



# La zygomycose oto-rhino-cérébrale : « l'iceberg » à évolution fatale

## *The oto-rhino-cerebral zygomycosis: the «iceberg» with a fatal outcome*

**Toufik Joulali, Houda Chafai, Ali Derkaoui, Abdelkarim Shimi, Mohammed Khatouf**

Service de réanimation polyvalente A1, CHU Hassan II de Fès (Maroc)

toufik.joulali@gmail.com

### Résumé

Les zygomycoses ou les mucormycoses sont des infections fongiques opportunistes évoluant sur un terrain immunodéprimé ou fragilisé, le plus souvent par un diabète mal équilibré. Plusieurs travaux rapportent des cas sporadiques de ces affections les qualifiant de rares. Cependant, le caractère polymorphe des mucormycoses, mimant d'autres pathologies, retarde une prise en charge adéquate, ce qui nous conduit à qualifier cette maladie « d'iceberg » associée à une évolution le plus souvent fatale.

L'objectif de cette observation est de rappeler les différents aspects de cette pathologie ainsi que de partager des connaissances pour une meilleure prise en charge des patients.

### Mots-clés

Zygomycoses; Mucormycose; Immuno-suppression; Diabète

### Abstract

*The zygomycosis or mucormycosis are opportunistic fungal infections evolving in fragile patients with a non-controlled diabetes or immunosuppression. Many studies have reported sporadic cases of this rare disease. However, the polymorphic of mucormycosis simulating other affections, delays an appropriate management of this disease, which leads us to qualify this pathology as an « iceberg » with most often a fatal outcome.*

*The objective of this observation is to present the different aspects of this disease and to share knowledge for a better management of the patients.*

### Keywords

*Zygomycosis; Mucormycosis; Immunosuppression; Diabetes*

### Introduction

Les zygomycoses sont des maladies fongiques polymorphes dues à des champignons filamenteux ubiquitaires dans l'environnement, de l'ordre des mucorales. C'est une affection dite « rare », touchant les patients immuno-déprimés avec un pronostic le plus souvent défavorable dû au retard du diagnostic et à une prise en charge à un stade de nécrose ou de dissémination généralisée. Nous rapportons le cas d'une évolution mortelle et rapide d'une mucormycose oto-rhino-cérébrale chez une patiente en décompensation acidocétosique.



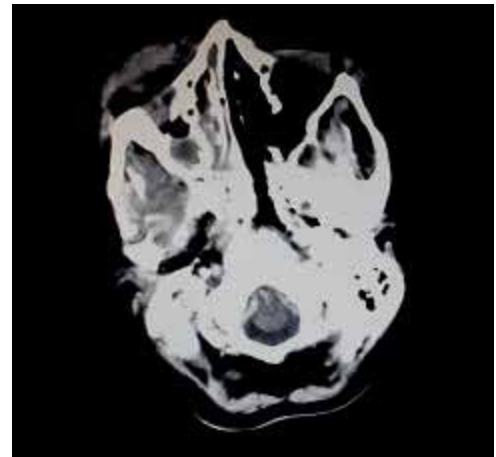
## Observation clinique

Il s'agit de Mme N.A, âgée de 45 ans, diabétique type 2 depuis 10 ans avec une mauvaise observance thérapeutique, admise aux urgences du CHU Hassan II de Fès pour la prise en charge d'une décompensation acidocétosique. L'examen à son admission a trouvé une patiente obnubilée avec un Glasgow à 12, fébrile à 39°, tachycarde à 135 bpm, avec un chémosis et un œdème de l'hémiface droite avec lésions cutanées érythémateuses (Fig. 1) mimant un érysipèle de la face. Le scanner cérébral a objectivé un comblement des cellules éthmoïdales avec deux collections infra-temporales et une importante infiltration de la graisse intra et extra-conique avec exophtalmie type III sans signe de thrombose caverneuse (Fig. 2). La prise en charge a consisté en une antibiothérapie à base d'amoxicilline protégée, une insulinothérapie et une réhydratation de la patiente. Après une stabilité clinique de 22 h et une amélioration de l'état neurologique, l'évolution a été marquée par une aggravation brutale avec installation d'un état de choc septique réfractaire malgré les mesures de réanimation et une antibiothérapie à base de Céphalosporine de 3<sup>e</sup> génération, de quinolone et d'amphotéricine B en raison de l'extension des lésions de la face, avec début d'ischémie et de nécrose cutanée (Fig. 3). L'évolution était rapidement fatale en 6 h et le prélèvement bactériologique post-mortem est revenu en faveur d'une mycormycose à *Rhizomucor*, avec surinfection à *Acinetobacter baumannii* et *Staphylococcus aureus*.

**Figure 1** Image des lésions initiales avec œdème et érythème péri-orbitaire.



**Figure 2** Coupe scannographie objectivant l'infiltration de la graisse infra-temporale et le comblement des cellules éthmoïdales.



**Figure 3** Image de l'évolution des lésions vers une ischémie et une nécrose cutanée.





## Discussion

Les zygomucoses ou mucormycoses sont des infections fongiques rares, dues à des champignons filamenteux appartenant à la classe des Zygomycètes de type Mucorales évoluant le plus souvent sur un mode aigu [1]. La voie de contamination est essentiellement aérienne, post-traumatique et exceptionnellement par ingestion [2].

Le tableau classique des sujets à risque, comme notre patiente, est un diabète en décompensation acidocétosique [3]. L'affection est opportuniste et survient sur terrain d'immuno-suppression comme les personnes atteintes d'hémopathies malignes, les personnes greffées, les patients souffrant d'une surcharge en fer, d'une insuffisance rénale chronique et ceux en particulier, sous traitement par Déféroxamine. En effet, cet agent, chélateur du fer et de l'aluminium, stimule la croissance de certaines mucorales (*Rhizopus microspores* et *Rhizopus arrizhus*) et augmente leur pathogénicité [4].

Les mucorales se caractérisent par un tropisme vasculaire très important expliquant ainsi leur pouvoir de dissémination hématogène et leur aptitude à entraîner des nécroses ischémiques dans les tissus infectés [5]. L'invasion péri-neurale est une autre voie de propagation récemment décrite [6].

La forme rhino-orbito-cérébrale constitue 40 à 75 % des mucormycoses et généralement, le diagnostic est anatomo-pathologique et mycologique, montrant des filaments mycéliens larges avec un angiotropisme entraînant la formation de thromboses septiques et d'infarctus tissulaire. Seule la culture permet l'identification de l'espèce [7].

Les difficultés du diagnostic d'une mucormycose sont nombreuses : absence de spécificité clinique ou radiologique, mauvaise sensibilité des cultures, distinction parfois difficile avec les autres champignons et absence de diagnostic sérologique ou par PCR [8].

Non traitée, l'évolution de cette infection est fatale et même diagnostiquée précocement, la guérison n'est obtenue que dans la moitié des cas [9]. Dans le cas décrit, l'évolution fatale est en partie liée au diagnostic tardif de l'infection. L'approche thérapeutique doit être multidisciplinaire et l'Amphotéricine B reste le traitement médicamenteux le plus efficace avec une chirurgie agressive destinée à stériliser les tissus atteints [10].

## Conclusion

Son caractère polymorphe et la difficulté d'évoquer son diagnostic, nous conduisent à qualifier la zygomycose d' « iceberg ». Le diagnostic repose sur les examens mycologiques et le taux de mortalité demeure aussi élevé que sous-estimé.

## Références

1. Gaillard T, Crémades A, Cathelinaud O, et al. Diagnostic d'une mucormycose. *Spectra Biologie* n° 143, Janvier-Février 2005.
2. Duong-Ngo C, Tess O, Mbongo E, Gouget I, Grossin M. Mucormycose pulmonaire disséminée d'évolution fatale. *J Fran Viet Pneu* 2012;03(09):1-50.
3. Bastides F. Zygomycoses, fusarioses, scédosporioses, trichosporonoses : les nouvelles mycoses émergentes. *Réanimation* 2010;19:319-26.
4. Maertens J, Demuynck H, Verbeken EK, et al. Mucormycosis in allogeneic bone marrow transplant recipients: report of five cases and review of the role of iron overload in the pathogenesis. *Bone Marrow Transplant*, 1999;24:307-12.
5. Mkaouer S, Bouacida A, Bahri I, et al. Mucormycose rénale. *Progrès en Urologie* 2006;16:490-92.
6. Frater JL, Hall GS, Procop GH. Histologic features of zygomycosis: emphasis on perineural invasion and fungal morphology. *Arch Pathol Lab Med* 2001;125:375-78.
7. Blayne W, Adrew AH, Edward R, Edward T, Patrick L. Successful treatment of primary bilateral renal mucormycosis with bilateral nephrectomy. *Urology* 2004;64:590.
8. Pipet A, Mallet JP, Marty C, et al. Mucormycoses pulmonaires: difficultés diagnostiques et thérapeutiques. *Rev Mal Respir* 2007;24:617-21.
9. Battikh R, Labben I, Ben abdelhafidh N, et al. Mucormycose rhinofaciale : à propos de 3 cas. *Med Mal Infect* 2003;33:427-30.
10. Jemli B, Garsallah H, Lebben I, Ferjeni M, Gargouri S. Mucormycose cutanée primitive et diabète : à propos d'une observation. *Bull Soc Pathol Exot* 2005;98-5:347-49.

**Liens d'intérêt : aucun**