

Introducción

Palabras claves: Conidiobolomicosis, zigomicosis, *Conidiobolus coronatus*, entomofotoromicosis, conidiobolomicosis, micosis subcutáneas, rinoentomofotoromicosis, niños.

Las infecciones fúngicas en las fosas nasales son una patología infrecuente en todas las edades, siendo la mayoría ocasionadas por hongos del filum de los *Entomophthoromycota* que se encuentran distribuidos en 6 familias (*Ancylistaceae*, *Basidiobolaceae*, *Complatoriaceae*, *Entomophthoraceae*, *Meristacraceae* and *Neozygitaceae*), dentro de las cuales se identifican los géneros *Basidiobolus* y *Conidiobolus*. *Conidiobolus coronatus* es una especie ampliamente distribuida que puede infectar a humanos y otros mamíferos (1, 2, 5).

Su distribución es mundial, pero la enfermedad es rara. Esta infección se ve en las zonas subtropicales y tropicales de África, América y Asia (2,4,5). Hasta el momento se han reportado aproximadamente 200 casos, el primer se reportó en 1965 en Jamaica (2,3,4). Algunos casos han sido reportados en Colombia, Brasil y el Caribe.(3). Las infecciones en humanos se relacionan con trabajos al aire libre y agricultura(4).

La entomofotoromicosis debida a *Conidiobolus* (generalmente *C. coronatus* y muy raramente *C. lamprauges*) es una infección granulomatosa de la mucosa y submucosa nasal, con el potencial de diseminarse a los tejidos adyacentes como los senos paranasales, dorso de la nariz y el labio superior (1,5). El diagnóstico se hace correlacionando la historia clínica con la presentación característica consistente en masa en fosa nasal y edema centrorfacial deformante, y los hallazgos histopatológicos patognomónicos. El aislamiento del hongo en cultivo se logra en pocos casos (1,2). Existe poca información disponible para determinar el antifúngico más efectivo para el tratamiento (1,7).

Reportamos un caso de conidiobolomicosis en un niño de 14 años de edad, masculino, inmunocompetente, procedente de Buenaventura.

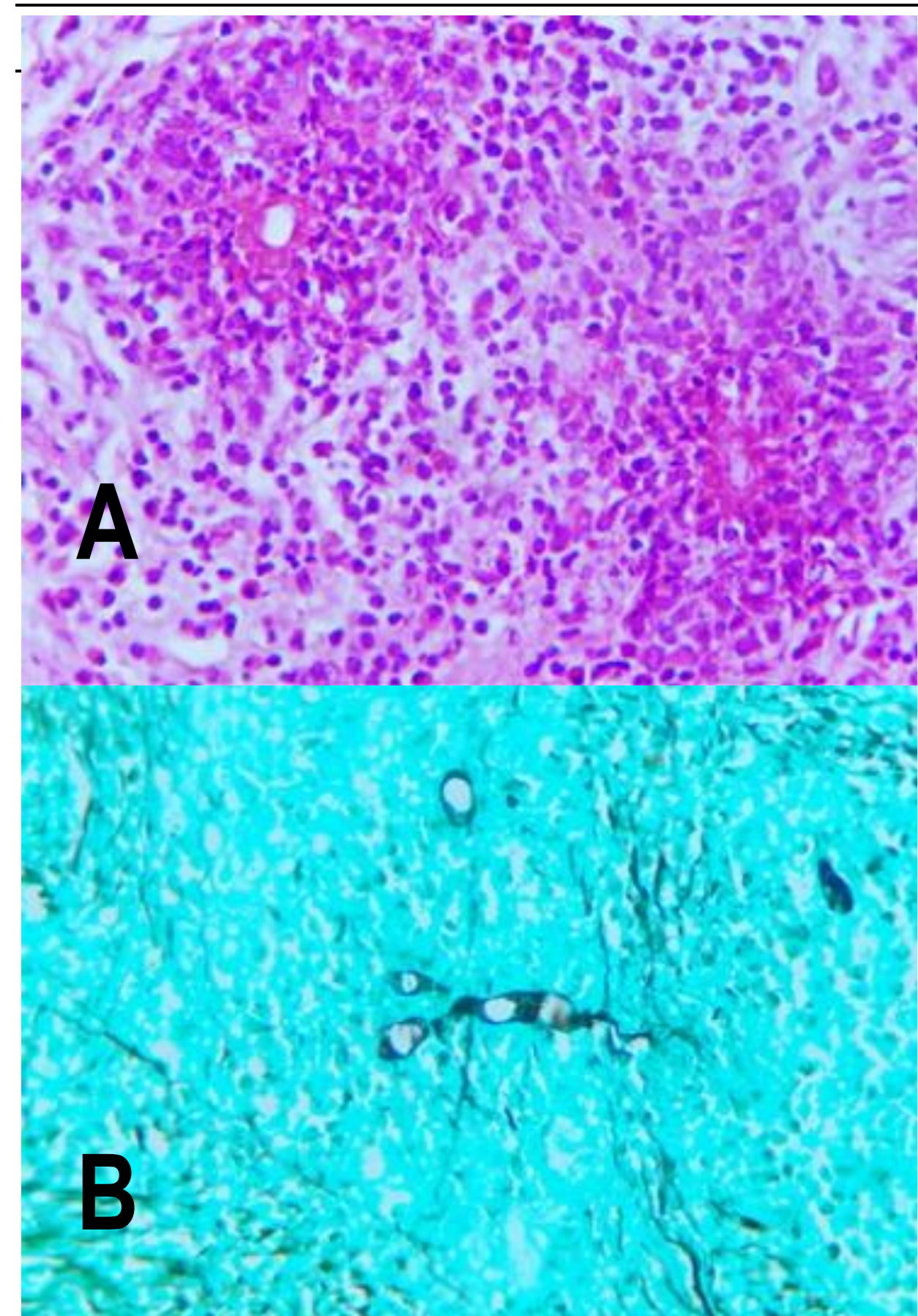


Fig 3A. Fenómeno de Splendore-Hoeppli alrededor de hifas. Abundantes eosinófilos (H-E, 40X).

Fig3B. Hifas con coloración de Gomori-Grocott (40X).

Bibliografía

1. Isa-Isa, R., Arenas, R., Fernández, R. F., & Isa, M. (2012). Rhinofacial conidiobolomicosis (entomophthoromycosis). *Clinics in dermatology*, 30(4), 409-412.
2. Yu, W. N., Chen, C. J., & Chen, C. M. (2014). Pharyngeal entomophthoromycosis. *Journal of the Chinese Medical Association*, 77(6), 337-340.
3. Costa, A. R., Porto, E., Pegas, J. R. P., dos Reis, V. M. S., Pires, M. C., da Silva Lacaz, C., ... & Cucé, L. C. (1991). Rhinofacial zygomycosis caused by *Conidiobolus coronatus*. *Mycopathologia*, 115(1), 1-8.
4. Gugnani, H. C. (1992). Entomophthoromycosis due to *Conidiobolus*. *European journal of epidemiology*, 8(3), 391-396.
5. Fischer, N., Ruef, C., Ebnöther, C., & Bächli, E. B. (2008). Rhinofacial *Conidiobolus coronatus* infection presenting with nasal enlargement. *Infection*, 36(6), 594-596.
6. Twizeyimana, E., Chauty, A., Pihet, M., Ardant, M. F., Adeye, A., Zidane, Chabasse, D. (2014). Conidiobolomycose rhinofaciale avec localisations cervicales, thoraciques et brachiales: à propos d'un cas nigérian. *Journal de Mycologie Médicale/Journal of Medical Mycology*, 24(1), 48-55.
7. Pérez, J. A., Correa, Á., Fuentes, J., & Meléndez, E. (2004). Conidiobolomicosis: a case report with histopathologic findings. *Biomedica*, 24(4), 350-354.
8. Jayawickrama, N. M. A., Gamage, H. U. P., & Perera, P. D. (2012). *Conidiobolus coronatus* infection of the para-nasal sinuses masquerading as a sino-nasal tumour. *Ceylon Medical Journal*, 57(2), 87-88.
9. Gryganskyi, A. P., Humber, R. A., Smith, M. E., Hodge, K., Huang, B., Voigt, K., & Vilgalys, R. (2013). Phylogenetic lineages in Entomophthoromycota. *Persoonia: Molecular Phylogeny and Evolution of Fungi*, 30, 94.

Descripción del caso

Paciente masculino, de raza negra, de 14 años, procedente de Buenaventura, obeso mórbido con signos clínicos de resistencia a la insulina. Acude por cuadro de 7 meses de evolución que inició con lesión papular en fosa nasal derecha. Posteriormente presentó crecimiento de masa que obstruyó la fosa nasal derecha y epistaxis ocasional. El crecimiento fue progresivo hasta llevar a deformidad de la hemicara derecha, ver **Figura 1A**. La resonancia magnética facial evidenció lesión de aspecto infiltrativo en la región nasal derecha con compromiso de la línea media y signos de infiltración de los huesos propios nasales además de adenomegalias intraparotídeas y submandibulares, y ganglios en las cadenas yugulares internas, ver **Figura 2**. Se documentó acantosis nigricans y onicomicosis en ambos pies con deformidad de las uñas a nivel de la matriz, placa y lecho ungueal, con estrías y fragilidad, además de cambios en la coloración. Los demás paraclínicos fueron normales con reporte negativo para VIH, hepatitis B y C. Hematología descartó malignidad. Se llevó a resección quirúrgica por parte de otorrinolaringología encontrándose masa que ocupaba la totalidad de la fosa nasal derecha. Se observó infiltración de los senos paranasales derechos y del hueso frontal en la línea media, la fosa nasal izquierda normal. Se enviaron muestras a estudio histopatológico que revelaron fragmentos tisulares polipoides tapizados por epitelio columnar ciliado, con estroma con denso infiltrado inflamatorio crónico con formación de folículos linfoides y granulomas con células gigantes multinucleadas y de abundantes eosinófilos con presencia del fenómeno de Splendore-Hoeppli, ver **Figura 3A**. Se observan acúmulos de material eosinofílico dispuestos en forma radiada, en el centro de los cuales se observan estructuras fúngicas correspondientes a hifas anchas e irregulares. Se realizaron coloraciones para hongos (PAS y Gomori-Grocott), ver **Figura 3B**. Se tomó muestra para cultivo con reporte final negativo a las cuatro semanas y se inició manejo con trimetoprim-sulfametoxazol y terbinafina. En el control médico realizado por infectología pediátrica 3 y 6 meses después del inicio del tratamiento se encontró mejoría clínica significativa y desaparición casi completa de la lesión nasal, ver **Figuras 1B y 1C**.



Fig 1. A. Paciente con masa en fosa nasal derecha que produce deformidad facial y cambios inflamatorios externos. **B.** Paciente 3 meses posterior a inicio de tratamiento. **C.** Paciente 6 meses posterior a inicio de tratamiento.

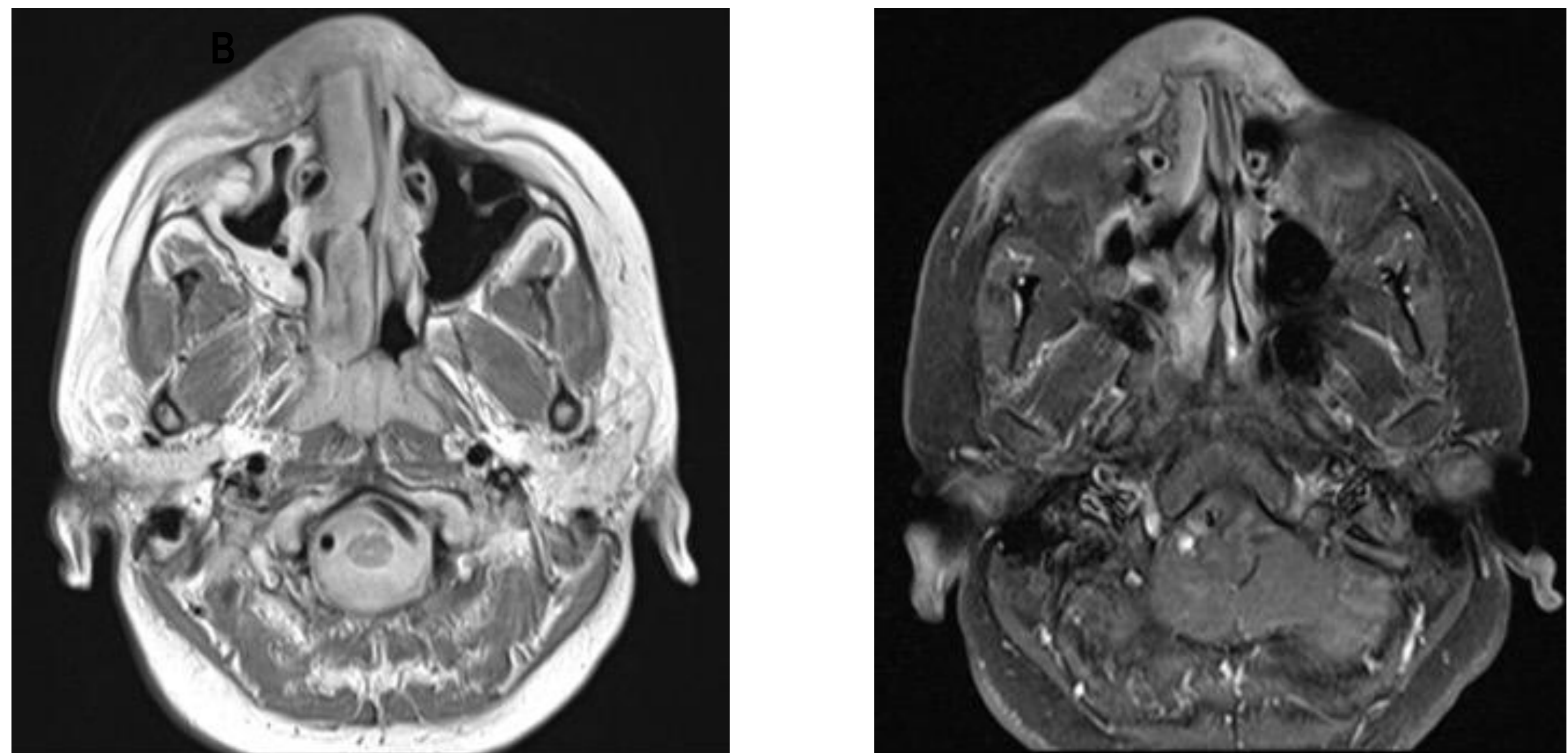


Fig 2. RMN simple y contrastada de cabeza y cuello. Lesión de aspecto infiltrativo centrada en la región nasal hacia el lado derecho con compromiso de la línea media y signos de infiltración de los huesos propios nasales

Discusión

Las entomofotoromicosis son infecciones causadas por hongos del filum de los *Entomophthoromycotas*, dentro de las cuales se identifican los géneros *Basidiobolus* y *Conidiobolus*. *Conidiobolus coronatus* es una de las especies más conocidas.(1, 2, 3, 5). *Conidiobolus* produce generalmente infecciones granulomatosas de la mucosa nasal y tejidos adyacentes; éste tipo de infección es también llamada conidiobolomicosis o rinoentomofotoromicosis (1,4). Esta infección es rara, predomina en adultos sanos (enfermedad invasiva, mortalidad 2%); tiene una relación hombre mujer 8:1 (4,7). El clima húmedo ayuda a que el hongo germine en la vegetación en descomposición y en el abono de los animales (2,4,5). La entrada del hongo se produce por inhalación o contacto directo con las esporas que ingresan a la mucosa nasal posterior al sufrir microtraumas, hay invasión de los tejidos blandos y entrada a tejido subcutáneo con ayuda de enzimas como elastasas, esterasas, colagenasas y lipasas.(2,6). Generalmente la lesión es unilateral, se disemina a través de las suturas al dorso nasal, frente, mejillas y labio superior.

En nuestro reporte, el paciente es procedente de una zona húmeda y presenta historia de exposición a vegetación. Los síntomas son obstrucción nasal, rinorrea, y en ocasiones epistaxis(2). Las lesiones son nódulos indoloros, duros y adheridos a los tejidos subyacentes que producen incremento de volumen centro facial y deformidad ("aparición de tapir o hipopótamo") (2,5). La erosión del hueso imita un tumor maligno(8). Se ha reportado la hiperglicemia como un factor predisponente para infección por *C. coronatus* (5); en el caso de nuestro paciente aunque presenta clínicamente obesidad y signos de resistencia a la insulina, no se evidenció hiperglicemia.

El diagnóstico definitivo se realiza mediante la identificación de estructuras micóticas en tejidos tomados de biopsia y en cultivos, lográndose aislar el germen en 15-20% de los casos. (2,5). En el cultivo las colonias crecen rápido (4 días), son planas, de color crema y con distribución radial, con bordes irregulares, cubiertas por un polvo blanco fino de micelios y conidiosporas. Con el paso del tiempo las colonias cambian a color café. El estudio histopatológico muestra elementos fúngicos sueltos y en racimos (2), las tinciones utilizadas son hematoxilina eosina, plata metanamina de Gomori-Grocott y Schiff (PAS). Al microscopio las hifas son cortas (4-10 µm), gruesas, con pocos septos y con tinción de hematoxilina eosina se observa el hongo rodeado por un material eosinofílico granular, fenómeno conocido como Splendore-Hoeppli. (2,6). La inflamación crónica es granulomatosa y contiene células gigantes multinucleadas, histiocitos, linfocitos, células epiteliales, eosinófilos y células plasmáticas.

Debido al pequeño número de casos reportados en la literatura no se recomienda tratamiento antifúngico o quirúrgico exclusivo para entomofotoromicosis (2). En general se requiere desbridamiento quirúrgico de la lesión y terapia antifúngica con 2 o más medicamentos para obtener resultados óptimos del tratamiento.(2,5,8). Los medicamentos se emplean de forma empírica y se desconoce la dosis y duración precisa para lograr la erradicación del hongo (2). Se ha usado trimetoprim sulfametoxazol con muy buenos resultados; existen reportes de uso de anfotericina B sola o en combinación con otros medicamentos como ketoconazol, itraconazol, fluconazol, yoduro de potasio y terbinafina (5). El manejo de nuestro paciente se realizó con trimetoprim sulfametazol y terbinafina.

Este caso nos lleva a considerar la necesidad de sospechar Conidiobolomicosis como enfermedad granulomatosa que afecta fosas nasales y senos paranasales en pacientes inmunocompetentes, debido a que un diagnóstico precoz y un tratamiento oportuno podría evitar la deformidad facial y la invasión a cuello, faringe y otras estructuras adyacentes..