

Casos Clínicos

Micosis invasivas agudas: Presentaciones atípicas

Acute invasive mycosis: Atypical presentations

Micose invasiva aguda: Apresentações atípicas

Dr. Osvaldo Caceres Narizzano ⁽¹⁾, Dra. Melisa Paola Cortese ⁽¹⁾, Dra. Valeria Cugnu ⁽¹⁾,
Dr. Fernando Ané ⁽¹⁾

Resumen

Introducción: Las micosis invasivas agudas son infecciones rápidamente progresivas con una alta tasa de morbimortalidad. Se presentan principalmente en pacientes neutropénicos. La neutropenia puede clasificarse en cuantitativa (en neoplasias hematológicas, SIDA, inmunodepresión secundaria a trasplantes) o cualitativa (en diabéticos mal controlados). Existen dos formas de presentación: Rinosinusal y extrasinusal. En esta última se describen tres subtipos: Rinoorbitaria (mayor frecuencia), rinocerebral y de partes blandas cervicofaciales.

Objetivo: Describir dos casos clínicos de pacientes con presentaciones atípicas en las micosis invasivas agudas.

Material y método: Estudio retrospectivo de dos casos con compromiso de partes blandas a nivel malar como forma de presentación atípica extrasinusal en las micosis invasivas agudas. Como criterio de inclusión: Confirmación histopatológica de angioinvasión micótica.

Discusión: Las micosis invasivas agudas tienen la inmunosupresión como proceso fundamental en su génesis. Es crucial sospechar esta patología, principalmente en pacientes neutropénicos con síntomas rinosinuales, afectación de partes blandas cervicofaciales o fiebre de foco desconocido. Ante la sospecha debe procederse a una rápida toma de biopsia para la confirmación histopatológica, siendo la más

específica la biopsia del cornete medio. El gold standard para el diagnóstico es la confirmación histopatológica de la angioinvasión micótica. El tratamiento, el cual debe instaurarse de forma temprana, se basa en tres pilares: El debridamiento quirúrgico, el tratamiento antifúngico endovenoso y la recuperación del estado inmunológico.

Conclusión: La afectación de partes blandas a nivel malar es una presentación extrasinusal atípica de las micosis invasivas agudas. Para el éxito terapéutico sigue siendo fundamental un alto índice de sospecha, diagnóstico y tratamiento temprano.

Palabras clave: Micosis invasiva aguda, biopsia cornete medio, neutropenia, mucormicosis.

Abstract

Introduction: Acute invasive mycosis can be a rapidly progressing infection that exhibits high rates of morbidity and mortality. Most commonly occurs in individuals with hematologic malignancies, particularly in patients who have received bone marrow transplantation. Other compromised patient populations at risk are those on chronic steroids, poorly controlled diabetics, patients with AIDS, and those undergoing chemoradiation therapy. Presentation forms can be rinosinusal and extrasinusal, this last one divided into: Rhinorbital, rhinocerebral and soft tissue affectation.

⁽¹⁾Médicos ORL del Hospital de Clínicas José de San Martín. C.A.B.A. - Argentina.

Mail de contacto: melicortese@gmail.com

Fecha de envío: 9 de abril de 2018 - Fecha de aceptación: 12 de mayo de 2018

Objective: Describe two clinical cases of atypical presentation of acute invasive mycosis.

Material and method: A retrospective review was performed, of two clinical cases of atypical presentation of acute invasive mycosis with infiltration of the periantral fat. As inclusion criteria: micotic vascular invasion.

Discussion: Acute invasive mycosis is a potentially devastating opportunistic infection that affects immunocompromised hosts. Treatment of acute invasive mycosis includes the use of antifungals and aggressive surgical debridement. Surgical debridement serves multiple purposes, including reducing fungal load, providing specimen for culture, and allowing increased penetration of antifungal medication by removing affected poorly vascularized tissue. The gold standard in diagnosis is the demonstration of micotic vascular invasion. Timely diagnosis and aggressive surgical and medical therapy have been shown to improve outcomes and decrease the amount of debridement required and long-term morbidity.

Conclusion: The infiltration of the periantral fat is an atypical presentation of acute invasive mycosis. Maintaining a high index of suspicion in at-risk patient populations, followed by prompt evaluation and management is crucial.

Key words: Acute invasive mycosis, middle turbinate biopsy, neutropenia, mucormycosis, clinical indicator.

Resumo

Introdução: Infecções fúngicas invasivas agudas são rapidamente progressivas, com alta taxa de morbidade e mortalidade. Eles ocorrem principalmente em pacientes neutropênicos. A neutropenia pode ser classificada como quantitativa (em neoplasias hematológicas, AIDS, imunossupressão secundária a transplantes) ou qualitativa (em diabéticos pouco controlados). Existem duas formas de apresentação: Rinossinusal e extrasinusal. Neste último, são descritos três subtipos: rino-orbitário (maior frequência), tecido mole cervicofacial e rinocerebral.

Objetivo: Descrever dois casos clínicos de pacientes com apresentações atípicas em micoses invasivas agudas e realizar uma revisão bibliográfica da referida patologia.

Material e método: Estudo retrospectivo de dois casos com comprometimento dos tecidos moles ao nível malar, como forma atípica de apresentação atípica na micose invasiva aguda. Como critério de

incluso: confirmação histopatológica da angioinvasão micótica.

Discussão: As micoses invasivas agudas têm imunossupressão como um processo fundamental em sua gênese. É crucial suspeitar dessa patologia, principalmente em pacientes neutropênicos com sintomas rinossinusais, afetação dos tecidos moles cervicofaciais ou febre de foco desconhecido. Por suspeita, uma biópsia rápida deve ser feita para confirmação histopatológica, sendo a mais específica uma biópsia do corneto médio. O padrão ouro para o diagnóstico é a confirmação histopatológica da angioinvasão micótica. O tratamento, que deve ser estabelecido precocemente, baseia-se em três pilares: desbridamento cirúrgico, tratamento antifúngico endovenoso e recuperação do estado imunológico.

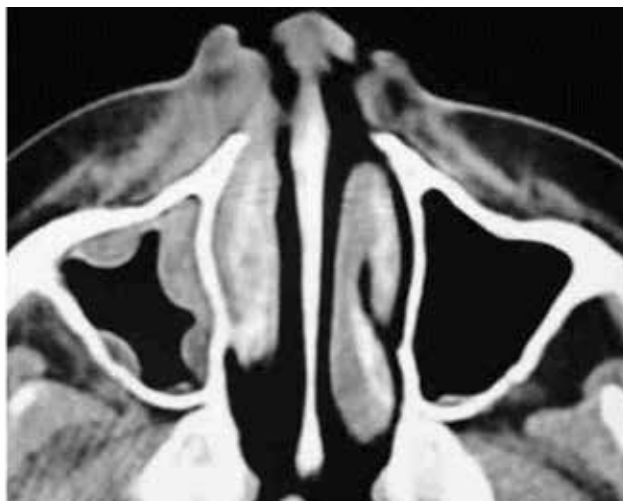
Conclusão: O envolvimento dos tecidos moles ao nível malar é uma apresentação extra-sinusal atípica da micose invasiva aguda. Um alto índice de suspeita, diagnóstico e tratamento precoce continua sendo fundamental para o sucesso terapêutico.

Palavras-chave: Micose invasiva aguda, biópsia do corneto médio, neutropenia, mucormicose.

Introducción

Las micosis invasivas agudas son infecciones rápidamente progresivas, con una duración menor a cuatro semanas, y presentan una alta tasa de morbimortalidad (50-80%).^(1,2) Los agentes etiológicos más frecuentes son: la familia de los Zygomycetes (*Absidia*, *Rhizopus*, *Rhizomucor*, y *Mucor*) y *Aspergillus*.^(4,6,7) Estos microorganismos son abundantes en el aire, el polvo y la tierra. Histopatológicamente se caracterizan por causar angioinvasión, con la consiguiente vasculitis, e infarto de los tejidos adyacentes.^(8,9) Se presentan principalmente en pacientes neutropênicos.⁽⁶⁾ La neutropenia puede clasificarse en cuantitativa (en neoplasias hematológicas, síndrome de inmunodeficiencia adquirida humana, inmunodepresión secundaria a trasplantes) o cualitativa (en diabéticos mal controlados). Existen dos formas de presentación: Rinossinusal y extrasinusal. En esta última se describen tres subtipos: Rinoorbitaria (mayor frecuencia), rinocerebral y de partes blandas cervicofaciales. En este trabajo se describirá el compromiso de partes blandas a nivel malar como una forma de presentación atípica extrasinusal en las micosis invasivas agudas.

Figura 1. Tumorcación en región malar derecha. TC con contraste endovenoso: Engrosamiento mucoso del seno maxilar derecho con alteración en la densidad de la grasa periantral anterior.



Material y método

El objetivo de nuestro trabajo es describir dos casos clínicos de pacientes con presentaciones atípicas en las micosis invasivas agudas y realizar una revisión bibliográfica de dicha patología.

Se presenta un estudio de tipo retrospectivo de dos casos clínicos, con compromiso de partes blandas a nivel malar como forma de presentación atípica extrasinusal en las micosis invasivas agudas. Como criterio de inclusión, debían tener la confirmación histopatológica de angioinvasión micótica. Ambos pacientes concurren al Hospital de Clínicas José de San Martín, en el período abarcado entre enero de 2016 y julio de 2017. Se utilizaron las historias clínicas y los llamados telefónicos para los datos de los pacientes. Para la revisión bibliográfica se utilizaron motores de búsqueda: PubMed, MedLine, Cochrane.

Resultados

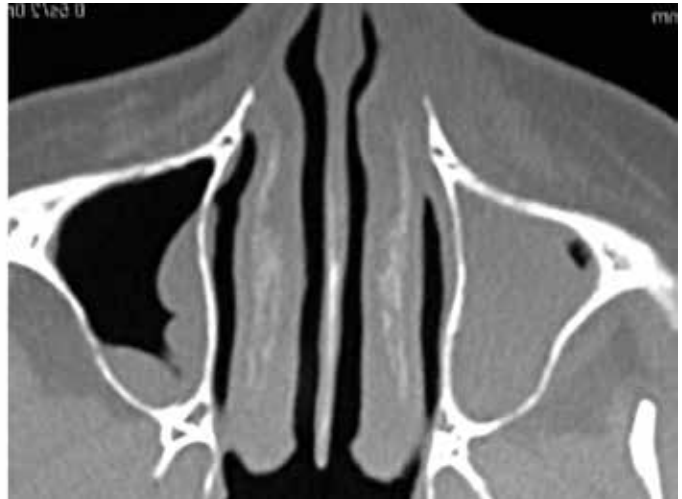
Se estudiaron dos casos clínicos con compromiso de partes blandas a nivel malar como forma de presentación atípica extrasinusal en las micosis invasivas agudas.

El primer caso, una mujer de 13 años, con antecedente de LMA (Leucemia Mieloide Aguda). Comenzó durante su internación con una tumoración dolorosa en la región malar derecha. Al examen físico no presentaba eritema en la región malar y en la rinoscopia anterior no se evidenciaron hallazgos patológicos. En la tomografía computada (TC) con contraste endovenoso se evidenció un engrosamiento mucoso en el seno maxilar adyacente, y una

alteración en la densidad de la grasa periantral anterior. No se evidenciaron signos de erosión ósea, ni compromiso orbitario o del parénquima cerebral. El hisopado del cornete medio informó como negativo para micosis. Con la alta sospecha de una micosis invasiva aguda, se decidió comenzar un tratamiento antifúngico endovenoso y se realizó un debridamiento endoscópico, realizando una incisión anterior a la cabeza del cornete inferior, accediendo al espacio premaxilar, evidenciando la pared anterior del seno maxilar y retirando el tejido desvitalizado. La anatomía patológica demostró la angioinvasión por *Mucor*. (Figura 1)

El segundo caso, una mujer de 45 años con Síndrome de Inmunodeficiencia Adquirida (SIDA), consulta por cefalea y una tumoración dolorosa alrededor de la premaxila izquierda, de 15 días de evolución. Al examen presentaba una tumoración dolorosa a la palpación con ligero eritema en la piel subyacente, y en la rinoscopia no se encontraron hallazgos patológicos. En la TC se observó una imagen de densidad de partes blandas que comprometía la totalidad del seno maxilar izquierdo, y una alteración en la densidad de la grasa periantral anterior. Se decide iniciar tratamiento antifúngico y se realiza un debridamiento endoscópico, realizando una incisión delante de la cabeza del cornete inferior, se reseca la misma y se accede a la región premaxilar, extrayendo el tejido necrótico hasta constatar tejido vital delante de la pared anterior del seno maxilar izquierdo. En el informe de la anatomía patológica se reportó angioinvasión por *Aspergillus fumigatus*. (Figura 2)

Figura 2. Tumoración malar izquierda con ligero eritema en la piel. TC con contraste endovenoso, imagen de densidad de partes blandas que compromete la totalidad del seno maxilar izquierdo, con alteración de la densidad en la grasa periantral anterior subyacente.



Discusión

Las micosis invasivas agudas tienen la inmunosupresión como proceso fundamental en su génesis. ^(1,11) Es crucial sospechar esta patología, principalmente en pacientes neutropénicos con síntomas rinosinuales, afectación de partes blandas cervicofaciales o fiebre de origen desconocido. Ante la sospecha debe procederse a una rápida toma de biopsia para la confirmación histopatológica, siendo la más específica la biopsia del cornete medio (con una sensibilidad del 75 al 86%, y una especificidad del 100%). ^(11,12,13) El gold standard para el diagnóstico es la confirmación histopatológica de la angioinvasión micótica. El tratamiento, el cual debe instaurarse de forma temprana, se basa en tres pilares: El debridamiento quirúrgico, el tratamiento antifúngico endovenoso y la recuperación del estado inmunológico. ⁽⁵⁾

Conclusión

La afectación de partes blandas a nivel malar es una presentación extrasinusal atípica de las micosis invasivas agudas. Para el éxito terapéutico sigue siendo fundamental un alto índice de sospecha, diagnóstico y tratamiento temprano.

Los autores no manifiestan conflictos de interés.

Bibliografía

1. Chen C-Y, Sheng W-H, Cheng A, et al. Invasive fungal sinusitis in patients with hematological malignancy: 15 years experience in a single university hospital in Taiwan. *BMC Infect Dis.* 2011;11:250.
2. Drakos PE, Nagler A, Or R, et al. Invasive fungal sinusitis in patients undergoing bone marrow transplantation. *Bone Marrow Transplant.* 1993;12(3):203-208.
3. Parikh SL, Venkatraman G, DelGaudio JM. Invasive fungal sinusitis: a 15-year review from a single institution. *Am J Rhinol.* 2004;18:75-81.
4. Monroe MM, McLean M, Sautter N, et al. Invasive fungal rhinosinusitis: a 15-year experience with 29 patients. *Laryngoscope.* 2013;123:1583-1587.
5. DelGaudio JM, Clemson LA. An early detection protocol for invasive fungal sinusitis in neutropenic patients successfully reduces extent of disease at presentation and long term morbidity. *Laryngoscope.* 2009;119:180-183.
6. Valera FCP, do Lago T, Tamashiro E, Yassuda CC, Silveira F, Anselmo-Lima WT. Prognosis of acute invasive fungal rhinosinusitis related to underlying disease. *Int J Infect Dis.* 2011; 15:e841-e844.
7. Cho H-J, Jang M-S, Hong SD, Chung S-K, Kim HY, Dhong H-J. Prognostic factors for survival in patients with acute invasive fungal rhinosinusitis. *Am J Rhinol Allergy.* 2015;29:48-53.
8. 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;123:1181-1188.
9. Chakrabarti A, Denning DW, Ferguson BJ, et al. Fungal rhinosinusitis: a categorization and definitional schema addressing current controversies. *Laryngoscope.* 2009;119:1809-1818.
10. Turner JH, Soudry E, Nayak JV, Hwang PH. Survival outcomes in acute invasive fungal sinusitis: a systematic review and quantitative synthesis of published evidence. *Laryngoscope.* 2013;123:1112-1118.
11. Saedi B, Sadeghi M, Seilani P. Endoscopic management of rhinocerebral mucormycosis with topical and intravenous amphotericin B. *J Laryngol Otol.* 2011;125:807-810.
12. Sun H-Y, Forrest G, Gupta KL, et al. Rhino-orbital-cephalic zygomycosis in solid organ transplant recipients. *Transplantation.* 2010;90:85-92.
13. Middlebrooks EH, Frost CJ, De Jesus RO, Massini TC, Schmalzuss IM, Mancuso AA. Acute invasive fungal rhinosinusitis: a comprehensive update of CT findings and design of an effective diagnostic imaging model. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2015;36:1529-1535.