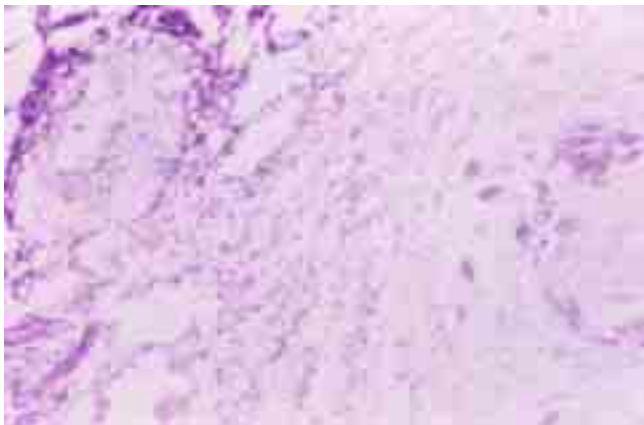


Figura 4. Microfotografía en la que se aprecia invasión vascular por hifas no septadas.

Tratamiento

Se inició manejo con amfotericina B intravenosa con dosis inicial de 0.6 mg/kg/día diluida en solución glucosada, acompañada de hidrocortisona y heparina con cuidadosa vigilancia del estado metabólico y renal del paciente.

Al no presentar datos de anafilaxia o toxicidad, se fue incrementando gradualmente hasta una dosis de 1 mg/kg/día hasta alcanzarse una dosis acumulada de 2,320 mg.

El enfermo fue sometido a cirugía realizándose un abordaje craneofacial en conjunto con un neurocirujano. Consistió en una maxilectomía total izquierda con excentra-

ción de órbita ipsilateral vía rinotomía lateral, con una incisión de Webber Ferguson. En la cual se desbridó y reseccó todo el material necrótico y purulento a nivel de paladar duro, fosa nasal izquierda, antro maxilar, celdillas etmoidales anteriores y posteriores, seno esfenoidal, seno frontal y contenido orbitario.

A su vez realizó incisión frontoparietotemporal izquierda (en forma de signo de interrogación); luego se procedió a una craneotomía frontotemporal, osteotomía orbito-cigomática. Una vez abordada la cavidad craneal, se efectuó la resección de todo el tejido óseo comprometido por la lesión, lo que incluyó: piso craneal anterior (techo orbitario, celdillas etmoidales anteriores y posteriores), cresta esfenoidal en su totalidad, piso craneal medio y pared lateral de la órbita.

Posteriormente se practicó la resección de toda la lesión en tejidos blandos, lo que incluía: región subtemporal, fosa infratemporal, región retroorbitaria y seno cavernoso. Este último se encontraba trombosado de manera importante, lo que permitió la resección en esta región sin que haya habido hemorragia profusa y además, afortunadamente, la infección no comprometía la pared carotídea. Finalmente, se procedió a realizar la resección de toda la duramadre invadida por la lesión, lo que incluía prácticamente la duramadre de los dos tercios anteriores del lóbulo frontal (incluida su base y polo).

Evidentemente se practicó la reparación: se procedió a la plastia de duramadre con aponeurosis de fascia lata; se relleno el piso anterior (que quedó comunicado con la cavidad de maxilectomía) con tejido graso; se hizo transposición del músculo temporal para reparar piso medio y separar el compartimiento intracraneal de la cavidad orbitaria y de la fosa infratemporal. Por último se reintegró la osteotomía orbito-cigomática y el colgajo óseo frontotemporal. Se cerraron planos de tejidos blandos de manera convencional y se empaquetó cavidad de maxilectomía.

Con tiempo quirúrgico de 13 horas y hemorragia aproximado de 4,000 ml, manejado en unidad de cuidados intensivos por tres días posterior a evento quirúrgico con una estancia intrahospitalaria de 49 días en total. Previo a su egreso se realizaron controles tanto radiográficos como micológicos, los cuales resultaron negativos.

Posterior a su egreso se manejó con curaciones diarias para retirar el tejido de granulación y se vigila la aparición de material necrótico. Sin datos de recidiva 12 meses posterior a el tratamiento (Figuras 5 y 6).

Actualmente el enfermo cuenta con apoyo protésico a nivel de paladar, con discretos datos de insuficiencia velopalatina, tolerando adecuadamente la dieta vía oral, sin datos de fístula de líquido cefalorraquídeo ni mayores secuelas o déficit neurológico al que presentaba a su ingreso (Figura 7).



Figura 5. Imagen de resonancia magnética, en secuencia T1 reforzada, corte coronal a los 12 meses del tratamiento, en que se aprecia cavidad de maxilectomía libre de patología.



Figura 7. Fotografía clínica del paciente a los 14 meses del tratamiento.

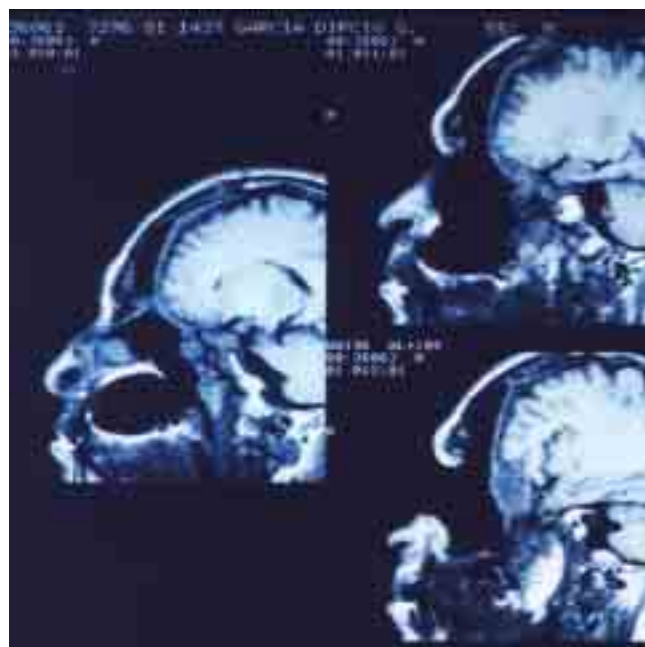


Figura 6. Imagen de resonancia magnética, en secuencia T1, corte sagital a los 12 meses del tratamiento, con discreta fibrosis en lecho quirúrgico, sin datos de recidiva o angioinvasión.

Discusión

En 1885 Paltauf publicó el primer caso de mucormicosis en humanos, se trataba de un paciente masculino de 52 años de edad, el cual falleció por una infección diseminada a cerebro, pulmones, intestinos, faringe y laringe⁽⁵⁾.

El primer caso de mucormicosis crónica fue presentado en 1964 por Vignale, el cual describió a un paciente femenino de 39 años de edad, con historia de 24 años de evolución, caracterizada por destrucción lenta y progresiva de tejidos blandos nasales, en la cual se identificó *Mucor ramosissimus*⁽⁶⁾.

En la actualidad se encuentran descritos en la literatura alrededor de 20 casos.

Harrill ha propuesto definir a la mucormicosis rinocerebral crónica como una infección micótica causada por un miembro de la orden de los Mucorales, en la cual los signos y síntomas han estado presentes por más de 4 semanas⁽⁷⁾.

Ésta debe diferenciarse de la mucormicosis recurrente o residual, en la cual posterior al tratamiento de un episodio de enfermedad aguda, el paciente no presenta datos de enfermedad activa a su egreso, pero desarrolla recidiva o recurrencia de los síntomas por lo menos cuatro semanas posterior al término del tratamiento^(7,8).

El diagnóstico de mucormicosis rinocerebral crónica es difícil, porque los signos y síntomas son únicamente similares a la presentación aguda y la duración de los síntomas es dramáticamente diferente.

Los pacientes con infección aguda presentan principalmente necrosis de mucosa, edema facial y síntomas oculares con importante ataque al estado general a diferencia de los pacientes con infección crónica que presentan síntomas oculares (proptosis, oftalmoplejía y pérdida visual) con menor ataque al estado general, ocasionalmente evolución indolente lenta y progresiva, lo que lleva a un mal diagnóstico o al retraso del mismo⁽⁷⁾.

A su vez es necesario establecer el diagnóstico diferencial con las neoplasias rinosinuales, enfermedades granulomatosas tales como la granulomatosis de Wegener, la sinusitis crónica bacteriana, enfermedad de Graves aguda, tumores orbitarios, pseudotumor orbitario y trombosis del seno cavernoso⁽⁹⁾.

Los principales factores de riesgo para esta infección son:

- La diabetes mellitus, particularmente aquellos pacientes con mal control y acidosis relacionado con disfunciones de la inmunidad celular.
- La sobrecarga de hierro, dado que ésta facilita el crecimiento de los hongos y aumenta la susceptibilidad del huésped.
- Pacientes con quemaduras.
- Leucemias.
- Linfomas.
- Pacientes trasplantados.
- Inmunosupresión.
- Neutropenia prolongada.
- Quimioterapia.
- Altas dosis de esteroides.
- Síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA).
- Uso de fármacos intravenosos⁽⁹⁾.

El tratamiento de la infección crónica es básicamente el mismo que la presentación aguda fulminante y consiste en la desbridación radical del tejido afectado y la utilización de amfotericina B, se han descrito un gran número y variedad de efectos adversos con el uso de ésta, tales como: fiebre, espasmo muscular, cefalea, hipotensión y vómito por la administración intravenosa del medicamento, así como daño renal, alteración de las pruebas de función hepática, disminución de la producción de eritropoyetina y convulsiones^(10,11).

Se reporta el caso de un paciente con mucormicosis rinocerebral crónica. Para el estudio de esta rara patología se

sugiere la revisión de la literatura, así como el incluir a esta entidad en el diagnóstico diferencial de las infecciones rinosinuales rebeldes a tratamiento.

El diagnóstico de mucormicosis rinosinusal se basa en la detección del hongo, usualmente mediante el examen microscópico directo o el cultivo, en el caso de la infección crónica el diagnóstico es más complicado requiriendo la toma de biopsia. Siendo a su vez el estudio histopatológico la clave para diferenciar la mucormicosis crónica de la infección por Entomophthorales u otras micosis crónicas.

El uso de la resonancia magnética es de vital importancia para la detección oportuna del padecimiento al evidenciar el involucro vascular ocasionado por la mucormicosis.

Agradecimientos

Queremos agradecer a los Servicios de Terapia Intensiva, Medicina Interna y Oftalmología del Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional Siglo XXI, por su apoyo para el manejo del paciente durante su estancia intrahospitalaria.

Referencias

1. Blitzer A, Lawson W. Micosis de nariz y senos paranasales, Parte 1. In: Blitzer A, Lawson W, editors Micosis de cabeza y cuello. Clinicas Otorrinolaringol Norteam McGraw-Hill; 1993:pp.1011-1041.
2. deShazo RD, O'Brien M, Chapin K, Soto-Aguilar M, Gardner L, Swain R. A new classification and diagnostic criteria for invasive fungal sinusitis. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1997;123(11):1181-1188.
3. Blitzer A, Lawson W, Meyers BR, et al. Patient survival factors in paranasal sinus mucormycosis. Laryngoscope 1980;90:635-648.
4. Blitzer A, Lawson W. Mycotic infections of the nose and paranasal sinuses. In: English G, editor. Otolaryngology. St. Louis, MO, USA; JB Lippincott; 1992:pp.1-23.
5. Paltauf A. Mycosis mucorina. Virchows Arch Pathol Anat 1885; 102:543.
6. Vignale RI, Mackinnon JE, Casella de Vilaboa E, et al. Chronic, destructive, mucocutaneous phycomycosis in man. Sabouraudia 1964;3:143-147.
7. Harrill WC, Stewart MG, Lee AG, Cernoch P. Chronic rhinocerebral mucormycosis. Laryngoscope 1996;106:1292-1297.
8. Finn DG, Farmer JC. Chronic mucormycosis. Laryngoscope 1982;92:761-763.
9. Earhart KC, Bargh WP. Rhinocerebral mucormycosis. Emed J May 23, 2002.
10. Sheppard D, Lampiris HW. Antifungal agents. In: Katzung BG editor. Basic and clinical Pharmacology. Appleton-Lange; 1998:pp.870-886.
11. Bennett JE. Fungal infections (Section 15, Infectious diseases). In: Isselbacher KJ, Braunwald E, Wilson JD, Martin JB, Fauci AS, Kasper DL, editors. Harrison's principles of internal medicine 14th ed. McGraw-Hill, Inc. (Health Professions Division); 1998:pp.1148-1163.