

# MUCORMICOSIS RINOCEREBRAL INVASIVA CRÓNICA EN PEDIATRÍA: REPORTE DE CASO



Francisco Maldonado <sup>1</sup>, Magdalena Pucurull Porteiro <sup>2</sup>, Paula Alonso <sup>1</sup>,  
Juan Pablo Princich <sup>1</sup>, Yeny Blanco<sup>1</sup>, Ignacio Erripa, Sol Toronchik, Carlos  
Rugilo <sup>1</sup>

<sup>1</sup> Departamento de Diagnóstico por Imágenes, Hospital Garrahan, Argentina.

<sup>2</sup> Departamento de Diagnóstico por Imágenes, Hospital Clínicas, Uruguay.

## Presentación de caso:

- Niño de 3 años de edad con antecedente de S. Down y LLA tratada con metotrexate cursando mucormicosis rinosinusal y recibiendo anfotericina B. Concorre a la urgencia con paresia facio-braquio-crural izquierda de comienzo agudo luego de realizar ciclo de quimioterapia. Se realiza TC que muestra infarto en territorio vascular de la ACM derecha.
- Es remitido a la institución con los planteos clínicos de enfermedad de moya-moya asociada a Síndrome de Down o de neurotoxicidad secundaria al tratamiento con metotrexato. Se realizan estudios de mayor complejidad.

## AngioTC de vasos arteriales intracraneanos:

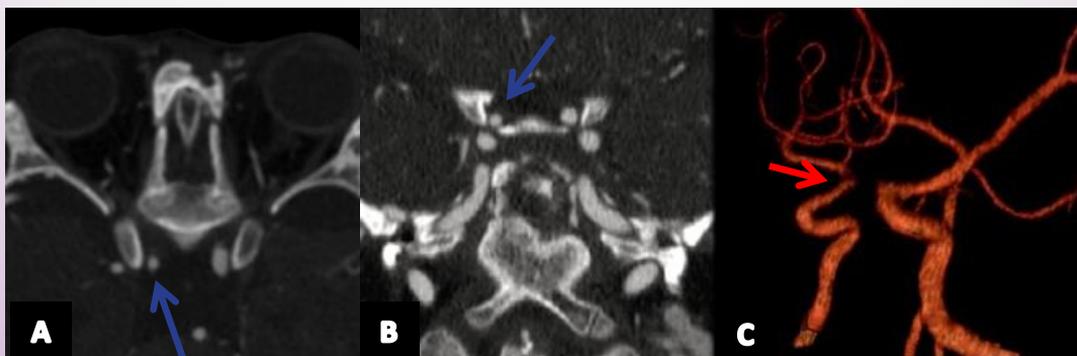


Fig.1. Reconstrucciones MPR y 3D de angiografía de cráneo. A y B: reconstrucciones axial y coronal donde se evidencia una asimetría en el calibre de las arterias carótidas supraclinoideas, siendo la derecha de menor calibre (flechas azules). C: Reconstrucción 3D que muestra la arteria carótida supraclinoidea derecha afinada e irregular (flecha roja).

Analizando las imágenes reprocesadas con filtro óseo y reconstrucción multiplanar se evidencia destrucción de las paredes del seno esfenoidal, con erosión del clivus y la presencia de material calcificado dentro del seno (“bola fúngica calcificada”)

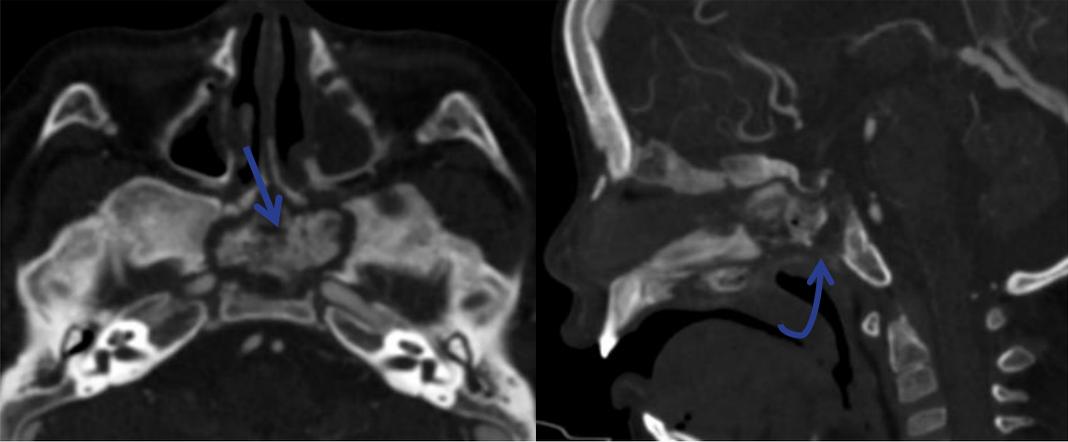


Fig.2. Angiotomografía reprocesada con filtro óseo. Imagen axial (A) y sagital (B) que muestran material calcificado a nivel del seno esfenoidal (flecha recta) y erosión de las paredes laterales y del clivus (flecha curva).

- Se realizó RM de cerebro y MCF con gadolinio que mostró ocupación del seno esfenoidal por material hipointenso en T1 y e hipo-isointenso en T2, realzando solo la mucosa del seno referido tras la administración de gadolinio. En la secuencia T1 con contraste y saturación grasa se evidencia el realce completo de ambos senos cavernosos, destacándose un fino refuerzo lineal homogéneo de la pared de la arteria carótida interna derecha en sus segmentos cavernoso y supraclinoideo.
- Así mismo se observa lesión isquémica en el territorio superficial y profundo de la arteria cerebral media derecha, en relación a un infarto en etapa subaguda.

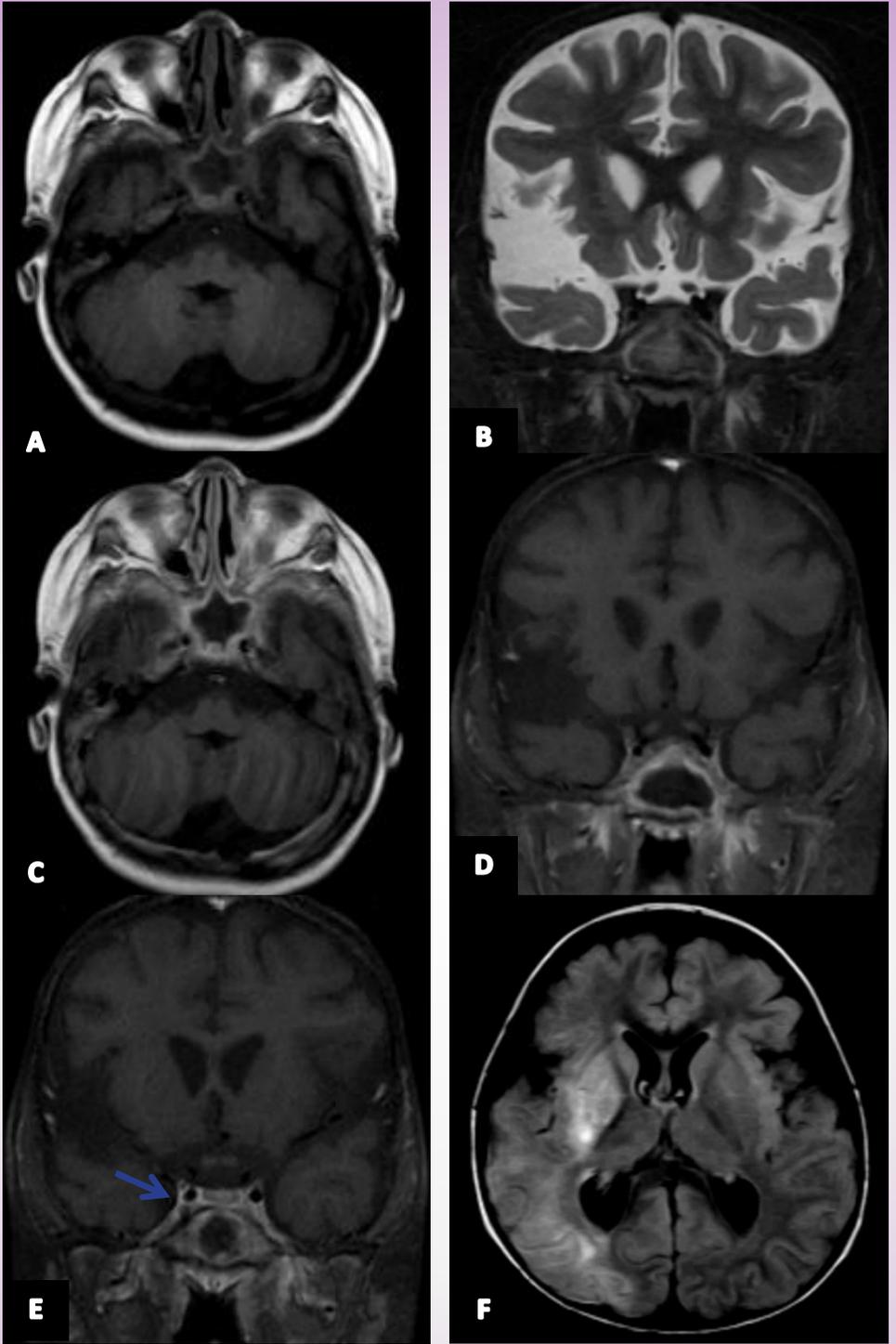


Fig. 3. RM de cráneo y macizo facial. A: secuencia axial T1 donde se ve el seno esfenoidal ocupado por un material con señal hipointensa. B: Secuencia coronal T2 con saturación grasa que muestra que el mismo es iso/hipointenso. C y D: secuencias T1 axial con gadolinio y T1 coronal FAT-SAT con gadolinio que muestra realce de la mucosa del seno esfenoidal. E: T1 coronal FAT-SAT con gadolinio, que muestra un realce sutil de las paredes de la arteria carótida cavernosa derecha que no se observa en la contralateral (flecha). F: FLAIR axial que muestra lesión hiperintensa cortico-subcortical en relación a infarto hemisférico derecho.

De acuerdo a las evidencias de las imágenes tomográficas y de RNM, se decidió realizar cirugía exploradora de senos esfenoidales, a cargo del equipo de otorrinolaringología.

Se realiza limpieza quirúrgica del seno esfenoidal encontrándose ocupado por material calcificado que es resecado y enviando a estudio anatomopatológico.

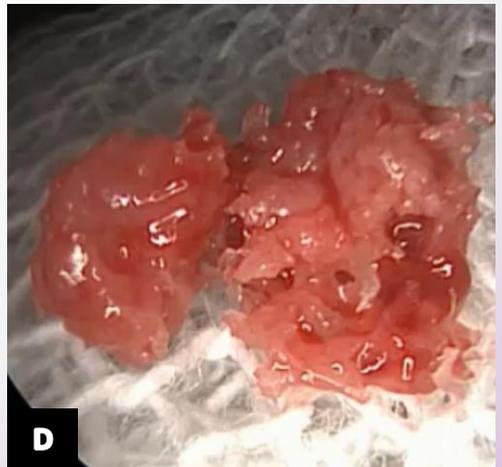
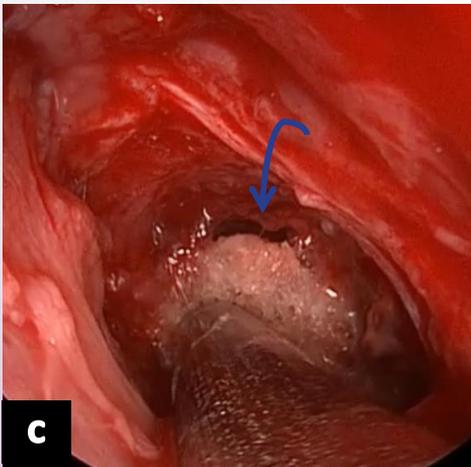
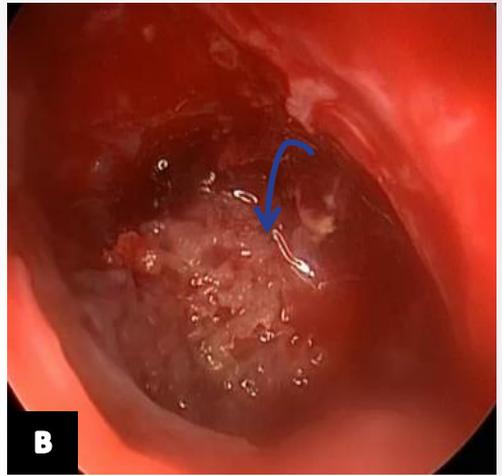
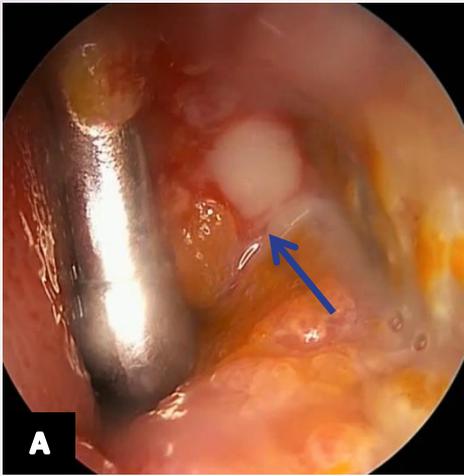


Fig 4. A: Imagen endoscópica en donde se observa material mucoso y purulento en cavidad nasal (flecha azul). B y C: Imagen endoscópica del seno esfenoidal visualizándose material calcificado que es removido (flechas curvas). D: pieza quirúrgica

La pieza quirúrgica es estudiada con tinción PAS, evidenciándose la presencia de hifas anchas, no septadas compatibles con Mucor, siendo más evidente en la técnica con tinción de Grocott la presencia de invasión de las trabéculas óseas por las hifas.

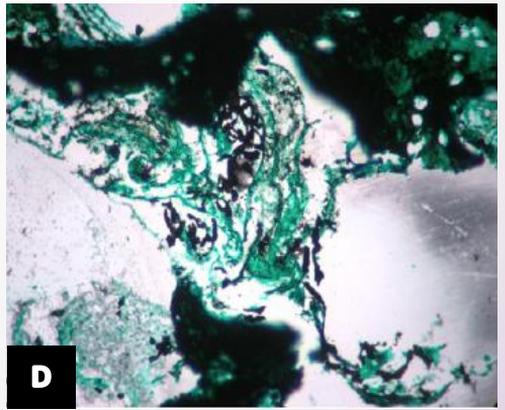
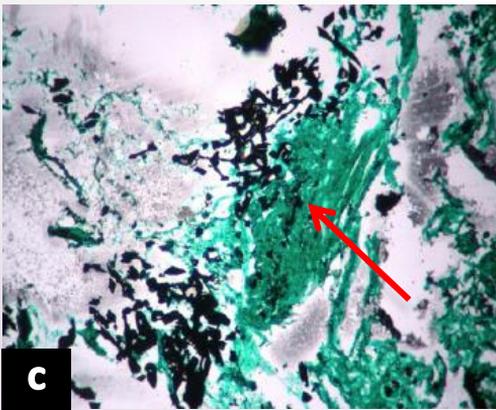
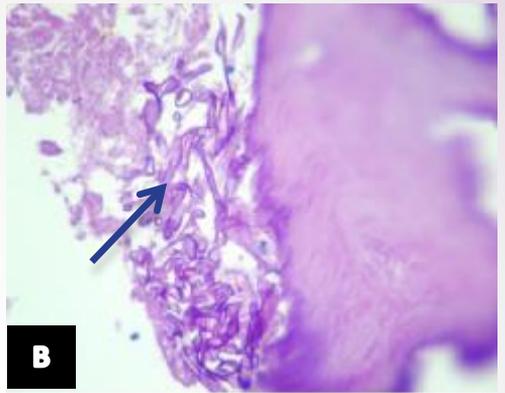
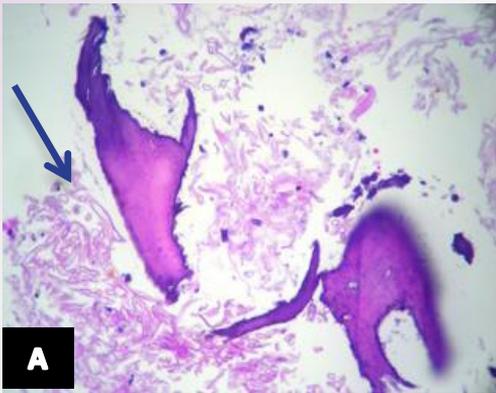


fig. 4. A y B: Preparado histológico con tinción PAS que muestra las hifas gruesas, no septadas compatibles con Mucor (flechas azules). C y D: Tinción con técnica Grocott que evidencia las hifas invadiendo las trabéculas óseas (flecha roja).

## Discusión:

- Las infecciones fúngicas invasivas son una causa importante de morbimortalidad en pacientes inmunocomprometidos con enfermedades hematológicas malignas, incluyendo a aquellos sometidos a trasplante de células madres hematopoyéticas. Mientras que la candidiasis y aspergilosis invasivas siguen siendo las etiologías más frecuentes, los agentes de la familia Mucoraceae se han convertido en una causa muy relevante y letal en varios centros del mundo.
- La mucormicosis rinosinusal es una infección típicamente aguda y fulminante, que se suele dar en pacientes con neutropenia severa, aunque también existen formas crónicas. En este último caso, los pacientes tienen menor grado de inmunodeficiencia, o han recibido bajas dosis del antifúngico que previnieron las formas más letales, pero tienen más riesgo de osteomielitis.
- Pocos casos de rinosinusitis invasiva por mucormicosis causan osteólisis en la base de cráneo, en general es una presentación tardía y poco frecuente. Lo más común es que genere infiltración de partes blandas rinosinusal, orbitaria, y tejidos blandos profundos, así como también complicaciones intracraneanas tales como invasión del seno cavernoso, abscesos cerebrales, infartos y necrosis.
- El compromiso óseo tardío se explica por la naturaleza angioinvasiva del hongo, que característicamente se disemina a través de los espacios perivasculares de las particiones de la base de cráneo y forámenes, antes de generar destrucción ósea. Este hallazgo que presento el caso descrito, orientó el diagnóstico hacia una forma invasiva, y también como marcador de cronicidad.
- La extensión al seno cavernoso y oclusión de la carótida interna son mucho más frecuente en las formas crónicas de mucormicosis que en los de evolución aguda. Se produce una invasión de las paredes de los vasos sanguíneos que resulta en la oclusión vascular, trombosis, e infarto, pudiendo alcanzar la carótida interna en el seno cavernoso, y generar una extensa lesión isquemia intracerebral, como en el caso presentado.

# Hallazgos imagenológicos:

- **TCMD:**

- Engrosamiento nodular de la mucosa, ocupación con tejido de densidad de partes blandas de los senos paranasales con material hiperdenso, ausencia de niveles hidroaéreos, entre otros.

- La hiperdensidad puede atribuirse al depósito de calcio en el tejido necrótico, siendo otro hallazgo que indica cronicidad de la enfermedad. De todas formas, este hallazgo es una presentación atípica para la mucormicosis rinocerebral invasiva, siendo más característico de las infecciones fúngicas no invasivas, particularmente el micetoma.

- **RM:**

- Compromiso intracraneano con infartos relacionados a la trombosis vascular, émbolos micóticos, y abscesos parenquimatosos. El realce leptomeningeo puede ser un indicador precoz de la extensión hacia el endocráneo, y debe buscarse siempre. En nuestro caso, se constató mayor realce pericarotideo en el seno cavernoso y reducción del calibre de la carótida interna derecha, siendo sugestivo de diseminación intracraneana y vasculitis.

- En senos paranasales, material hipointenso en T2 e isohipointenso en T1. Esto es atribuido a la presencia de depósitos cálcicos, aire y elementos ferromagnéticos como manganeso, hierro y magnesio.

- Cambios en la intensidad de señal normal de la base de cráneo, al perderse la hiperintensidad característica en T1 de la medula ósea grasa.

## **Diagnósticos diferenciales:**

- Incluyen sinusitis bacteriana crónica, neoplasias nasosinusales y orbitarias, enfermedades granulomatosas, pseudotumor, trombosis del seno cavernoso e infecciones fúngicas no invasivas.

## Conclusión:

- La mucormicosis rinocerebral es una infección poco frecuente, con alta morbimortalidad, que debemos sospechar en pacientes inmunocomprometidos. La forma de presentación crónica invasiva es aún menos común, que si bien tiene menor mortalidad, aumenta el riesgo de osteomielitis y extensión al seno cavernoso con riesgo de oclusión de la arteria carótida interna.

- Es importante tener en cuenta que los hallazgos imagenológicos pueden orientar al diagnóstico, pero siempre se requiere la confirmación histopatológica. La TC es útil para valorar el posible compromiso óseo de la base de cráneo y la RM evidencia adecuadamente las vías de diseminación locorregional así como las eventuales complicaciones intracraneanas que pueden presentarse, siendo dos métodos complementarios imprescindibles para su evaluación.