

COMMUNICATION

A PROPOS D'UN CAS DE RHINO-ENTOMOPHTORO-PHYCOMYCOSE OBSERVE EN ZONE SECHE AFRICAINE (SOMALIE)

C. CARRERE, F. SIMON, F. MONCADE, G. MARTET

RESUME - Sur le continent Africain, la rhino-entomophthoro-phycomycose, mycose profonde due à *Conidiobolus coronatus*, a été essentiellement décrite en zone forestière humide. Jusqu'alors, un seul cas a été rapporté en région sèche chez un Tchadien. Cette affection a été observée chez un Somalien âgé de trente ans, vivant et n'ayant jamais quitté la zone rurale de Dinsoor. Cette région présente un climat chaud (température stable entre 22°C et 30°C) et sec (précipitations annuelles inférieures à 400 mm). Chez ce sujet, le diagnostic a été porté sur l'existence d'une déformation typique bifocale centro-faciale et sur un aspect histologique caractéristique de rhino-entomophthoro-phycomycose. Cette observation souligne le fait que cette mycose profonde exotique est susceptible d'être rencontrée hors des zones forestières humides d'Afrique. Le praticien ne peut donc écarter un tel diagnostic sur de seuls arguments géoclimatiques.

MOTS-CLES - Rhino-entomophthoro-phycomycose - *Conidiobolus coronatus* - Somalie.

A CASE OF RHINOPHYCOMYCOSIS ENTOMOPHTORAE OBSERVED IN AN ARID ZONE OF AFRICA (SOMALIA)

ABSTRACT - On the African continent, rhinophycomycosis entomophthorae, a deep mycosis due to *Conidiobolus coronatus*, has been encountered mainly in wet forest areas. Only one case, which involved a Tchadian, has been reported in a dry zone. The present report describes a case observed in a 30-year-old Somalian, who lived all his life in the rural zone of Dinsoor where the climate is hot (temperature between 22°C and 30°C) and dry (annual rainfall less than 400 mm). In this patient, diagnosis was based on the presence of a characteristic bifocal deformation of the central region of the face and on histological findings typical of rhinophycomycosis entomophthorae. This case underlines the fact that this deep mycosis can occur outside of wet forest areas in Africa. Thus practitioners should not rule this diagnosis out simply on the basis of climatic conditions.

KEY WORDS - Rhinophycomycosis entomophthorae - *Conidiobolous coronatus* - Somalia

Sur le continent Africain, la rhino-entomophthoro-phycomycose se rencontre essentiellement dans les régions Occidentale et Equatoriale. Les descriptions anciennes de MARTINSON et Coll.(1) et de RAVISSE et Coll.(2) comme les descriptions récentes de MICHEL et Coll.(3) font ressortir un facteur géoclimatique commun : les patients proviennent de zones forestières humides. Nous rapportons un cas de rhino-entomophthoro-phycomycose observé en Somalie. Les caractères climatiques et géographiques de ce pays confèrent à cette observation une réelle originalité épidémiologique.

OBSERVATION

En juin 1993, un jeune paysan Somalien âgé de trente ans, vivant et n'ayant jamais quitté sa région d'origine (région rurale de Dinsoor) a été remarqué à la consultation du dispensaire de la ville. Il a consulté pour une déformation de la face, d'installation progressive sur une période de 3 ans et accompagnée d'une obstruction nasale. Quelques poussées douloureuses avec

écoulements séro-muqueux abondants et épistaxis en émaillaient l'évolution. Au bout d'un an, le patient constatait une déformation de la base du nez ainsi que l'apparition d'une deuxième tuméfaction en regard du sinus frontal droit. Il s'exprimait péniblement, d'une voix nasonnée, avec des mots étouffés. Il ne relatait pas d'épisode dysphagique, d'otalgie ni d'otorrhée. Il ne signalait ni épisodes fébriles, ni sueurs nocturnes ni amaigrissement.

L'examen de ce patient était d'emblée orienté vers l'analyse de la déformation faciale (Fig. 1). Le centre du visage était le siège de deux tumeurs qui tendaient la peau en regard sans en modifier l'aspect. La première s'étendait de la racine du nez vers la pointe, sa limite inférieure se situait à un centimètre des orifices nasaires. Indolore à la palpation, elle était de consistance ligneuse, homogène, adhérente et fixée aux plans superficiels et profonds. Les bords étaient de limites imprécises et

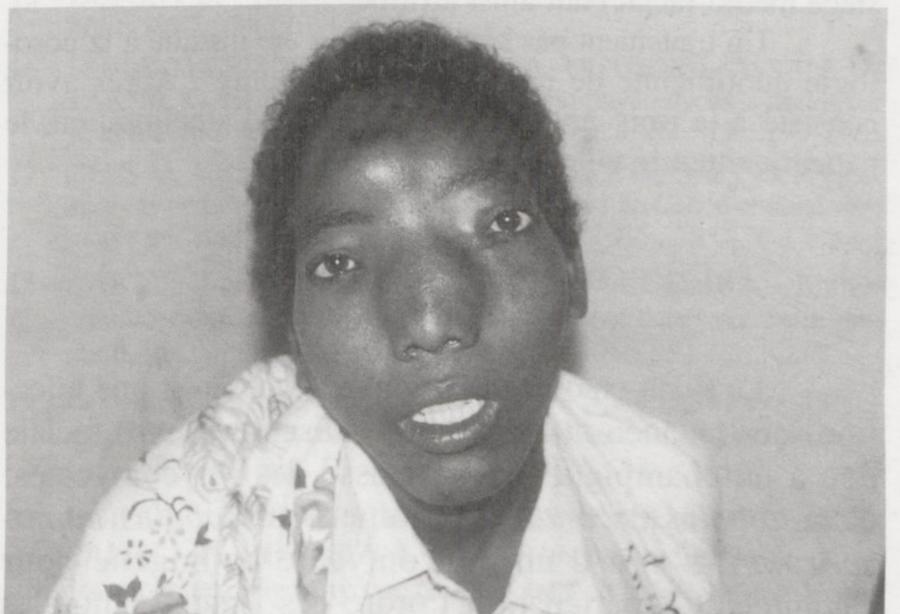


Figure 1 - Rhino-entomophthoro-phycomycose : déformation centro-faciale bifocale.

- Travail de l'Antenne Médicale (C. C., Médecin du S. S. A.) et de l'Antenne chirurgicale (F. M., Spécialiste du S. S. A.) de l'ONUSOM II, Somalie, du Service de Médecine (F. S., Médecin du S. S. A.) de l'Hôpital Régional de Bambari, République Centrafricaine, et du Laboratoire de Biologie clinique (G. M., Professeur Agrégé du S. S. A., Chef de Service) de l'Hôpital d'Instruction des Armées Laveran, Marseille, France.

- Correspondance : C. CARRERE, Infirmerie Principale, 83998 Canjuers-Armées, France.

- Article reçu le 30/05/1994, définitivement accepté le 16/09/1994.

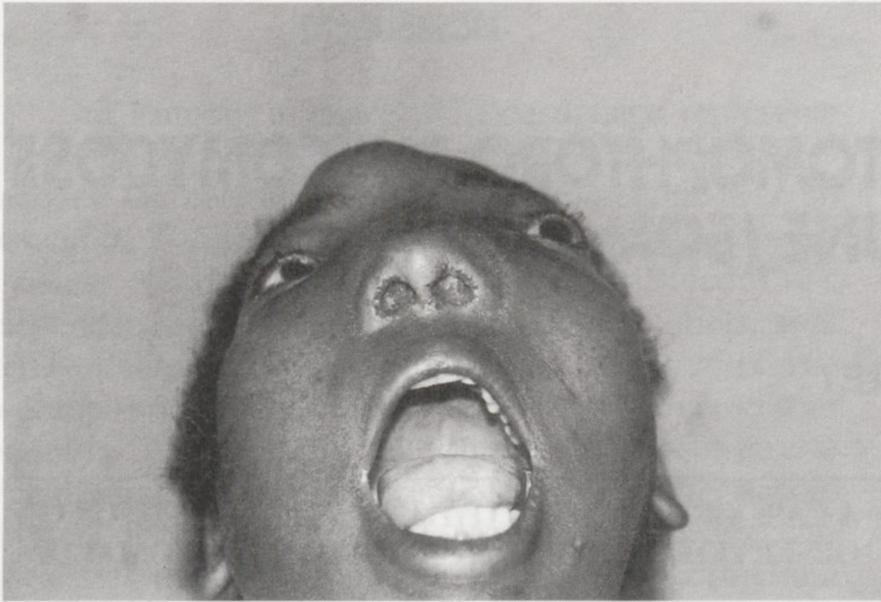


Figure 2 - Rhino-entomophthoro-phycomycose : obstruction des voies nasales.

repoussaient les tissus sains périphériques modifiant l'aspect du regard; cependant, la vision était normale. La rhinoscopie antérieure visualisait un bourgeon charnu obstruant totalement chaque voie nasale (Fig. 2). La deuxième tumeur siégeait en regard du sinus frontal droit, mesurait 3 centimètres sur son axe horizontal, 2 centimètres sur son axe vertical, et présentait les mêmes caractéristiques cliniques que la première. La pression des autres sinus de la face était indolore. Aucune anomalie n'était observée au niveau du pharynx et de la cavité buccale et l'aspect et la palpation du palais étaient normaux. Il n'existait pas d'épanchement rétro-tympanique. Les aires ganglionnaires de la région cervicale étaient libres. Le reste de l'examen clinique était sans particularité, notamment au niveau du revêtement cutanéomuqueux et il n'existait pas d'adénopathie ni de splénomégalie.

La radiographie des sinus, en incidence de face, mettait en évidence une pansinusite avec un cadre muqueux épaissi, sans anomalie de la structure osseuse. La numération-formule sanguine, seul examen réalisable sur place, ne montrait pas de lymphopénie.

Une biopsie d'un bourgeon charnu endonasal et un prélèvement chirurgical du sinus frontal droit ont été effectués à visée diagnostique pour étude anatomopathologique (Fig. 3). L'étude histologique de la pièce biopsique en coupes semi-épaisses après coloration au nitrate d'argent de GOMORI-GROCOTT affirmait le diagnostic de phycomycose en révélant la présence de longs hyphes noirs, rectilignes, sinueux ou plicaturés, de diamètre irrégulier variant de 5 à 20 micromètres, rarement ou non septés au sein d'une lésion granulomateuse. Des formations arrondies de 15 à 20 micromètres correspondant à des zygosporés étaient observées.

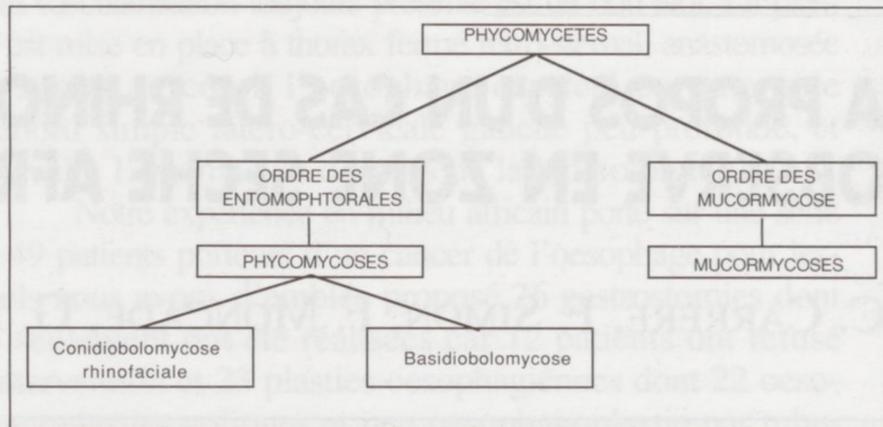
Le diagnostic de rhino-entomophthoro-phycomycose de siège médio-facial était ainsi affirmé.

Un traitement par kétoconazole a été institué à la posologie quotidienne de un comprimé à 200mg. Après avoir constaté à la troisième semaine un début d'amélioration, le patient quittait le village et n'était plus revu.

DISCUSSION

La rhino-entomophthoro-phycomycose est une infection sous-cutanéomuqueuse à localisation centro-faciale due à un champignon de la classe des Phycomycètes: *Conidiobolus coronatus*. Comme *Basidiobolus haptosporus*, il s'agit d'un phycomycète pathogène pour l'homme et appartenant à l'ordre des Entomophthorales (Tableau I) qui a pour unité clinique de sévir en zone intertropicale, d'atteindre des individus sans tare viscérale

Tableau I - Classification des phycomycètes.



sous-jacente et de déclencher des lésions focales inflammatoires et/ou granulomateuses d'évolution chronique; à ce titre notre observation est typique.

L'épidémiologie de cette affection comporte des incertitudes. Le réservoir admis est tellurique, représenté par l'humus et les végétaux en décomposition. Mais cet agent pathogène a également été retrouvé chez les équidés qui développent des nodules granulomateux plus ou moins ulcérés de la cloison nasale, chez le chimpanzé et chez les arthropodes (4). L'inhalation est le mode de contamination présumé de cette mycose en raison de son extension locale à partir d'un foyer endonasal (4). L'essentiel des cas de rhino-entomophthoro-phycomycose a été observé dans des régions d'Afrique Centrale et Occidentale, en particulier 45 cas au Nigéria (1, 5, 6), 15 cas au Cameroun (2, 3, 7, 8), 4 cas en République Centrafricaine (9), 4 cas en Côte d'Ivoire (10) et 4 cas au Zaïre (11). L'ensemble de ces pays d'Afrique Centrale et Occidentale se caractérise par une végétation adaptée à une hygrométrie moyenne ou forte. En revanche, la région

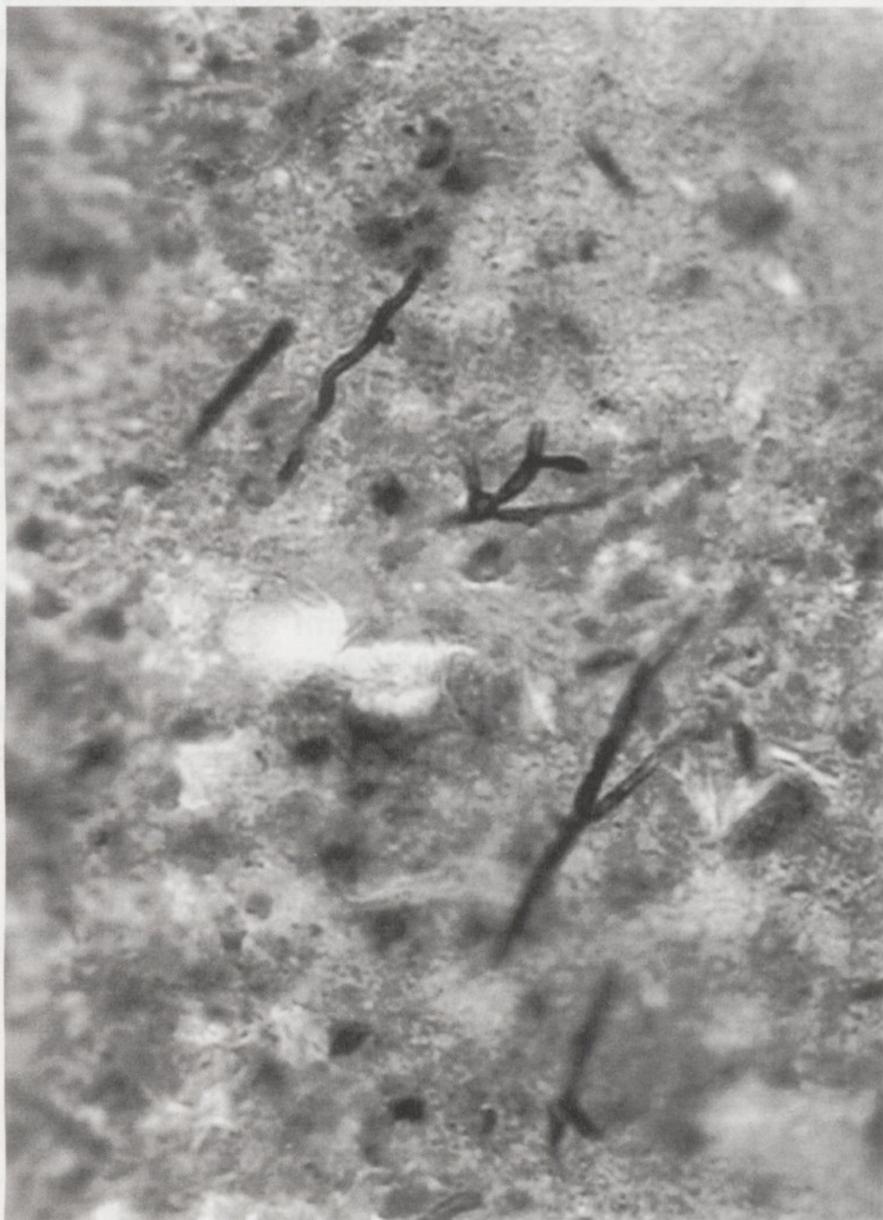


Figure 3 - Rhino-entomophthoro-phycomycose : aspect anatomopathologique (GOMORI-GROCOTT, Gx400). Noter la présence d'hyphes colorés en noir, irréguliers, ramifiés, au sein d'un infiltrat inflammatoire.

somalienne de Dinsoor d'où provient cette observation, se caractérise par son climat chaud et sec (température annuelle stable entre 22°C et 30°C, taux annuel de précipitation inférieur à 400 mm) et sa végétation à type de savane herbeuse et arbustive épineuse. A notre connaissance, un seul cas de rhino-entomophthoro-phycomycose a jusqu'alors été décrit en zone sèche : 1 cas au Tchad (12). Ainsi, les caractéristiques géoclimatiques de l'environnement confèrent son originalité à ce premier cas autochtone observé en Somalie.

Cette mycose profonde exotique atteint initialement les tissus sous-muqueux des fosses nasales, obstrue le rhinopharynx, envahit secondairement les tissus sous-cutanés centro-faciaux, puis s'étend vers le front, les joues ou la lèvre supérieure. Les radiographies des sinus de la face montrent une opacité sinusienne dans 40 % des cas, qui peut être due à une infiltration mycosique ou à un trouble ventilatoire; le plus souvent, il n'existe pas de lésion osseuse, mais la présence d'une ostéolyse micro-lacunaire peut être observée (13). En quelques mois, cette affection devient une véritable "esthétopathie", bien plus visible que "le nez au milieu de la figure". Ces formes évoluées appartiennent à la tradition des populations vivant en zone d'endémie ainsi qu'en attestent l'existence des masques Ogoni en pays Igbo (Nigéria) et l'art statuaire zaïrois. A notre connaissance, l'émergence endémique des virus de l'immunodéficience humaine n'a pas entraîné l'apparition de nouveaux cas. Dans les formes de début, le diagnostic se pose avec d'autres lésions tumorales telles que le lymphome de BURKITT de l'enfant dans sa forme tardive, le cancer du nasopharynx, voire avec le le rhinosclérome et la rhinosporidiose. Au stade de déformations avancées, peuvent se discuter une lèpre lépromateuse, une forme tertiaire des tréponématoses, un éléphantiasis filarien centro-facial, ou une exceptionnelle localisation faciale de la basidiobolomycose.

Les arguments épidémiologiques et cliniques permettent d'évoquer le diagnostic de rhino-entomophthoro-phycomycose. Celui-ci doit être confirmé par l'étude histologique et mycologique. L'examen anatomopathologique (4) de la pièce de biopsie par voie endonasale ou chirurgicale en coupes semi-épaisses (10 micromètres) se fait avec coloration au nitrate d'argent de GOMORI GROCCOTT. Comme dans notre observation, on note la présence de longs hyphes noirs, rectilignes, sinueux ou plissés, de diamètre irrégulier variant de 5 à 20 micromètres non ou rarement septés (hyphes coenocytiques). Parfois sont décrites de grosses formations arrondies de 15 à 20 micromètres de diamètre appelées zygosporos. Le tableau histologique s'accompagne volontiers d'une réaction granulomateuse hétérogène entourant les filaments et d'une fibrose cellulaire vascularisée ou fibroscléreuse et dont la composante éosinophile est caractéristique (3). L'étude mycologique (4) permet le diagnostic d'espèce levant les doutes sur une rarissime localisation faciale de l'infection par *Basidiobolus haptosporus* (15). C'est une culture sur milieu de SABOURAUD, de LOWENSTEIN, ou sur sérum de boeuf coagulé. L'intérêt de l'étude en immunofluorescence indirecte a été récemment évoqué pour confirmer cette distinction (3).

Le traitement moderne de la rhino-entomophthoro-phycomycose est médical et repose sur les dérivés imidazolés oraux (15, 16, 17, 18, 19, 20). Le kétoconazole utilisé à la posologie de 200 à 400 mg/jour pendant trois mois permet d'obtenir des guérisons. L'itraconazole à la posologie de 200 mg/jour représente un progrès thérapeutique du fait de sa meilleure tolérance hépatique. Sur le terrain, ces traitements ne sont pas toujours disponibles et le

recours aux traitements classiques reste un appoint utile pour le patient. Ce sont l'iodure de potassium à la posologie de 30mg/kg/j progressivement augmentée jusqu'à 2 à 3 g/j pendant 3 mois, et le cotrimoxazole pour une durée équivalente. La chirurgie ne conserve ainsi que d'exceptionnelles indications thérapeutiques dans la rhino-entomophthoro-phycomycose en 1994.

Cette observation montre que devant un sujet présentant un processus tumoral centro-facial, le praticien exerçant en région sèche d'Afrique intertropicale ne peut récuser l'hypothèse d'une rhino-entomophthoro-phycomycose sur la base des seuls arguments géoclimatiques.

REFERENCES

- MARTINSON F. D., BETTY M., CLARK B. M. - Rhinophycomycosis entomophthorae in Nigeria. *Am. J. Trop. Med. Hyg.* 1967 ; **16** : 40-47.
- RAVISSE P., DESTOMBES P., LE GONIDEC G. - Dix nouvelles observations de mycose par entomophthorales au Cameroun. *Bull. Soc. Path. Ex.* 1976 ; **69** : 33-40.
- MICHEL G., RAVISSE P., LOHOUE-PETMY J., STEINMETZ J. P., WINTER C., MBAKOP A., AVE P., RUFFAUD M. A. - Cinq nouveaux cas d'entomophthoro-phycomycoses observées au Cameroun. *Bull. Soc. Path. Ex.* 1992 ; **85** : 10-16.
- TOUZE J. E., DEBRIE J. C., LECAMUS J. - Zygomycoses. In *Encycl. Med. Chir. Maladies infectieuses*, 8126C10, 1991.
- MARTINSON F. D. - Chronic phycomycosis of upper respiratory tract. Rhino-phycomycosis entomophthorae. *Am. J. Trop. Med. Hyg.* 1971 ; **20** : 449-455.
- OKAFOR B. C., GUGNANI H. C. - Nasal entomophthoromycosis in Nigerian IGBOS. *Trop. Geogr. Med.* 1983 ; **35** : 53-57.
- CHAUVIN J. L., DROUHET E., DUPONT B. - Nouveau cas de rhino-entomophthoro-phycomycose. Guérison par le kétoconazole. *Ann. Oto-Laryngol. Chir. Cervicofac.* 1982 ; **99** : 563-568.
- FLOCH J. J., JACQUETIN J. C., DECLOQUEMENT R. - A propos d'un nouveau cas d'entomophthoro-phycomycose découvert en République Unie du Cameroun. *Bull. Soc. Path. Ex.* 1979 ; **72** : 424-430.
- TESTA J., VUILLEGARD E., RAVISSE P., DUPONT B., GONZALEZ J. P., GEORGES A. J. - A propos de deux nouveaux cas de rhino-entomophthoro-phycomycose diagnostiqués en R. C. A.. *Bull. Soc. Path. Ex.* 1987 ; **80** : 781-791.
- SALAUN J. J. - Phycomycose en Côte d'Ivoire. Etude anatomoclinique de quatre cas. *Méd. Afr. Noire* 1973 ; **20** : 507-509.
- DEBRIE J. C., CONESSA C., MARTET G., LECAMUS J. L., TOUZE J. E. - Approches nouvelles de phycomycoses. A propos de deux cas de rhino-entomophthoroses. *Méd. Trop.* 1991 ; **51** : 191-200.
- PELOUX Y., FOUCARD H. - La phycomycose. *Méd. Trop.* 1964 ; **24** : 447-451.
- DEBRIE J. C., ETTE A. - Mise au point sur la rhino-entomophthorose de la face. A propos d'un cas récent. *Rev. Méd. Côte d'Ivoire* 1978 ; **42** : 9-14.
- ANTONELLI M., VIGNETTI P., DAHIR M., MOHAMED S., ABDI A. - Entomophthoromycosis due to *Basidiobolus* in Somalia. *Trans. R. Soc. Trop. Med. Hyg.* 1987 ; **81** : 186-187.
- DUPONT B. - Traitement des mycoses exotiques. *Bull. Soc. Fr. Mycol. Méd.* 1987 ; **16** : 61-65.
- FERLY-THERIZOL M., EHOMAUN A., OUTHON J., ASSALE G., FAKHR K., ETTE A. - Deux cas de rhino-phycomycoses traités par le kétoconazole. *Bull. Soc. Fr. Mycol. Méd.* 1982 ; **11** : 295-296.
- PIENS M. A., GARIN C., RICHARD-LENOBLE D., GARIN J. P. - Premier cas de phycomycose sous-cutanée observé au Gabon et traité avec succès par kétoconazole. *Bull. Soc. Path. Ex.* 1985 ; **78** : 170-178.
- CARME B., WINTER Ch., ILOUNGOU-KOUMBA - Rhino-entomophthoro-phycomycose. Aspects thérapeutiques des deux premiers cas congolais. *Bull. Soc. Path. Ex.* 1988 ; **81** : 211-217.
- RAVISSE P., DROUHET E., DUPONT B. - Premier cas d'entomophthoro-phycomycose en République de Guinée. Guérison par kétoconazole. *Bull. Soc. Fr. Mycol. Méd.* 1985 ; **14** : 99-102.
- VUILLECARD E., TESTA J., RAVISSE P., DUPONT B., GONZALEZ J. P., GEORGES A. J. - Traitement de trois cas de rhino-entomophthoro-phycomycose par l'itraconazole. *Bull. Soc. Fr. Mycol. Méd.* 1987 ; **16** : 403-410.