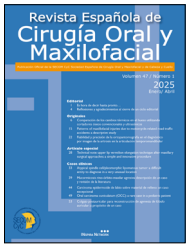
Rev Esp Cir Oral Maxilofac. 2025;47(1):39-43

Revista Española de
Cirugía Oral y
Maxilofacial

www.revistacirugiaoralymaxilofacial.es



Caso clínico

Mucormicosis rino-órbito-maxilar agresiva: descripción de un caso y revisión de la literatura

Adrián Alberto Cardín Pereda, Amaya Vicuña San Sebastián, Carla Ferre Santias y Javier Martín Rodríguez*

Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial. Hospital Universitario Donostia. San Sebastián, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido: 18-02-2025
Aceptado: 18-04-2025

Palabras clave:

Mucormicosis, rinocerebral, patógeno oportunista, mucorales.

RESUMEN

Los cuadros agresivos de mucormicosis en el territorio maxilofacial continúan siendo entidades poco frecuentes, pero con incidencia al alza debido al incremento en pacientes inmunodeprimidos, especialmente en la era COVID-19. Se trata de entidades de elevada morbimortalidad. Un elevado índice de sospecha, unido a la instauración de antifúngicos, el control de los factores precipitantes y la cirugía de desbridamiento-resección de forma temprana son las claves para reducir la mortalidad. En el siguiente trabajo, presentamos nuestra experiencia en el manejo agudo de una mucormicosis rino-órbito-maxilar agresiva. Se trató de un paciente con diabetes mellitus tipo 1 descompensada con infección orbitaria purulenta izquierda de un mes de evolución. La tomografía computarizada reveló una severa celulitis orbitaria izquierda que asociaba desestructuración del globo ocular, junto con una extensa destrucción ósea. Ante la sospecha de mucormicosis rinocerebral, se remitió una muestra urgente al servicio de microbiología, que confirmó el diagnóstico. Se realizaron 2 cirugías resectivas con carácter urgente. Para el tratamiento médico se combinó desde el inicio anfotericina B liposomal con posaconazol, asociándose una estrecha vigilancia de la glucemia.

Agressive rhino-orbito-maxillary mucormycosis: case description and literature review

Keywords:

Mucormycosis, rhino-orbital-cerebral, opportunistic pathogen, mucorales.

ABSTRACT

Aggressive forms of mucormycosis in the maxillofacial territory are still uncommon, but their incidence is on the rise due to the increase in immunocompromised patients, especially in the COVID-19 era. These entities have high morbidity and mortality rates. A high index of suspicion, along with early antifungal treatment, control of precipitating factors and

El trabajo no se ha presentado previamente.

*Autor para correspondencia:
Correo electrónico: adrianalberto.cardinpereda@osakidetza.eus (Adrián Alberto Cardín Pereda).
http://dx.doi.org/10.20986/recom.2025.1612/2024

1527-2024/© 2024 SECOM CyC. Publicado por Inspira Network. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/).

debridement-resection surgery are the cornerstones for reducing mortality. In the following paper, we present our experience in the acute management of aggressive rhino-orbito-maxillary mucormycosis. The case was a patient with decompensated type 1 diabetes mellitus with a one-month purulent left orbital purulent infection. Computed tomography scan revealed severe left orbital cellulitis associated with eyeball destructuration, together with extensive bone destruction. Suspecting rhino-cerebral mucormycosis, an urgent sample was sent to the microbiology department, which confirmed the diagnosis. Two urgent resective surgeries were performed. For medical treatment, liposomal amphotericin B was combined with posaconazole from the outset, with close monitoring of glycaemia.

INTRODUCCIÓN

La mucormicosis es una infección oportunista grave causada por mohos ubicuos pertenecientes al orden Mucorales, de los cuales los géneros más comúnmente aislados son *Rhizopus*, *Mucor*, *Cunninghamella* y *Lichtheimia*. A nivel mundial, se ha descrito una incidencia de mucormicosis de 0,005 a 1,7 por millón de habitantes[1]. La infección se adquiere habitualmente por inhalación de esporangiosporas, siendo la mucormicosis pulmonar y la mucormicosis rino-órbito-cerebral (MROC) los síndromes clínicos más frecuentes[2]. En esta forma de mucormicosis, los pacientes pueden presentar síntomas típicos de una rinosinusitis aguda bacteriana, pero con un rápido deterioro y nula respuesta a antibióticos[3]. La MROC es frecuentemente fatal, con una morbimortalidad superior al 85 %, a pesar del uso de la anfotericina B, la terapia hiperbárica y la resección quirúrgica agresiva[4]. Los mucorales son la segunda causa más común de infecciones fúngicas filamentosas después de *Aspergillus* spp[5]. Los factores de riesgo frecuentemente asociados a la mucormicosis incluyen la diabetes mellitus, las neoplasias hematológicas, la neutropenia y los tratamientos inmunosupresores[6]. Sin embargo, el aumento de casos observado en los últimos años justifica la consideración de la mucormicosis como una enfermedad emergente. En particular, la pandemia de COVID-19 ha provocado un aumento espectacular de los casos. Así, la mucormicosis asociada a COVID-19 conlleva un riesgo de mortalidad de hasta el 38,9 %[7]. A pesar de ser una infección considerada poco frecuente por muchos clínicos, la mucormicosis tiene una gran importancia debido a sus tasas desproporcionadamente altas de desenlaces mortales. La supervivencia global de la MROC se reduce hasta el 20 % cuando existe afectación orbitaria o cerebral[1]. Estas cifras se han mantenido estables durante las 2 últimas décadas a pesar de los avances en nuevos triazoles antimoho de amplio espectro con actividad frente a Mucorales, como el posaconazol y el isavuconazol. Los Mucorales son conocidos por causar infecciones invasivas rápidamente progresivas y su mortalidad se explica en parte por su particular propensión a la angioinvasión, que conduce a la trombosis vascular y necrosis tisular isquémica[2].

El retraso en el desbridamiento quirúrgico y en el tratamiento antifúngico adecuado se ha asociado a un aumento de la mortalidad. Las estrategias de diagnóstico actuales se centran en técnicas invasivas o que precisan de demasiado tiempo, como la histopatología, los cultivos o las técnicas moleculares. Entre los factores que contribuyen a la dificultad en el diagnóstico temprano de estas infecciones se encuentran la ausencia de consenso, la limitada sensibilidad de los métodos convencionales y la necesidad en muchos casos de procedimientos invasivos para el diagnóstico definitivo[8].

En el presente trabajo presentamos nuestra experiencia en el manejo agudo de una mucormicosis rino-órbito-maxilar agresiva.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 32 años, procedente de Senegal, con antecedente de diabetes mellitus tipo 1 mal controlada. Acudió al servicio de urgencias de nuestro centro por infección orbitaria purulenta izquierda de un mes de evolución (Figura 1). La tomografía computarizada (TC) inicial reveló una severa celulitis orbitaria izquierda que asociaba desestructuración del globo ocular, junto con ocupación de senos maxilar, frontal y etmoidal izquierdos. Asociaba, además, una extensa destrucción ósea que afectaba al maxilar, órbita, cigomático, ala mayor de esfenoides y apófisis pterigoides izquierdos (Figura 2). Ante la sospecha de mucormicosis rinocerebral se remitió una muestra urgente al servicio de microbiología, donde se identificó mediante la técnica de blanco de calcoflúor la presencia de hifas no tabicadas.

Se inició tratamiento médico-quirúrgico de forma emergente, asociándose antifúngicos junto con cirugía resectiva agresiva para el control del foco infeccioso. Mediante abordaje de Weber-Ferguson izquierdo se realizó una maxilectomía total izquierda con exéresis de hueso malar afecto (manteniendo arco cigomático), exenteración orbitaria con retirada de pared medial y suelo de órbita izquierdos, exéresis del párpado inferior izquierdo, desbridamiento de tejidos blandos y traqueotomía (Figura 3). En la TC de control a las 48 h se evidencia progresión de la infección a nivel del ala mayor del esfenoides y apófisis pterigoides ipsilaterales, lo que motivó una segunda cirugía mediante abordaje coronal para ampliar la resección a dicho nivel, visualizándose y preservándose la duramadre. El estudio anatomopatológico de los especímenes quirúrgicos fue congruente con el diagnóstico inicial, evidenciándose una extensa necrosis e invasión por abundantes hifas aseptadas con ramificaciones en ángulo recto.

Para el tratamiento médico se combinó desde el inicio anfotericina B liposomal con posaconazol, asociándose una estrecha vigilancia de las glucemias durante su estancia en la unidad de cuidados intensivos. La evolución clínico-radiológica fue favorable (Figura 4), sin evidencia de progresión de la infección a nivel del sistema nervioso central ni cervicofacial,

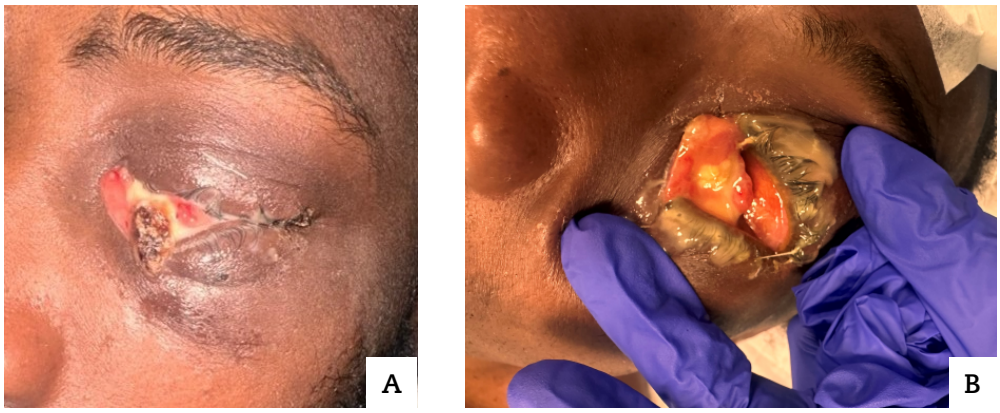


Figura 1. A) Celulitis orbitaria purulenta izquierda. B) Importante desestructuración del globo ocular izquierdo.

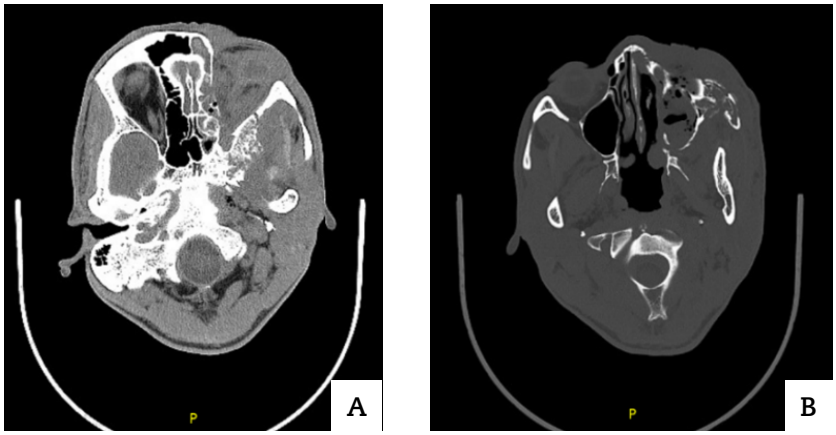


Figura 2. Cortes axiales de tomografía computarizada con contraste: A) celulitis pre y post-septal, con desestructuración de globo ocular izquierdo; B) destrucción ósea extensa a nivel de seno maxilar izquierdo, lámina papirácea, suelo y pared lateral de órbita izquierda, hueso maxilar y cigomático izquierdos, ala mayor de esfenoides y apófisis pterigoides izquierdos. Asocia ocupación de seno maxilar izquierdo por material hiperdenso.

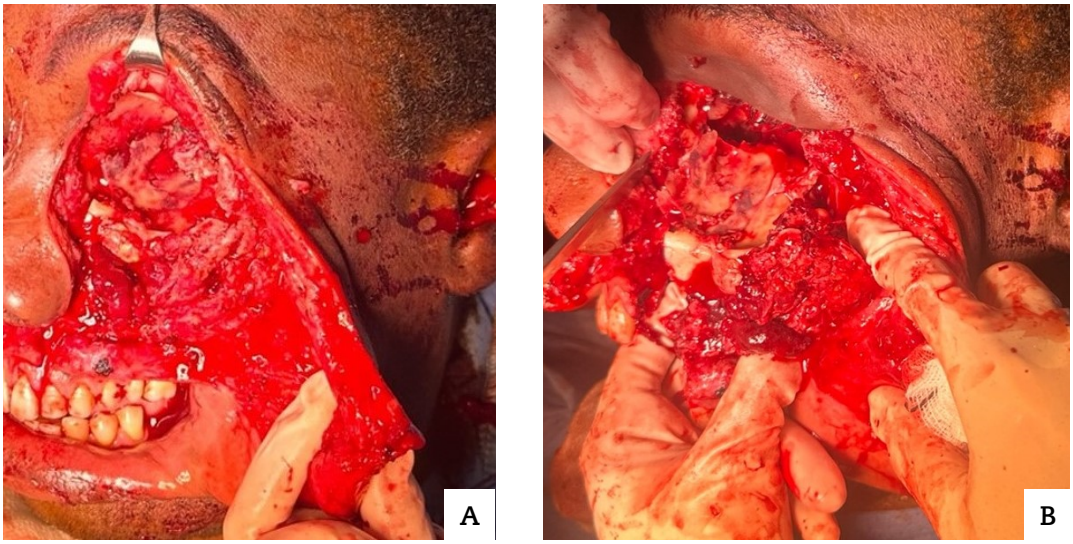


Figura 3. Imágenes intraquirúrgicas: A) abordaje Weber-Ferguson izquierdo para acceder al complejo máxilo-órbito-malar izquierdo; B) hemimaxilectomía total asociando resección malar.

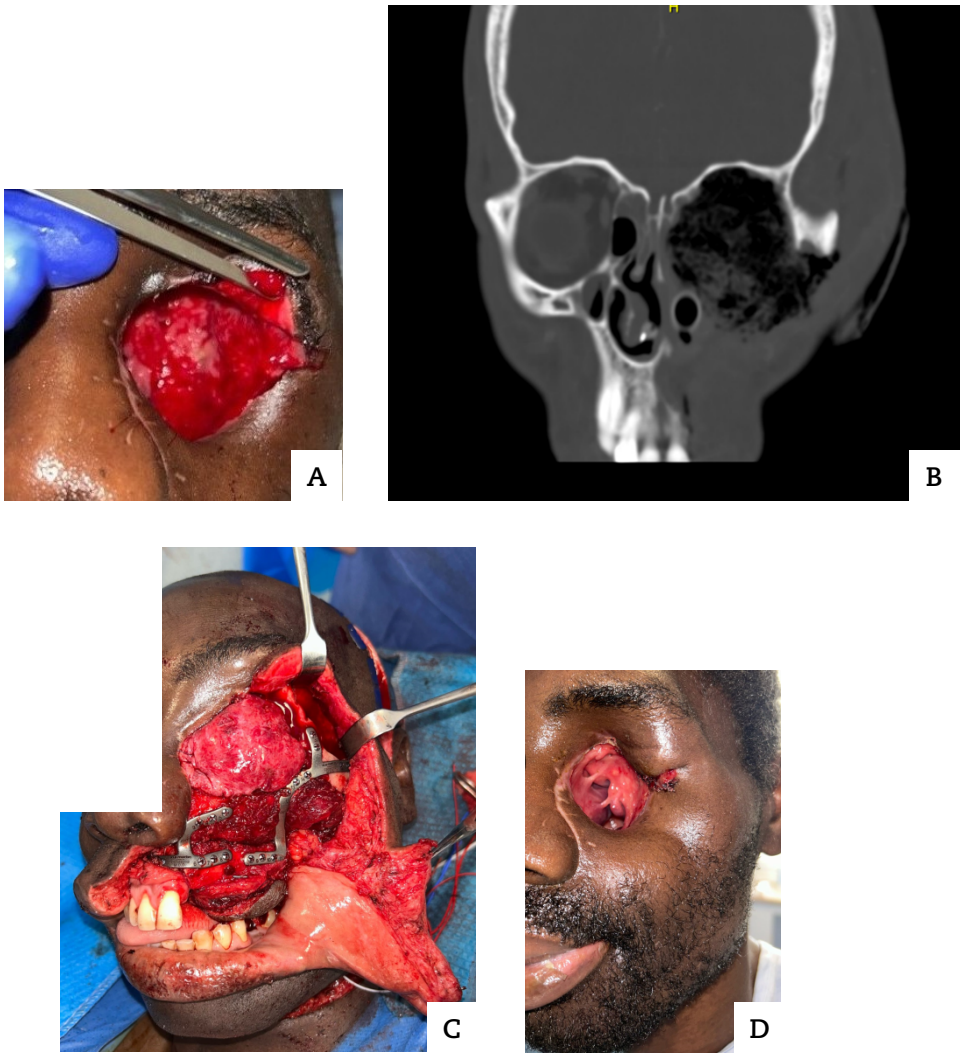


Figura 4. A) Fotografía facial tras las cirugías resectivas. B) Tomografía computadorizada tras cirugías resectivas, mostrando una cavidad anoftálmica con defecto de pared medial y suelo orbitarios izquierdos, así como ausencia de huesos malar y maxilares izquierdos. C) imagen intraquirúrgica de la reconstrucción mediante colgajos temporal y peroneo. D) fotografía tras cirugía reconstructiva.

lo que permitió una decanulación temprana de la traqueotomía. Durante la hospitalización en planta se colocó una gastrostomía percutánea.

Transcurridas 12 semanas, con presencia de estabilidad clínica y aún en tratamiento antifúngico con posaconazol oral, se llevó a cabo la reconstrucción quirúrgica mediante obliteración de cavidad orbitaria con colgajo muscular temporal ipsilateral, implante de Medpore en fosa temporal, colgajo peroneo osteomiocutáneo (osteotomías y osteosíntesis customizadas) e injerto de piel para cobertura cutánea orbitaria (Figura 4).

DISCUSIÓN

Las mucormicosis constituyen una gama de infecciones causadas por hongos saprofitos ubicuos. Estos cuadros afectan a pacientes inmunocomprometidos, con sobrecarga de hierro, tras traumatismos, infecciones dentales o tratamiento previo con voriconazol. La diabetes mellitus descompensada ha sido tradicionalmente el mayor factor de riesgo, siendo actualmente en Europa el trasplante de órganos[1,9]. En las últimas décadas se ha objetivado un aumento en la incidencia mundial (a nivel europeo, especialmente en Francia, Suiza y Bélgica). En España se ha reportado una incidencia del 3,2 por 100.000 habitantes/año. La infección rinocerebral, pulmonar, de tejidos blandos y diseminada son los cuadros clínicos más frecuentes[9].

La MROC puede presentar cefalea, fiebre, dolor facial, escaras en la mucosa palatina o tumefacción nasal. La celulitis, la quemosis, la proptosis y la visión borrosa son signos de la afectación orbitaria. Se ha encontrado que *Rhizopus oryzae* resulta ser responsable del 85 % de las MROC, en comparación con solo el 17 % de las mucormicosis no rinocerebrales[8,9]. El diagnóstico de la mucormicosis obliga al uso temprano de técnicas de imagen y recogida de muestras para microscopia

directa, histopatología o análisis moleculares, siendo el método más rápido la observación directa del hongo al microscopio utilizando blanqueadores ópticos como el blanco de calcoflúor. Cabe destacar que la característica necrosis tisular de la mucormicosis también puede presentarse en otros hongos, como *Aspergillus* o *Fusarium*[7,9]. La TC determina la extensión de la lesión, mientras que la resonancia magnética nuclear es más efectiva para valorar la invasión cerebral o vascular, incluso antes de que se detecten clínicamente[3].

El tratamiento de la MROC precisa de una actitud agresiva y rápida, que incluya tanto resección/desbridamiento quirúrgico como tratamiento médico tempranos. Debe administrarse anfotericina B liposomal en dosis altas. El isavuconazol y la anfotericina B son tratamientos aprobados por la FDA para la mucormicosis, mientras que el posaconazol se ha utilizado de manera "off-label" como terapia de desescalada o de rescate. Pueden añadirse tratamientos adyuvantes como los quelantes de hierro, el bicarbonato sódico, el oxígeno hiperbárico, el interferón o el factor estimulante de colonias de granulocitos y monocitos[1,5,9].

Los cuadros agresivos de mucormicosis en el territorio maxilofacial continúan siendo entidades poco frecuentes, pero con incidencia al alza debido al incremento en pacientes inmunodeprimidos, especialmente en la era COVID-19. Un elevado índice de sospecha unido a la instauración de antifúngicos, control de los factores precipitantes y la cirugía de desbridamiento-resección de forma temprana son las claves para reducir la mortalidad.

ASPECTOS ÉTICOS

Este trabajo ha sido aprobado por el Comité Ético de Investigación del Área Sanitaria de Guipúzkoa y los autores tiene el consentimiento informado del paciente.

CONFLICTOS DE INTERESES

Los autores declaran no tener conflicto de intereses alguno.

FUENTES DE FINANCIACIÓN

El presente trabajo no ha contado con ninguna fuente de financiación.

BIBLIOGRAFÍA

1. Singh SP, Rana J, Singh VK, Singh R, Sachan R, Singh S, et al. Rhino-orbital mucormycosis: Our experiences with clinical features and management in a tertiary care center. Rom J Ophthalmol. 2021;65(4):339-53. DOI: 10.22336/rjo.2021.69.
2. Safiia J, Díaz MA, Alshaker H, Atallah C, Sakr P, Moshovitis DG, et al. Recent advances in diagnostic approaches for mucormycosis. J Fungi (Basel). 2024;10(10):727. DOI: 10.3390/jof10100727.
3. Acosta Behrends C, Lucio Leonel E, Uribe Campos A, Gómez Mata B. Mucormicosis rinocerebral de origen dental: reporte de un caso clínico y revisión de la literatura. Rev Esp Cir Oral Maxilofac. 2014;36(2):68-72. DOI: 10.1016/j.maxilo.2012.04.005.
4. Cámara López D, Reyes Castañeda EG, Cabrera Arévalo CE, Calvillo Rivera JG, Alonso Moctezuma A. Mucormicosis rino-órbito-cerebral: casuística en un hospital de tercer nivel en méxico, en 3 años. Rev Esp Cir Oral Maxilofac. 2022;44(1):23-29. DOI: 10.20986/recom.2022.1312/2021.
5. Slavin M, van Hal S, Sorrell TC, Lee A, Marriott DJ, Daveson K, et al. Invasive infections due to filamentous fungi other than Aspergillus: Epidemiology and determinants of mortality. Clin Microbiol Infect. 2015;21(5):490.e1-10. DOI: 10.1016/j.cmi.2014.12.021.
6. Shukla V, Shetty S. Unmasking the uncommon: Post covid-19's sinister encore. A clinical report of acute invasive fungal rhinosinusitis in a non-diabetic, non-steroid therapy patient. Rev Esp Cir Oral Maxilofac. 2023;45(2):79-82. DOI: 10.20986/recom.2023.1464/2023.
7. Özbek L, Topçu U, Manay M, Esen BH, Bektas SN, Aydin S, et al. COVID-19-associated mucormycosis: a systematic review and meta-analysis of 958 cases. Clin Microbiol Infect. 2023;29(6):722-31. DOI: 10.1016/j.cmi.2023.03.008.
8. Vaughan C, Bartolo A, Vallabh N, Leong SC. A meta-analysis of survival factors in rhino-orbital-cerebral mucormycosis-has anything changed in the past 20 years? Clin Otolaryngol. 2018;43(6):1454-64. DOI: 10.1111/coa.13175.
9. Sharma A, Goel A. Mucormycosis: Risk factors, diagnosis, treatments, and challenges during COVID-19 pandemic. Folia Microbiol (Praha). 2022;67(3):363-87. DOI: 10.1007/s12223-021-00934-5.