

SÍNDROME DE LEMIERRE, LA IMPORTANCIA DE SOSPECHARLO

Inés Berrio Domínguez, Pablo Sánchez Márquez, Paola Villar Ortega, Andrea Andújar Cuadros, Yolanda Núñez Delgado, José Luis Martín Rodríguez

Hospital Universitario Clínico San Cecilio, Granada

OBJETIVO DOCENTE

- Definir el Síndrome de Lemierre.
- Comprender la historia natural de la enfermedad.
- Realizar una revisión de los hallazgos por imagen más frecuentes que se presentan en el síndrome de Lemierre.
- Tener en cuenta que es una entidad que puede pasar desapercibida y que requiere un alto grado de sospecha clínica para poder realizar las pruebas de imagen correctas y llegar a su diagnóstico.
- Concienciar al radiólogo sobre la importancia del diagnóstico precoz para mejorar el pronóstico de la enfermedad.

REVISIÓN DEL TEMA

1. Conceptos generales

- El síndrome de Lemierre es una entidad rara, con mayor frecuencia en adultos jóvenes entre 14 y 24 años y sin antecedentes.
- Podría llegar a ser mortal, de ahí que sea fundamental su diagnóstico precoz.
- Consiste en una tromboflebitis séptica de la vena yugular interna (VYI) en el contexto de una infección orofaríngea.
- Implica inflamación de la pared de la vena, trombos sépticos en su interior, inflamación-abscesos en partes blandas circundantes, bacteriemia persistente y embolias sépticas.
- También puede darse la trombosis de senos duros, lo que cambiaría el tratamiento.

REVISIÓN DEL TEMA

2. Etiología

- Suele estar causado por miembros de la flora orofaríngea normal.
- El patógeno más común es el anaerobio *Fusobacterium necrophorum*, el cual se ha aislado en individuos sanos aunque también en aquellos con tromboflebitis y amigdalitis supurativa.
- *Fusobacterium necrophorum* es un bacilo gramnegativo, inmóvil, filamentosos y que no forma esporas. Puede tardar más de 5 días en crecer en cultivos.
- Se han descrito casos raros por *Staphylococcus aureus*, incluido *S. aureus* meticilín resistente.

REVISIÓN DEL TEMA

3. Patogenia

- En la mayoría de los casos la infección primaria es una faringitis con afectación de las amígdalas palatinas o tejido periamigdalino.
- Otros inicios menos comunes podrían ser una infección odontogénica, mastoiditis, otitis media, sinusitis, parotiditis y mononucleosis infecciosa.
- Tras la infección primaria, habrá una invasión local del espacio faríngeo y la vena yugular interna que causa tromboflebitis séptica, con un intervalo de una a tres semanas.
- Se ha descrito un caso tras un traumatismo cerrado en la región cervical.

REVISIÓN DEL TEMA

4. Clínica

- Las manifestaciones clínicas pueden ser fiebre, escalofríos, amigdalitis exudativa, odinofagia, disfagia, trismus y cervicalgia unilateral.
- Puede haber síntomas respiratorios como disnea, dolor pleural y/o hemoptisis. Pueden estar presentes en el diagnóstico inicial o desarrollarse como complicación.
- Los signos de la trombosis de la vena yugular interna incluyen la induración o hinchazón en el cuello, en el ángulo de la mandíbula o a lo largo del músculo esternocleidomastoideo.

REVISIÓN DEL TEMA

4. Clínica

- En el exploración física, la orofaringe puede mostrar amígdalas exudativas, hiperémicas o ulceradas, aunque los hallazgos pueden haber resuelto cuando ocurre la tromboflebitis séptica o las complicaciones metastásicas.
- Las complicaciones surgen en el contexto de la diseminación hematógena de la infección.

REVISIÓN DEL TEMA

5. Complicaciones

- Las complicaciones más frecuentes son en primer lugar las pulmonares. Comúnmente se presentan como lesiones cavitadas necróticas debido a embolias pulmonares sépticas. También puede haber infiltrados, derrame pleural o empiema, abscesos pulmonares, neumotórax o mediastinitis necrotizante.
- La segunda complicación más frecuente es la afectación articular de grandes articulaciones como rodilla, hombro o cadera, y podría ocurrir desde derrame estéril hasta artritis séptica.

REVISIÓN DEL TEMA

5. Complicaciones

- Otras complicaciones descritas son el shock séptico, lesiones cutáneas o abscesos en tejidos blandos, osteomielitis, abscesos esplénicos y hepáticos, endocarditis y pericarditis.
- Mención especial merece la afectación del Sistema Nervioso Central, porque aunque es raro su aparición, condicionaría un cambio precoz en el tratamiento y variará sustancialmente su pronóstico . Puede incluir meningitis, abscesos cerebrales, empiemas subdurales, accidentes cerebrovasculares y trombosis venosa cerebral, resultado de la extensión retrógrada de la trombosis de la vena yugular interna.

REVISIÓN DEL TEMA

6. Diagnóstico

- El diagnóstico se establece con imágenes que pongan de manifiesto el trombo en el interior de la vena yugular interna junto con el cultivo positivo de *F. necrophorum* u otro agente implicado.
- La técnica de elección es la TC con contraste iv de cuello y tórax, para la evaluación de la VYI y la afectación pulmonar.
- La ecografía de cuello es una alternativa para la búsqueda de la trombosis de la VYI, aunque es menos sensible que la TC sobre todo en zonas profundas de la clavícula o la mandíbula.

REVISIÓN DEL TEMA

6. Diagnóstico

- La evaluación adicional para detectar complicaciones debe adaptarse a los hallazgos de la anamnesis y la exploración física.
- El diagnóstico precoz por imagen es fundamental para reducir la morbimortalidad instaurando un tratamiento correcto.
- El diagnóstico diferencial se debe plantear con endocarditis derecha, tromboflebitis asociada a catéter o malignidad.

REVISIÓN DEL TEMA

7. Caso clínico

- Mujer de 18 años, sin antecedentes, que comienza con cuadro de amigdalitis pultácea tratado con penicilina. Tras siete días de tratamiento continúa con amigdalitis no pultácea que se trata con azitromicina 3 días. Pasados 20 días en total, continúa con fiebre de hasta 40 grados, amigdalitis con otalgia y dolor en mastoides derecha junto con dolor cervical derecho y adenopatías palpables del mismo lado.
- En la analítica destaca GGT 55, LDH 253, PCR 265, PCT 58, leucocitos 4620 con 82% neutrofilos, TP 15, INR 1,3. Fibrinógeno 670.
- Ante la gravedad de la analítica y el mal estado general de la paciente se nos solicita TC de cráneo y cuello por sospecha de absceso periamigdalino o retrofaringeo.

REVISIÓN DEL TEMA

7. Caso clínico

- Los hallazgos descritos en TC son absceso parafaríngeo derecho y trombosis de la vena yugular interna, por lo que se sospecha síndrome de Lemierre.
- En hemocultivo crece *Fusobacterium necrophorum* que confirma el síndrome.
- Posteriormente solicitan TC de tórax donde se aprecian varios émbolos sépticos diseminados por ambos pulmones.
- Fue dada de alta tras una semana de ingreso hospitalario con antibioterapia combinada intravenosa y tras ello continuó un mes más de antibioterapia oral en domicilio.
- Sigue en revisiones por Medicina Interna.

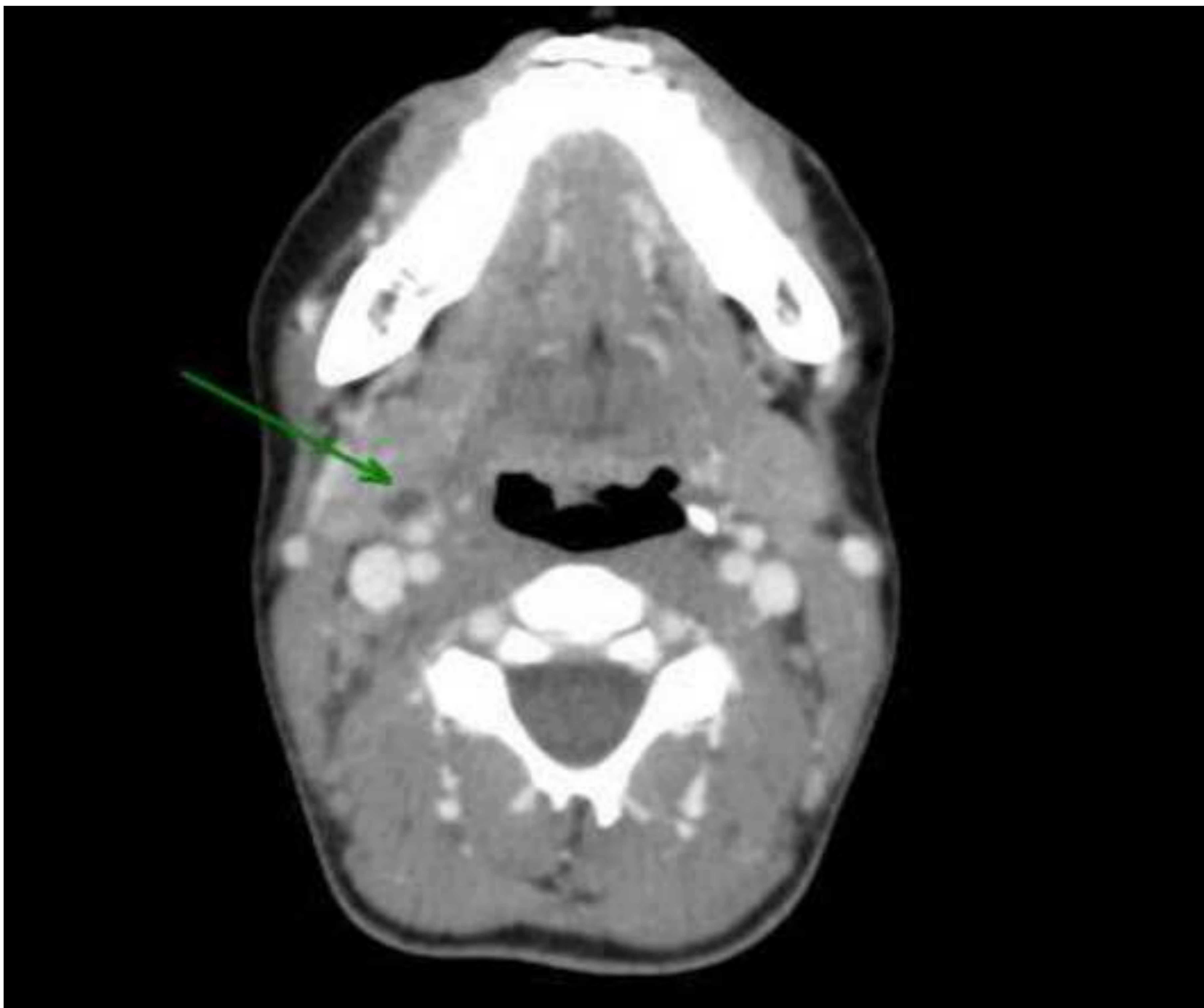


Fig. 1. TC de cráneo con contraste iv.
Pequeña colección de 8.7 x 8.1 x 12.8 mm (APxTxCC) con realce periférico (flecha verde), localizada en espacio parafaríngeo derecho sugerente de absceso.

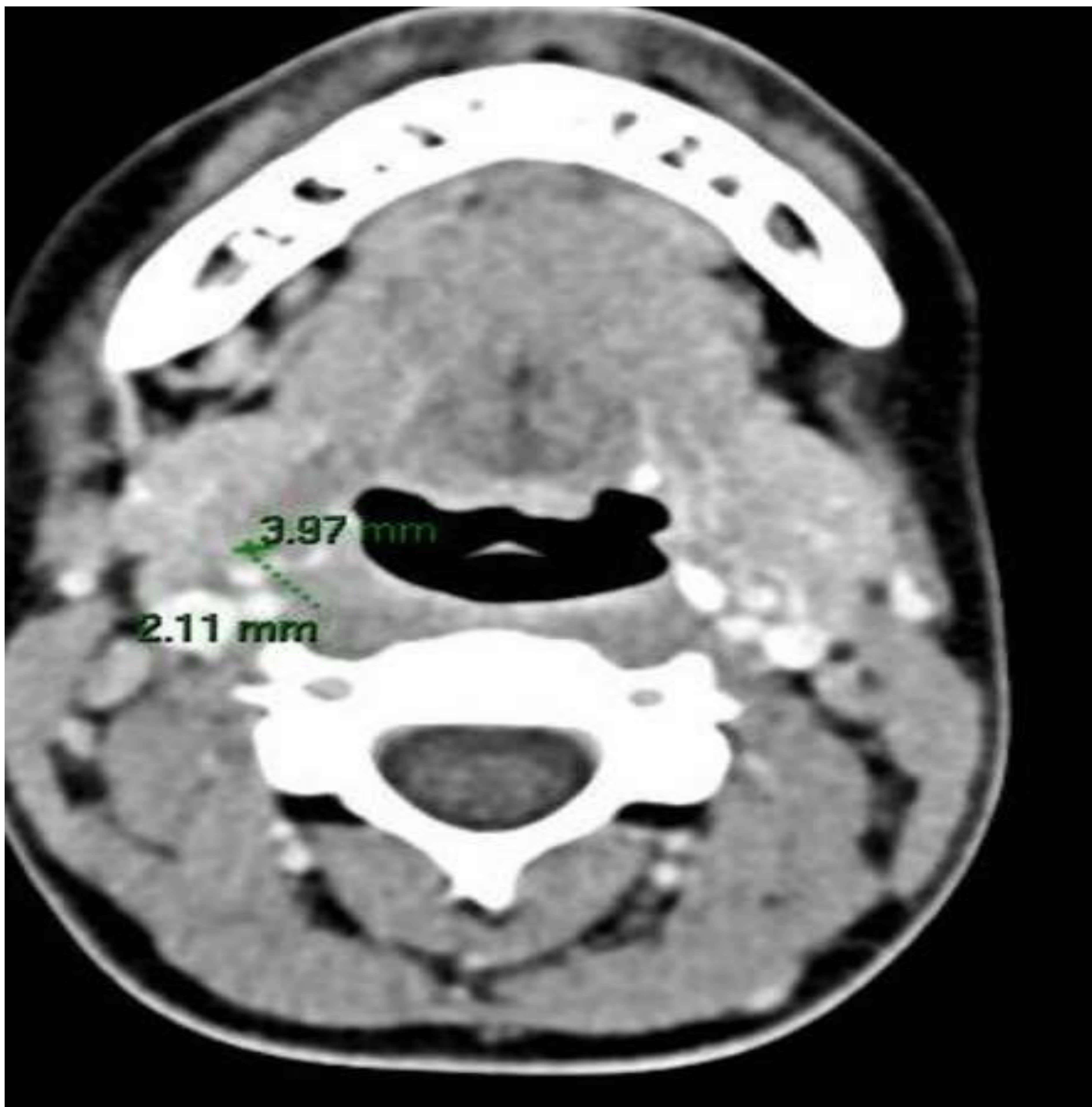


Fig. 2. TC de cráneo con contraste iv de control tras un mes de antibioterapia. Resolución de la práctica totalidad de la colección parafaríngea derecha en relación con absceso descrito en TC previo, persistiendo en la actualidad una mínima colección de 2 x 4 mm (AP x T) aproximadamente.

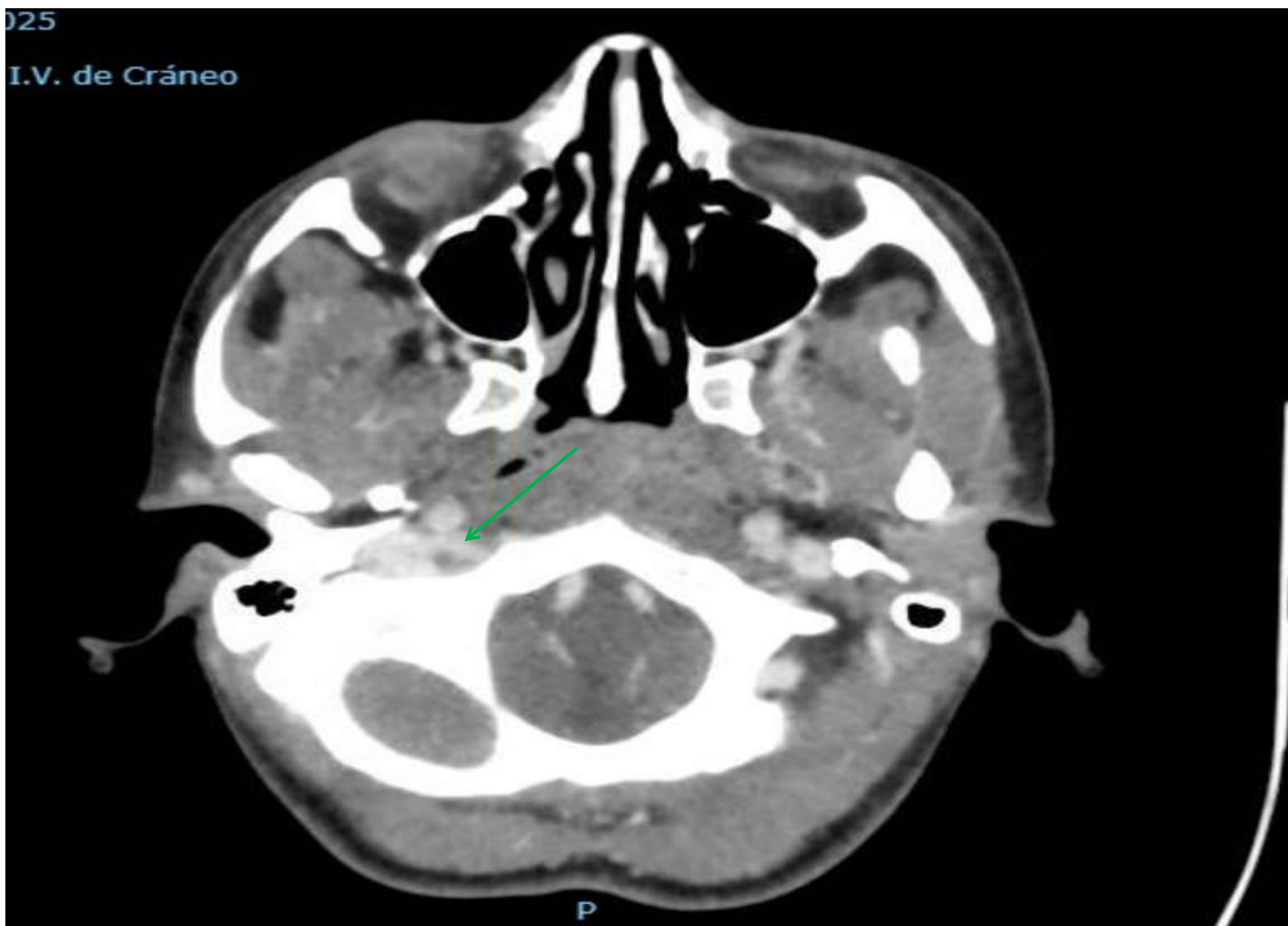


Fig. 2. TC de cráneo con contraste iv. Defecto de repleción lineal (flecha verde) en región anterior intraluminal de tercio proximal y medio de vena yugular interna derecha. Los hallazgos son compatibles con tromboflebitis infecciosa secundaria a infección primaria orofaríngea (síndrome de Lemierre).

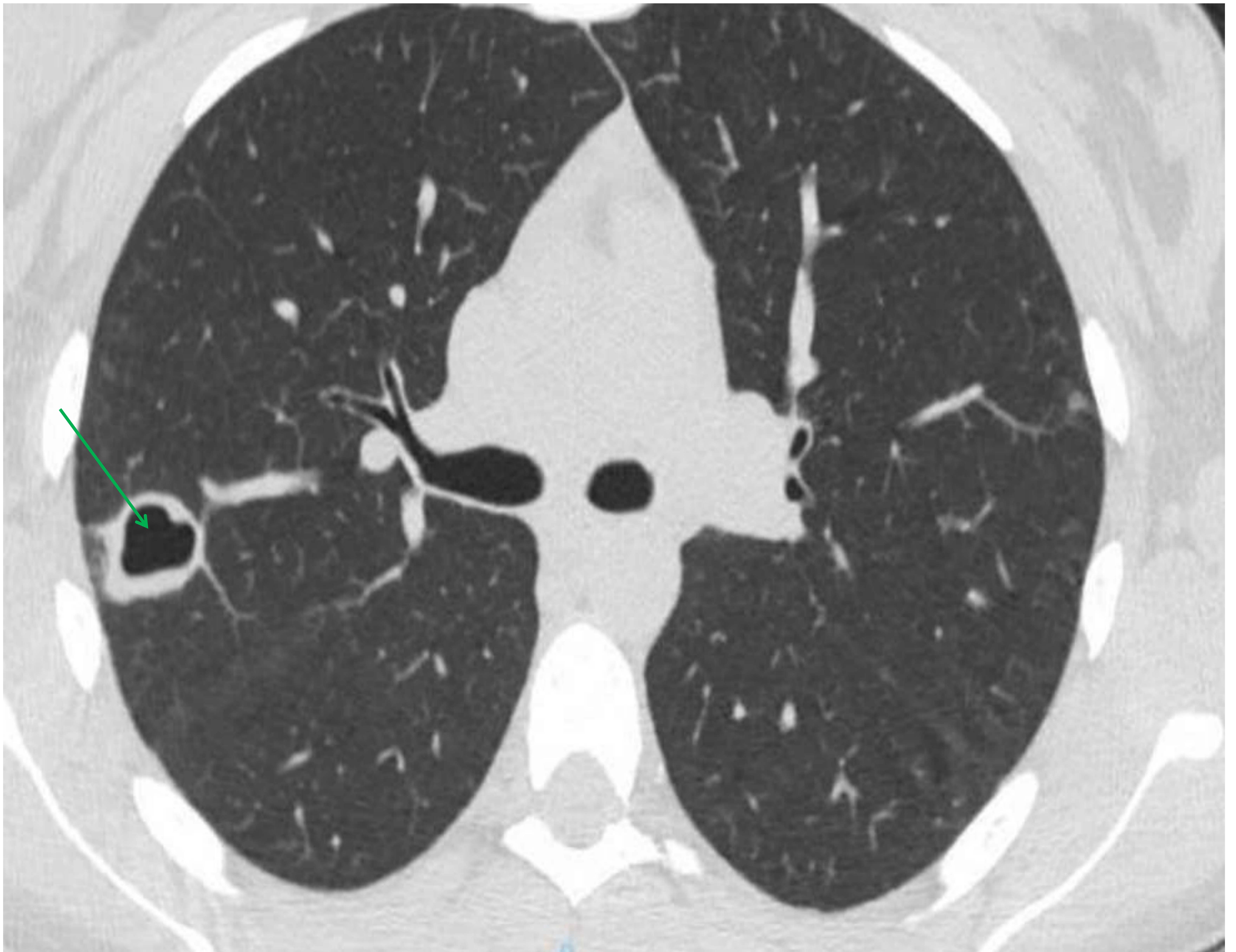
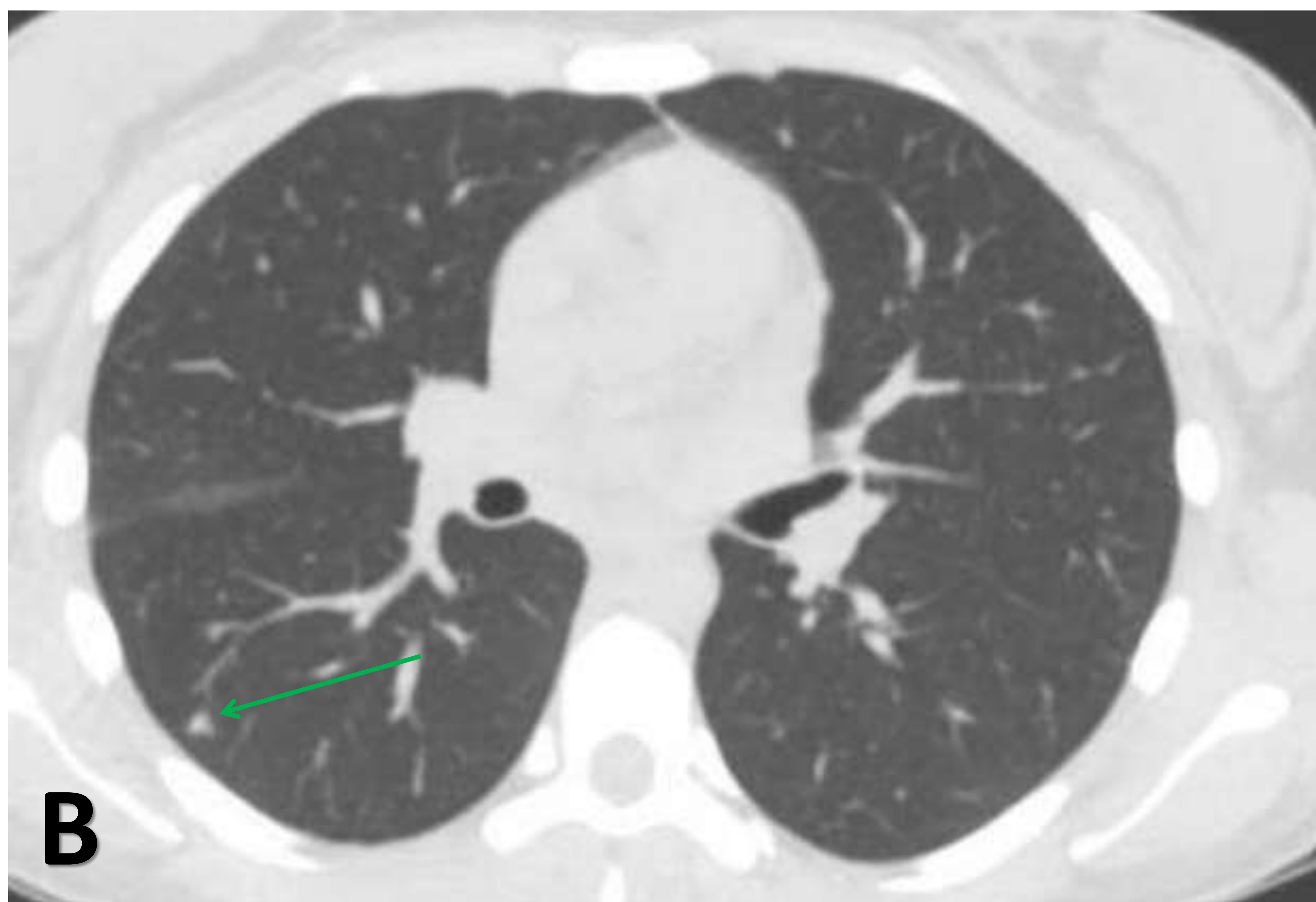


Fig. 3. TC de tórax con contraste iv. Nódulo pulmonar de 2 cm de diámetro (flecha verde) en periferia del lóbulo superior derecho compatible con émbolo séptico.



Fig. 4. (A y B) TC de tórax con contraste iv. Nódulos pulmonares subcentimétricos periféricos diseminados en ambos hemitórax (flechas verdes).



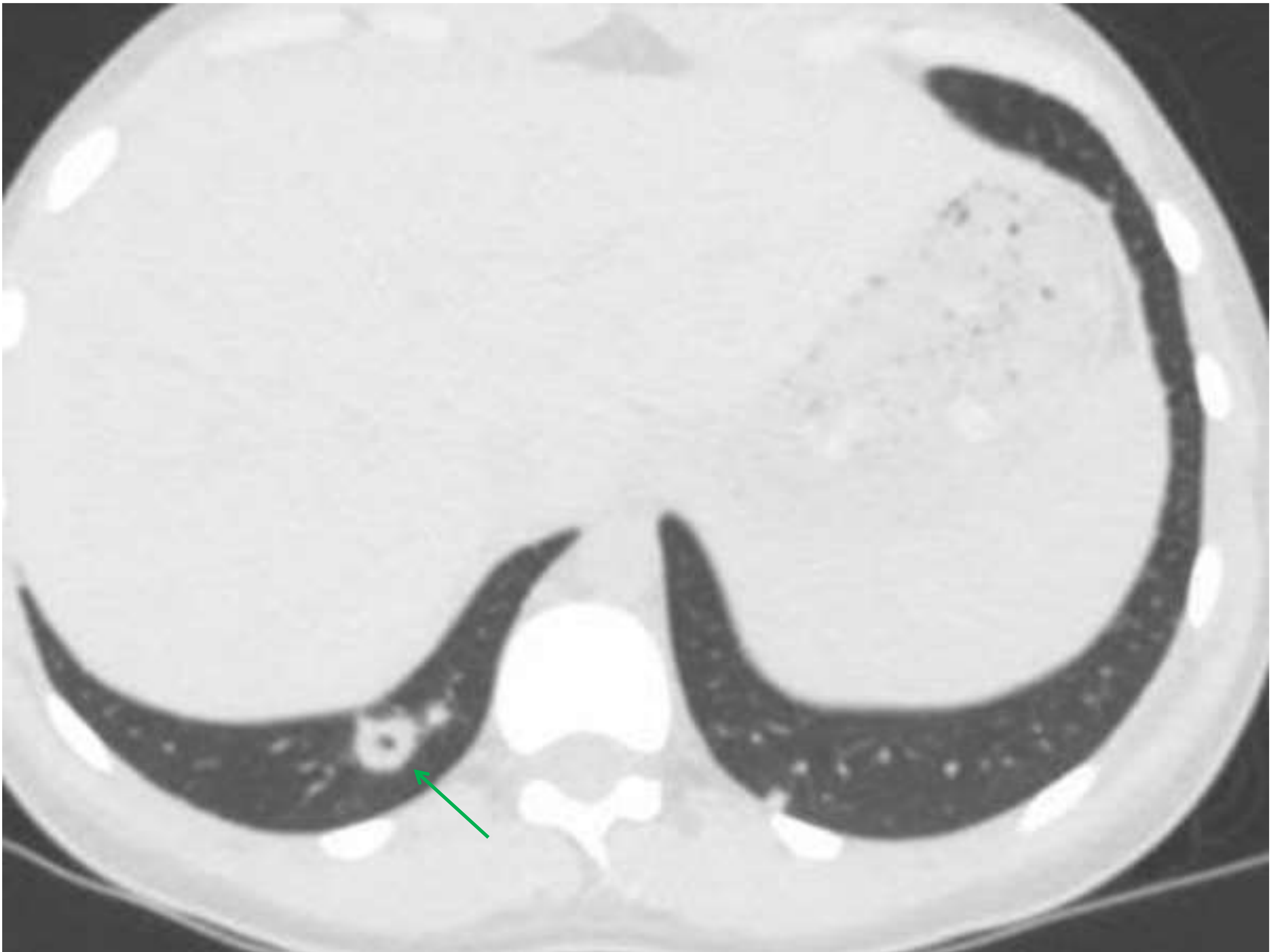


Fig. 5. TC de tórax con contraste iv. Nódulo basal y paramediastínico en LID, cavitado, compatible con embolismo séptico.

CONCLUSIONES

- La historia natural del Síndrome de Lemierre comienza generalmente como un cuadro de infección faríngea que tras unas semanas se complica con la tromboflebitis séptica de la vena yugular interna por invasión local del espacio faríngeo.
- La técnica de elección es la TC con contraste iv de cuello y tórax.
- Las complicaciones más frecuentes del Síndrome de Lemierre son las pulmonares.
- Debe sospecharse en adultos jóvenes sanos con faringitis reciente que presenten tras unas semanas fiebre, cervicalgia con induración cervical o manifestaciones pulmonares como embolias sépticas.
- Aunque su incidencia estaba disminuyendo, se ha detectado en los últimos años un repunte de casos y habrá que tenerla en cuenta por su alta mortalidad que es sobre todo dependiente del diagnóstico y tratamiento precoz.

REFERENCIAS

- Jensen A, Hagelskjaer Kristensen L, Prag J. Detection of *Fusobacterium necrophorum* subsp. *funduliforme* in tonsillitis in young adults by real-time PCR. *Clin Microbiol Infect* 2007; 13:695.
- Kuppalli K, Livorsi D, Talati NJ, Osborn M. Lemierre's syndrome due to *Fusobacterium necrophorum*. *Lancet Infecta Dis* 2012; 12:808.
- Chirinos JA, Lichtstein DM, Garcia J, Tamariz LJ. The evolution of Lemierre syndrome: report of 2 cases and review of the literature. *Medicine (Baltimore)* 2002; 81:458.
- Sinave CP, Hardy GJ, Fardy PW. The Lemierre syndrome: suppurative thrombophlebitis of the internal jugular vein secondary to oropharyngeal infection. *Medicine (Baltimore)* 1989; 68:85.
- Golpe R, Marín B, Alonso M. Lemierre's syndrome (necrobacillosis). *Postgrad Med J* 1999; 75:141.

REFERENCIAS

- Auber AE, Mancuso PA. Lemierre syndrome: magnetic resonance imaging and computed tomographic appearance. *Mil Med* 2000; 165:638.
- Carandini T, Longari V, Mendogni P, et al. Utility of PET scan in diagnosis and monitoring descending necrotizing mediastinitis complicating Lemierre's syndrome. *Intern Emerg Med* 2018; 13:129.
- Phua CK, Chadachan VM, Acharya R. Lemierre syndrome-should we anticoagulate? A case report and review of the literature. *Int J Angiol* 2013; 22:137.