

Rinosporidiosis nasal. Reporte de un nuevo caso y revisión de la literatura

Nasal rhinosporidiosis. New case report and review

Karin Krauss M¹, Héctor Bahamonde S², Macarena Karle P².

RESUMEN

La rinosporidiosis es una enfermedad granulomatosa rara producida por el microorganismo Rhinosporidium seeberi. A pesar de ser considerada una infección endémica en algunas zonas de Asia, en nuestro país es una enfermedad extremadamente rara. Se presenta el caso clínico de un escolar de 10 años que consulta por aumento de volumen en fosa nasal izquierda de 1 mes de evolución, de crecimiento progresivo, con epistaxis autolimitada, presentando al examen físico una lesión polipoídea, en la cual, no existiendo sospecha previa, se determinó mediante histopatología la presencia de rinosporidiosis. Se discute la epidemiología de la enfermedad, sus mecanismos de diseminación, alternativas de tratamiento y principales complicaciones.

Palabras clave: Rinosporidiosis, Rhinosporidium seeberi, rinosporidiosis nasal.

ABSTRACT

Rhinosporidiosis is a rare granulomatous disease produced by the microorganism Rhinosporidium seeberi. Despite being considered an endemic infection in some areas of Asia, in our country it is an extremely rare disease. We present the case of a 10 year-old boy who consult for increased volumen in the left nostril of 1 month evolution, with progressive growth, self-limited epistaxis, and a physical examination with a polypoid lesion, in which there were no prior suspicion, histopathology determined the presence of rhinosporidiosis. Epidemiology of the disease, its dissemination mechanisms, treatment options and major complications are discussed.

Key words: Rhinosporidiosis, Rhinosporidium seeberi, nasal rhinosporidiosis.

INTRODUCCIÓN

La rinosporidiosis es una enfermedad granulomatosa crónica rara que afecta el tejido mucocutáneo, producida por el microorganismo *Rhinosporidium seeberi*. Este microorganismo fue descrito por

Guillermo Seeber en Argentina a comienzo del siglo XX, quien descubrió la presencia de un parásito mientras estudiaba un pólipo nasal humano. Desde entonces diversos casos han sido descritos y con el paso del tiempo el microorganismo ha recibido distintas denominaciones siendo *Rhinosporidium seeberi*

¹ Médico Capacitación en Hospital Clínico Universidad de Chile.

² Médico Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Clínico Universidad de Chile.

la más aceptada. Durante años se ha discutido su taxonomía, inicialmente se le consideró un protozoo¹, pero se le ha descrito también como un hongo, un alga, una cianobacteria procariótica (*Microcystis aeruginosa*) y un protista, parásito de peces². Esta variedad de clasificaciones se debe probablemente a que el microorganismo no puede ser cultivado *in vitro* y no prolifera por inoculación experimental en animales de laboratorio³. En la actualidad, gracias a técnicas modernas de biología molecular y basados en el ADN ribosómico, se ha determinado que esta especie pertenece a la clase *Mezomycetozoa*⁴.

Es una infección endémica de zonas de Asia, como India y Sri Lanka, pero se han reportado casos en otras partes del mundo como América, Europa y África⁵. Predomina en zonas tropicales y subtropicales, y se considera que aproximadamente el 90% de los casos proviene de Asia, mientras que Sudamérica aportaría con menos del 5% de los casos⁶. En nuestro país se han reportado 12 casos en humanos, 10 en pólipos nasales: en el año 1967 en Valparaíso (7 casos)⁷, en el año 1988 (2 casos)⁸, en el año 2010 en Talca (1 caso)⁹; y 2 casos en conjuntiva ocular: 1982 (1 caso)¹⁰ y en el año 2014 en Arauco (1 caso en una niña de 11 años)¹¹.

La enfermedad afecta predominantemente la mucosa de la nasofaringe y la conjuntiva ocular, pero puede comprometer laringe, paladar blando, piel, saco lagrimal, conducto nasolacrimal y el meato externo de la uretra¹², aunque estas ubicaciones son infrecuentes¹³. En la nariz se presenta como una lesión de tejido blando polipoídea (a veces pediculada), vascularizada y friable. Los síntomas dependerán del sitio comprometido y en el caso de la ubicación nasal se caracteriza principalmente por rinorrea, epistaxis y obstrucción nasal progresiva¹⁴. Afecta con mayor frecuencia a individuos entre 10 y 40 años que habitan en áreas rurales, predominantemente varones, con una razón hombre:mujer que varía entre 4:1¹⁵ y 6:1².

Se ha postulado que la infección en la mucosa nasal se produciría principalmente por contacto directo de epitelio previamente traumatizado¹² con aguas estancadas, principalmente por inmersión de la cabeza en lagunas, estanques, pantanos o ríos con poca corriente². Se cree que los hombres entrarían más frecuentemente en contacto con este tipo de aguas producto de sus actividades laborales (agricultura, pesca artesanal, buceo), lo que explicaría la mayor prevalencia en ellos. Se desconoce

el detalle de su mecanismo de transmisión y se ha sugerido que la infección es primariamente de peces y que el hombre y otros animales (caballos, vacas y perros) son huéspedes accidentales³, no existiendo la transmisión entre humanos⁹.

En la submucosa del huésped el microorganismo forma una estructura redondeada y de paredes gruesas llamado esporangio, cuyo tamaño varía entre 10-200 μm ⁵ y que puede ser visible como pequeños puntos blancos en la mucosa. El esporangio contiene en su interior pequeñas "células hijas" denominadas esporangioesporas. Estas estructuras pueden ser visualizadas con tinciones para hongos como metanamina plata de Gomori y ácido peryódico de Schiff (PAS), así como también con la tinción estándar de hematoxilina eosina⁵. El ciclo en el huésped se iniciaría con la liberación de esporangioesporas de los esporangios maduros en el tejido del huésped, una vez implantadas estas endoesporas aumentan de tamaño progresivamente hasta transformarse en esporangios maduros que liberarán sus esporas reiniciando el ciclo¹⁶.

El tratamiento más efectivo para esta condición es la extirpación quirúrgica de la lesión con electrocoagulación de su base². Se ha planteado el uso de tratamiento con diaminodifenilsulfona como complemento (dapsona, antibiótico de familia de las sulfonas, utilizado para tratar infecciones por mycobacterias), pero la imposibilidad de cultivar el microorganismo *in vitro* ha impedido determinar la sensibilidad de drogas que podrían tener aplicación clínica⁵.

CASO CLÍNICO

Paciente género masculino de 10 años, proveniente de la región metropolitana de Chile, con antecedentes de rinitis alérgica en tratamiento irregular, consulta por aumento de volumen en fosa nasal izquierda de 1 mes de evolución, de crecimiento progresivo, con epistaxis autolimitada intermitente en relación a grataje. No presenta dolor, ni rinorrea ni otros síntomas rinosinuales. A la interrogación dirigida, niega exposición y baños en aguas estancadas.

En el examen físico destaca aumento de volumen polipoídeo en fosa nasal izquierda de aprox. 5 x 10 mm, rojizo, indoloro que se moviliza a la palpación. En la nasofibroscofia se observa probable zona de implantación en tabique anterior. TAC

de cavidades paranasales informa una formación polipoídea nasal izquierda sin aumento de vascularización ni destrucción ósea.

Se realiza biopsia excisional (Figura 1) y cauterización de zona de implantación, como sospecha inicial de granuloma piógeno. El examen macroscópico de la lesión describe un fragmento de tejido blanquecino parduzco de 1,8 x 1,7 x 1,1 cms. Al examen microscópico se observa una formación polipoídea revestida de epitelio transicional y escamoso con focos erosivos. Denso infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario con focos de reagudización leucocitaria y reacción granulomatosa, reconociéndose numerosas estructuras esféricas (esporangios) delimitados por una cápsula eosinófila refringente (Figuras 2 y 3), en su interior se observan numerosas endoesporas, positivas para las tinciones de PAS (Figura 4) y Gomori-Grocott; compatibles con una infección por *Rhinosporidium seeberi*.

Posterior a la cirugía y hasta la fecha de redacción de este artículo el paciente ha tenido 5 meses de seguimiento sin presentar recurrencias.

DISCUSIÓN

A pesar de ser una enfermedad granulomatosa rara, el presente caso clínico representa el decimotercer caso de rinosporidiosis humana en ser publicado en nuestro país. En cuanto a la epidemiología, el caso coincide con la edad promedio de presentación (10-40 años) y el predominio en pacientes de género masculino, pero particularmente destaca el hecho de que el paciente pertenece a un nivel socioeconómico alto, refiriendo no

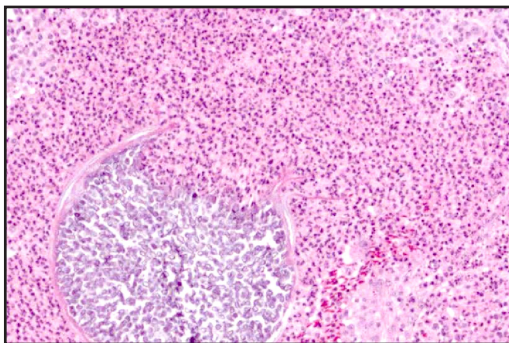


Figura 2. Tinción hematoxilina eosina. Aumento 10x. Se observa fragmento de mucosa con un gran esporangio, relleno de endoesporas, el cual presenta su cápsula parcialmente rota, rodeado por infiltrado inflamatorio rico en polimorfonucleares neutrófilos. En la esquina superior derecha se observa un esporangio inmaduro.



Figura 1. Pieza quirúrgica. Formación polipoídea de 1,8 x 1,7 x 1,1 cm, blanquecina parduzca, con focos erosivos, levemente edematosa, extraída desde fosa nasal izquierda.

haber tenido exposición o baños en aguas estancadas ni relación con el ambiente agrícola.

Debido a la clínica poco específica es importante considerar que en áreas no endémicas existen múltiples diagnósticos diferenciales que se pueden plantear ante un paciente con una masa polipoídea, vascularizada y friable, entre ellos rinosinusitis crónica polipoídea, fibroangioma juvenil, papiloma invertido, granuloma piógeno, entidades mucho más frecuentes en nuestro medio que la rinosporidiosis.

Esta infección afecta frecuentemente la mucosa nasal (70%)², siendo el tabique, las narinas y el piso nasal los sitios más afectados. Lesiones satélites, especialmente de la vía aérea superior se han explicado como respuesta a un proceso de autoinoculación, donde los

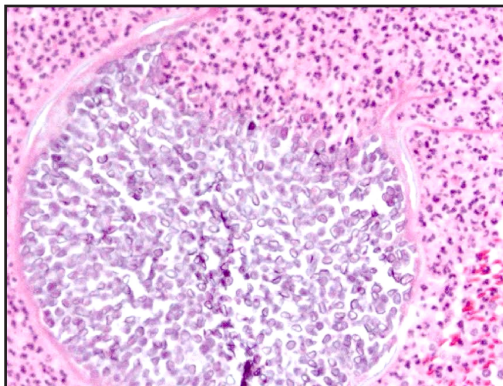


Figura 3. Tinción hematoxilina eosina. Aumento 20x. A mayor aumento se observa la cápsula rica en quitina, parcialmente rota, que permite la liberación de endoesporas, con abundante infiltrado inflamatorio a su alrededor.

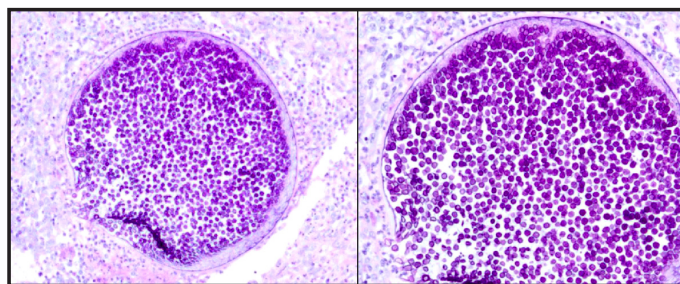


Figura 4. Tinción ácido peryódico de Schiff. Aumento 10x (der) 20x (izq). La tinción de PAS resalta la gruesa pared de quitina y las abundantes endoesporas en el interior.

esporangios maduros de la lesión inicial se romperían, liberando endoesporas a la vía respiratoria susceptibles de implantarse en otras zonas, generalmente posterior a trauma o a la cirugía misma. La diseminación a otras zonas podría ocurrir vía hemática y este mecanismo se ha planteado en pacientes que han presentado lesiones subcutáneas en las extremidades sin afectación de la piel suprayacente². La diseminación linfática no ha podido ser demostrada, debido a que en los casos estudiados, la histopatología no ha descrito linfadenitis, como sí sucede en otros tipos de micosis sistémicas. La rinosporidiosis diseminada suele ser fatal y puede comprometer la piel, el cerebro, los pulmones, el hígado y los huesos de las extremidades¹⁷, generalmente en estos casos el individuo presenta una condición de inmunodeficiencia, como es en los casos asociados al SIDA¹⁸.

La inmunidad celular jugaría un rol importante en la fisiopatología de esta enfermedad, la disminución y retraso de la reacción de hipersensibilidad mediada por el microorganismo asociado a un cambio en la respuesta TH1 (celular) a una TH2 (anticuerpos) podrían contribuir a una disminución en la inmunidad celular antirinosporidium, siendo la posible explicación para el carácter crónico de la enfermedad, la diseminación y recurrencias¹⁴.

En cuanto al tratamiento, la resección local es de elección. Debido a que se han reportado casos de recurrencia con resección simple, se recomienda realizar una resección amplia con electrocoagulación de la base¹⁵. El tratamiento médico por sí solo no ha demostrado ser efectivo para tratar esta patología, sin embargo existen reportes de tratamientos exitosos con dapsona, utilizada por tiempo prolongado (6-12 meses)¹⁹, la cual sería útil en individuos con enfermedad multilocal o en casos de recidiva²⁰. Su mecanismo de acción produciría la detención de la maduración de los esporangios y fibrosis del estroma. Es por esto que se ha planteado que el tratamiento prequirúrgico con dapsona podría disminuir la hemorragia debido a la inducción de fibrosis así

como también prevenir la colonización e infección de nuevos sitios luego de la liberación de endoesporas desde el sitio quirúrgicamente traumatizado²¹. Evidentemente se requieren estudios con mejor calidad de evidencia para poder probar la utilidad del uso prequirúrgico de este medicamento, pero en la práctica estos estudios son difíciles de realizar en países donde la enfermedad no es considerada endémica.

En relación a complicaciones, las principales serían la recurrencia, la diseminación local y la sobreinfección bacteriana. Las recurrencias, de acuerdo a lo que el concepto se refiere podrían ser interpretadas tanto como recurrencias en el sitio inicial, posterior a un tratamiento insuficiente (recidiva) o reinfecciones en otros sitios. Se ha descrito que las recurrencias podrían ocurrir después de meses e incluso años, por lo que se hace necesario un seguimiento prolongado. La tasa de recurrencia varía desde el 10% al 70%, pero la mayoría de las publicaciones reportan un promedio de 10% cuando se realiza una escisión incompleta de la lesión²². Cabe destacar que luego de 5 meses de seguimiento nuestro paciente no ha presentado recurrencias.

CONCLUSIONES

En áreas no endémicas, la rinosporidiosis es una enfermedad muy poco frecuente, por lo que su diagnóstico representa un desafío para el otorrinolaringólogo. Se deben considerar los elementos epidemiológicos (edad, género y exposición a fuentes de contagio) para acotar los diagnósticos diferenciales de una lesión polipoídea con las características clínicas previamente descritas. En muchos casos será la histopatología, la que mediante técnicas relativamente simples proveerá el diagnóstico definitivo. Luego de realizado el tratamiento, se requiere de un seguimiento prolongado para evaluar la aparición de recurrencias y la elección de cómo tratar estas recurrencias sigue

siendo una decisión basada en evidencia de regular calidad (nivel III: Opinión de expertos, basados en la experiencia clínica y estudios descriptivos). En muchos aspectos la enfermedad sigue siendo un enigma y se requiere de mayores estudios con conclusiones más

sólidas que permitan tomar mejores decisiones, pero debido a la baja prevalencia de la enfermedad, estos estudios seguirán siendo poco factibles de realizar, por lo que la experiencia local sigue aportando a la literatura disponible.

BIBLIOGRAFÍA

1. SEEBER G. Un nuevo esporozoario parásito del hombre. Dos casos encontrados en pólipos nasales. Tesis. Universidad Nacional de Buenos Aires. Imprenta librería "Boullosa". Buenos Aires, Argentina. 1900.
2. MILANES PÉREZ R, CARO VÁSQUEZ C, VÉÑEZ DUNCAN C, MARRUGO GRICE O. Diagnóstico diferencial de la rinosporidiosis: a propósito de un caso. *Iatreia* 2012; 25(3): 272-6.
3. MORA J, SALAZAR J, CALDERÓN C, GARCÍA R. Rinosporidiosis en Costa Rica. (Revisión del tema e informe del primer caso en nuestro país). *Acta Med Costarric* 1985; 28(2): 122-5.
4. HERR RA, AJELLO L, TAYLOR JW, ARSECULERATNE SN, MENDOZA L. Phylogenetic analysis of *Rhinosporidium seeberi*'s 18S small-subunit ribosomal DNA groups this pathogen among members of the protoctistan Mesomycetozoa clade. *J Clin Microbiol* 1999; 37(9): 2750-4.
5. DAS S, KASHYAP B, BARUA M, ET AL. Nasal rinosporidiosis in humans: New interpretations and a review of the literature of this enigmatic disease. *Med Mycol* 2011; 49(3): 311-5.
6. MOHAN H, CHANDER J, DHIR R, SINGHAL U. Rinosporidiosis in India: a case report and review of literature. *Rhinosporidiose in Indien. Ein Fallbericht und Literaturubersicht* 1995; 225: 223-5.
7. DE LA ROSA G. Hallazgo de 7 casos de rinosporidiosis. *Rev Méd Chile* 1967; 95: 214-5.
8. ODDO D, LOBOS T. Micosis inhabituales en Chile: comunicación de 10 casos. *Rev Med Chil* 1988; 116(11): 1135-42.
9. BREVIS P, MORALES E, BRAVO JC, ET AL. Un nuevo caso clínico de rinosporidiosis en Chile. *Rev Iberoam Micol* 2010; 27(4): 183-5.
10. MARTÍNEZ E, VALENZUELA H, CUBILLOS E. Rinosporidiosis de la conjuntiva. *Arch Chil Oftalmol* 1982; 39: 49-51.
11. ZOROQUIAIN P, MORENO A, ODDÓ D. Rinosporidiosis conjuntival diagnosticada mediante estudio histopatológico. *Rev Chil Infectol* 2014; 31(2): 213-5.
12. ARSECULERATNE SN. Recent advances in rhinosporidiosis and *Rhinosporidium seeberi*. *Indian J Med Microbiol* 2002; 20(3): 119-31.
13. ECHEJOH GO, MANASSEH AN, TANKO MN, ET AL. Nasal rinosporidiosis. *J Natl Med Assoc* 2008; 100(6): 713-5.
14. CAPOOR MR, KHANNA G, RAJNI, ET AL. Rhinosporidiosis in Delhi, North India: Case series from a non-endemic area and mini-review. *Mycopathologia* 2009; 168(2): 89-94.
15. HOSPENTHAL D. Rhinosporidiosis. Medscape. 2015. <http://emedicine.medscape.com/article/227734-overview#a6>. Accessed March 4, 2016.
16. MENDOZA L, HERR RA, ARSECULERATNE SN, AJELLO L. In vitro studies on the mechanisms of endospore release by *Rhinosporidium seeberi*. *Mycopathologia* 1999; 148(1): 9-15.
17. RAJAKANNU M, SRI VENGADESH G, PAI D, JAGDISH S. Disseminated rhinosporidiosis - an unusual presentation with pulmonary involvement. *Int J Dermatol* 2006; 45(3): 297-8.
18. SAHOO GC, RAGHAVAN R. Rhinosporidiosis on HIV - a case report. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg* 2000; 52(3): 281-2.
19. JOB A, VENKATESWARAN S, MATHAN M, KRISHNASWAMI H, RAMAN R. Medical therapy of rhinosporidiosis with dapsone. *J Laryngol Otol* 1993; 107(9): 809-12.
20. MADKE B, MAHAJAN S, KHARKAR V, CHIKHALKAR S, KHOPKAR U. Disseminated cutaneous with nasopharyngeal rhinosporidiosis: Light microscopy changes following dapsone therapy. *Australas J Dermatol* 2011; 52(2): e4-e6.
21. ARSECULERATNE SN, BACT D, PHIL D. Chemotherapy of Rhinosporidiosis: a Review. *J Infect Dis Antimicrob Agents* 2009; 26(1): 21-7.
22. ABUD N, PEREIRA JC. Rinosporidiose Nasal - Relato de Quatro Casos e Revisão de Literatura Nasal Rhinosporidiosis - Four Cases Relate and Literature Review. *Intl Arch Otorhinolaryngol* 2007; 214-9.

Dirección: Héctor Bahamonde S.
Santos Dumont #999. Independencia. Santiago de Chile.
E mail: titob@mi.cl