

Síndrome de Lemierre

A. TELLERÍA MARTÍN, I. JIMÉNEZ URRÁ, I. SUSPERREGUI INSAUSTI, J. RAMOS CASTRO
Y A. GUTIÉRREZ OLIVER

Unidad de Medicina Intensiva. Hospital Virgen del Camino. Pamplona. Navarra. España.

La sepsis postanginal o síndrome de Lemierre es una enfermedad rara en nuestros tiempos que ocurre después de una infección orofaríngea y se manifiesta por una tromboflebitis séptica de la vena yugular interna e infecciones metastásicas. Es producida por microorganismos anaerobios, siendo el *Fusobacterium necrophorum* el más frecuente. Para su diagnóstico, a parte del aislamiento microbiológico del germen, son fundamentales las pruebas de imagen como la ecografía doppler y la tomografía axial computarizada (TAC). El tratamiento consiste en antibioterapia precoz, prolongada, a dosis altas y en ocasiones la excisión quirúrgica de las venas yugulares.

Presentamos el caso de una adolescente que tras ser diagnosticada de este síndrome presenta shock séptico grave que evoluciona a fracaso multiorgánico. Como hallazgo particular encontramos la presencia de trombosis a nivel de la vena yugular externa izquierda.

PALABRAS CLAVE: *síndrome de Lemierre, Fusobacterium, sepsis postanginal.*

LEMIERRE SYNDROME

Postanginal sepsis or Lemierre syndrome is a rare disease in our times that occurs after an oropharyngeal infection and is manifested by

Correspondencia: Dra. A. Tellería Martín.
Unidad de Medicina Intensiva. Hospital Virgen del Camino.
C/ Irunlarrea, s/n.
31008 Pamplona. Navarra. España.
Correo electrónico: am.telleria.martin@cfnavarra.es

Manuscrito aceptado

septic thrombophlebitis of the internal jugular vein and metastatic infections. It is produced by anaerobic germs, *Fusobacterium necrophorum* being the most frequent. Besides the microbiological isolation of the germ, image tests such as Doppler ultrasound and computed-tomography (CT) scan are fundamental for its diagnosis. Treatment consists in early, prolonged antibiotic treatment at high doses and sometimes surgical excision of the jugular veins.

We present the case of an adolescent who had serious septic shock that evolved to multiorgan failure after being diagnosed of this syndrome. As a special finding, we discovered the presence of thrombosis in the left external jugular vein.

KEY WORDS: *Lemierre syndrome, Fusobacterium, postanginal sepsis.*

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Lemierre, también llamado “septicemia postanginal”, es una complicación secundaria a una infección orofaríngea aguda que se caracteriza por una tromboflebitis séptica de la vena yugular interna e infecciones metastásicas, siendo las pulmonares las más frecuentes¹.

Este síndrome fue descrito por Lemierre en 1936, considerándose entonces una enfermedad relativamente común con una alta mortalidad en la era preantibiótica^{1,2}.

Afecta típicamente a adolescentes y a adultos jóvenes, pero también ha sido descrito en niños.



Figura 1. Tomografía axial computarizada cervical: muestra trombosis a nivel de la vena yugular externa (flecha).

CASO CLÍNICO

Paciente de 16 años que presenta un cuadro de varios días de evolución de fiebre alta (hasta 40° C) con odinofagia y dolor abdominal a nivel de hipocondrio derecho. En la exploración física destaca temperatura axilar de 38° C, frecuencia cardíaca de 110 lpm, frecuencia respiratoria de 38 rpm, SatO₂ 95% con oxígeno al 50%, mal estado general e intensa inflamación latero-cervical izquierda. En la exploración orofaríngea se objetiva mal estado de piezas dentarias con enrojecimiento faríngeo y la auscultación pulmonar revela sopló tubárico bibasal; resto de la exploración anodina.

Analíticamente se objetiva leucocitosis de 22.400 células/μl con neutrofilia de 90%, plaquetopenia de 25.000 células/μl y proteína C reactiva (PCR) mayor de 12 mg/dl. En la radiografía de tórax se observan imágenes nodulares en lóbulos superiores derecho (LSD) e izquierdo (LSI). La ecografía abdominal resulta normal.

Ante la sospecha clínica de síndrome de Lemierre se realiza ecografía doppler de cuello que pone de manifiesto trombosis de la vena yugular externa izquierda, hecho que se confirma también por tomografía axial computarizada (TAC) cervical (fig. 1). En la TAC torácica se aprecian áreas de condensación parenquimatosas bilaterales con nódulos pulmonares, algunos de ellos cavitados, además de derrame pleural bilateral y pericárdico (fig. 2).

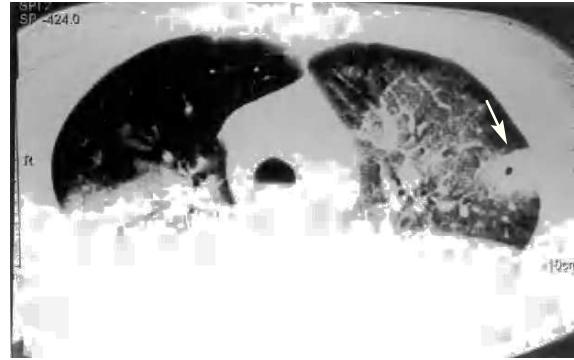


Figura 2. Tomografía axial computarizada torácica: se muestran áreas de condensación pulmonar bilaterales con nódulo pulmonar cavitado (flecha).

Ante la sospecha clínica y radiológica de síndrome de Lemierre y previa extracción de muestras microbiológicas (hemocultivos, urocultivo y frotis faríngeo) se inicia tratamiento antibiótico empírico con penicilina G sódica que se mantiene durante 4 semanas al aislarse en todos los hemocultivos *Fusobacterium necrophorum*.

Durante la evolución presenta importante inestabilidad hemodinámica, precisando soporte inotrópico a altas dosis, con desarrollo posterior de fracaso multiorgánico con insuficiencia respiratoria aguda, siendo preciso intubación orotraqueal y conexión a ventilación mecánica.

Ante la mala evolución de la paciente se repite ecografía cervical que confirma la progresión del trombo en la vena yugular externa y facial anterior, decidiéndose intervención quirúrgica y realizándose extirpación bilateral de las yugulares externas. Progresivamente se objetiva mejoría del cuadro siendo alta de la Unidad de Cuidados Intensivos a los 17 días de su ingreso.

DISCUSIÓN

El síndrome de Lemierre es una afección rara, pero no excepcional, que puede complicar la evolución de una infección orofaríngea incluso correctamente tratada.

Etiológicamente el agente más usual es el *Fusobacterium necrophorum*, que es un germen habitual de la flora oral, tracto intestinal y genital. Se trata de un anaerobio estricto, gramnegativo y no formador de esporas. Existen otros organismos implicados que pueden ser aislados solos o en combinación con *F. necrophorum* como *Bacteroides* tales como estreptococos del grupo B y C, estreptococos orales, enterococos, *Proteus* y *Candida* fundamentalmente³. Se han descrito factores predisponentes para la infección por fusobacterias consistentes en las alteraciones de las barreras de defensa cutáneo-mucosas que puede suceder en enfermedades microvasculares, trauma, cirugía e incluso faringitis producidas por el virus de Epstein-Barr⁴.

La patogénesis y clínica de esta enfermedad están muy interrelacionadas ya que la enfermedad progresa en varias etapas. La primera de ellas es la infección primaria, que la mayoría de las veces consiste en una faringitis aguda, aunque también pueden ser infecciones odontológicas y mastoiditis. La clínica en este estadio depende del sitio de inicio de la infección que, en el caso de la faringitis, los hallazgos clínicos son fundamentalmente dolor e inflamación faríngea, dolor abdominal, náuseas, vómitos y diarreas.

En una segunda etapa se produce invasión del espacio faríngeo, principalmente por vía linfática pero también puede ser por extensión directa o perivasculosa. Es en este estadio donde puede complicarse con tromboflebitis de la vena yugular interna, aunque en nuestro caso la trombosis resultó ser de la vena yugular externa. Tras revisar la bibliografía, no hemos encontrado casos con trombosis a dicho nivel. Las manifestaciones clínicas en esta fase dependen de la invasión de dicho espacio y compromiso de las estructuras musculares, vasculares y nerviosas allí alojadas. El signo más frecuente y que debe hacernos sospechar este cuadro en un paciente con faringitis aguda es la inflamación dolorosa del cuello, unido a induración del ángulo mandibular y a lo largo del músculo esternocleidomastoideo, que corresponde a la tromboflebitis de la vena yugular interna. Puede haber trismus, disfagia e incluso parálisis del músculo trapecio, síndrome de Horner y rotura carotídea³.

El tercer y último estadio es la infección metastásica, produciéndose bacteriemia y extensión hematogena hacia otros lugares. El sitio más común de embolización séptica es el pulmón^{2,3,5}, traduciéndose radiológicamente como infiltrados bibasales, derrames pleurales, cavitaciones, nódulos difusos, infiltrados tanto localizados como difusos, empiemas, abscesos pulmonares y neumotórax, ocasionando frecuentemente fracaso respiratorio agudo y necesidad de ventilación mecánica. En segundo lugar se encuentran las articulaciones, siendo las más afectadas las caderas, hombros y rodillas en forma de artritis. Otros sitios de diseminación séptica son el tracto gastrointestinal con abscesos hepáticos y esplénicos⁶ y el renal entre otros.

El diagnóstico puede ser difícil por la rareza del cuadro, aunque debe sospecharse ante toda sepsis severa con sintomatología pulmonar en personas jóvenes y con antecedente reciente de infección orofaríngea, especialmente si existe tumefacción cervical dolorosa⁷. Será preciso el aislamiento microbiológico, en hemocultivos fundamentalmente, del germen responsable (sobre todo *F. necrophorum*).

En cuanto a las técnicas de imagen, la ecografía doppler puede ser utilizada para diagnosticar la trombosis de la vena yugular, pero es la TAC con contraste la técnica de elección para este diagnóstico por su elevada sensibilidad y permitir descartar otras patologías (embolias pulmonares, abscesos de partes blandas, osteomielitis y artritis sépticas)⁸.

Existen otros métodos invasivos como la angiografía de sustracción digital y venografía retrógrada que se considerarán si no pueden ser demostrados los trombos por las anteriores técnicas.

El tratamiento de este síndrome debe instaurarse tras la sospecha clínica y sin esperar a la confirmación microbiológica, ya que el pronóstico de esta enfermedad, cuya mortalidad está estimada entre un 4%-18%, está condicionado por la rapidez del diagnóstico y la pronta instauración de un tratamiento adecuado⁹. Generalmente el *Fusobacterium* es sensible a penicilina, aunque algunas especies se hacen resistentes a través de la producción de beta-lactamasas, por lo que también ofrecen buena cobertura clindamicina, metronidazol, penicilinas antipseudomonas y ampicilina-sulbactam. La mayor parte de los autores recomiendan antibioterapia parenteral a dosis altas con penicilina y metronidazol o monoterapia con clindamicina en los casos de alergia, durante un período prolongado de tiempo (3-6 semanas)^{2,3,9,10}.

La cirugía está indicada en el drenaje y limpieza de colecciones purulentas como artritis, empiemas o abscesos de tejidos blandos².

En pacientes con sepsis persistente de mal control y evidencia de embolias sépticas, además de la terapia antibiótica y de soporte, la excisión o ligadura quirúrgica de la vena yugular interna debe ser considerada^{3,5}.

La anticoagulación sistémica también ha sido propuesta^{4,7,9,11} basándose en que esta medida favorecería la degradación del trombo, eliminaría el origen de la bacteriemia persistente y con ello la fiebre. Actualmente esta medida está controvertida por la mayoría de los autores, aunque algunos proponen su uso en los casos de propagación retrógrada del trombo hacia el seno cavernoso¹².

BIBLIOGRAFÍA

1. Lemierre A. On certain septicemias due to anaerobic organisms. *Lancet*. 1936;40:701-3.
2. Gong J, Garcia J. Lemierre's syndrome. *Euro Radiol*. 1999; 9:672-4.
3. Chirinos JA, Lichtstein DM, García J, Tamariz LJ. The evolution of Lemierre syndrome. *Medicine (Baltimore)*. 2002;81: 458-65.
4. Klinge L, Vester U, Schaper J, Hoyer PF. Severe fusobacteria infections (Lemierre syndrome) in two boys. *Eur J Pediatr*. 2002;161:616-8.
5. Venkataram MT, Policar M. Fever, sore throat, and pulmonary infiltrates in a 20 year old man. *Chest*. 1997;112:268-70.
6. Thatcher P. MRCPI. Hepatic Abscesses caused by *Fusobacterium necrophorum* as part of the Lemierre Syndrome. *J Clin Gastroenterol*. 2003;37:196-7.
7. Pulcini C, Vandenbos F, Roth S, Mondain-Miton V, Bernard E, Rogo PM, et al. Lemierre's syndrome: a report of six cases. *Rev Med Interne*. 2003;24:17-23.
8. Gudinchet F, Maeder F, Neveceral P, Schnyder P. Lemierre's syndrome in children. High Resolution CT and Color Doppler Sonography Patterns. *Chest*. 1997;112:271-3.
9. Hagelskjaer Kristensen L, Prag J. Human necrobacillosis, with emphasis on Lemierre's syndrome. *Clin Infect Dis*. 2000;31: 524-32.

10. Hagelskjaer LH, Prag J, Malczynski J, Kristensen JH. Incidence and clinical epidemiology of necrobacillosis, including Lemierre's syndrome, in Denmark 1990-1995. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis*. 1998;17:561-5.

11. Fernández JL, Dones JJ, Carcelen IM, Gutierrez JM, Lez MC, Camacho MA. Lemierre's Syndrome. Report of 2 new cases and review of literature. *An Med Interna*. 2002;19:139-42.

12. Gayoso O, Sosa H, Febres S, Cantella R, Vargas M. Bacteriemia post anginal: El síndrome de Lemierre. *Enf Torax*. 2001;44.

Conflicto de intereses. Los autores no hemos recibido ayuda económica alguna para la realización de este trabajo. Tampoco hemos firmado ningún acuerdo por el que vayamos a recibir beneficios u honorarios por parte de alguna entidad comercial. Por otra parte, ninguna entidad comercial ha pagado a fundaciones, instituciones educativas u otras organizaciones sin ánimo de lucro a las que estemos afiliados.