

Síndrome de Lemierre: relato de caso

Lemierre syndrome: a case report

Carolina Parreira Ribeiro Camêlo¹, Marcelo Luiz Brandão¹, Ly de Freitas Fernandes¹, Mônica Meireles Costa¹, Ana Bittencourt Detanico¹, Celso Luiz Lisita Filho¹, Juliano Ricardo Santana dos Santos¹

Resumo

A tromboflebite supurativa da veia jugular interna ou síndrome de Lemierre foi descrita pela primeira vez em 1900. O evento inicial mais frequente é a infecção de orofaringe associada à trombose da veia jugular interna. Embora uma entidade rara, a síndrome de Lemierre continua a ser uma doença de morbidade e mortalidade consideráveis devido à sua progressão e atrasos de diagnóstico.

Palavras-chave: trombose venosa; veias jugulares; síndrome de Lemierre.

Abstract

Suppurative thrombophlebitis of the internal jugular vein, or Lemierre syndrome, was described for the first time in 1900. The most common initial event is an infection of the oropharynx associated with thrombosis of the internal jugular vein. While it is a rare entity, Lemierre syndrome remains a disease that causes considerable morbidity and mortality, due to its progression and to delays in diagnosis.

Keywords: venous thrombosis; jugular veins; Lemierre syndrome.

¹Hospital das Clínicas, Universidade Federal de Goiás - UFG, Goiânia, GO, Brasil.

Fonte de financiamento: Nenhuma.

Conflito de interesse: Os autores declararam não haver conflitos de interesse que precisam ser informados.

Submetido em: Janeiro 22, 2015. Aceito em: Março 17, 2015.

O estudo foi realizado no Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Goiás (UFG), Goiânia, GO, Brasil.

INTRODUÇÃO

Síndrome inicialmente descrita, em 1900, por Courmont e Cade, e novamente, em 1918, por Schottmuller, foi em 1936 que o microbiologista francês Dr. Andre Lemierre melhor caracterizou o seu processo, finalmente nomeando a doença. Em 1936, Lemierre publicou um pioneiro artigo no qual escrevia sobre 20 doentes com sepsis anaeróbica em que todos, após uma infecção orofaríngea, haviam desenvolvido tromboflebite séptica da veia jugular interna e abscessos metastáticos, a maioria para o pulmão e grandes articulações. Para Lemierre, os achados clínicos eram “tão característicos que permitiriam fazer o diagnóstico mesmo antes do resultado de qualquer exame bacteriológico, incluindo as hemoculturas”^{1,2}.

A incidência da síndrome de Lemierre foi avaliada entre 0,6 e 2,3 por milhão, com taxas de mortalidade entre 4% e 18%³. O *fusobacterium necrophorum* foi relatado como o agente causador mais comum, com culturas positivas em 81,7% dos pacientes, de acordo com um estudo realizado pela Chirinos et al.⁴.

RELATO DE CASO

Paciente sexo feminino, 17 anos, deu entrada no hospital com quadro de abscesso periamigdaliano. Sintomas iniciaram há 3 dias como odinofagia, febre e prostração. Foi ao posto de saúde nesses

3 dias sendo medicada com analgésicos e penicilina benzatina. O quadro evoluiu, com início de tumoração em região cervical direita e, no quarto dia, foi encaminhada ao hospital terciário. Indicada drenagem de abscesso periamigdaliano, colhida cultura e iniciado antibioticoterapia com amoxicilina-clavulanato. Paciente foi reabordada após três dias da internação por piora do quadro e trocado o antibiótico para ceftriaxone e clindamicina. Realizada tomografia de região cervical e torácica que evidenciou coleção em espaço visceral cervical, em mediastino pré-vascular e trombose de veia jugular interna direita conforme demonstrado nas Figuras 1 e 2. Foi iniciada a anticoagulação terapêutica pela piora do quadro, apesar de tratamento clínico otimizado. Cultura identificou cocos GRAM positivos. Sorologias para hepatite B e C, HIV, VDRL e Pesquisa de vírus Epstein Barr negativos. Paciente iniciou melhora progressiva após reabordagem. Após 2 semanas recebeu alta hospitalar, mantido antibioticoterapia por mais 4 semanas e indicada anticoagulação por 3 meses. Seguimento com boa evolução.

DISCUSSÃO

O ressurgimento da doença, uma vez esquecida, é resultado de desencorajamento da utilização de terapia com penicilina para amigdalite aguda, bem

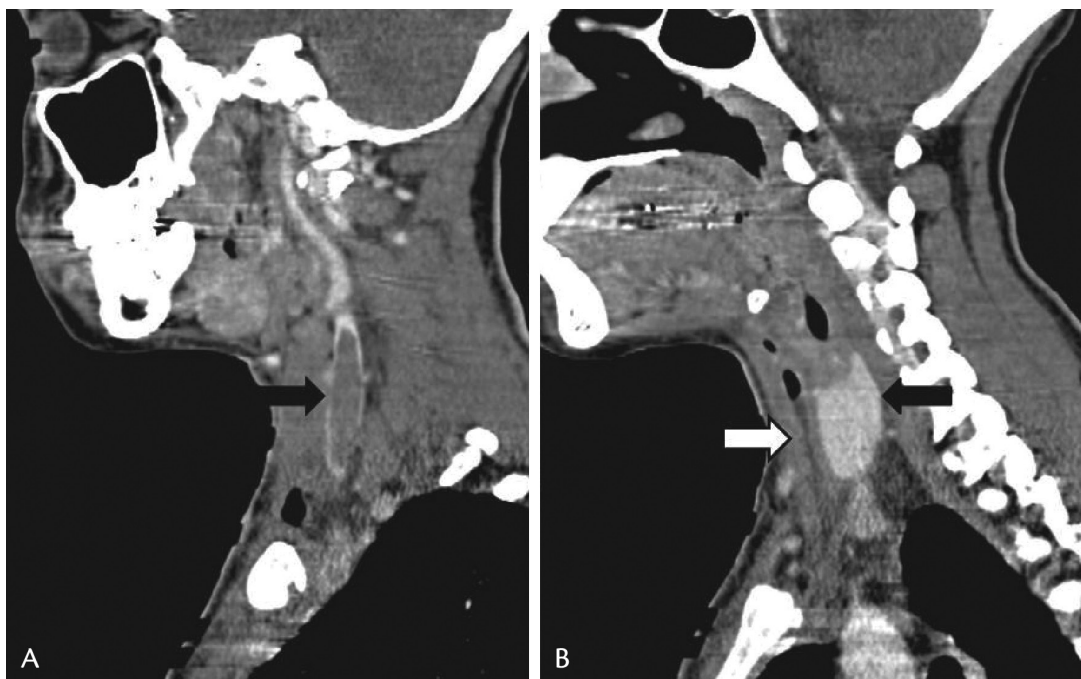


Figura 1. **A)** Tomografia computadorizada coronal cervical demonstrando trombose de veia jugular interna direita (seta preta); **B)** Tomografia computadorizada coronal cervical demonstrando trombose da veia jugular interna direita (seta preta) e coleção perivascular (seta branca).

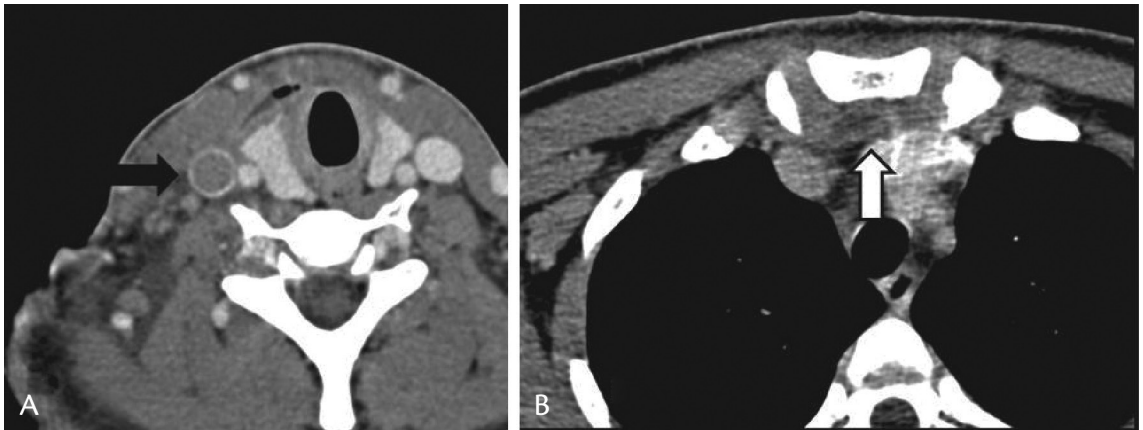


Figura 2. **A)** Tomografia computadorizada axial cervical demonstrando trombose de veia jugular interna direita (seta preta); **B)** Tomografia computadorizada axial torácica demonstrando coleção perivascular em mediastino (seta branca).

como melhoria em métodos de diagnóstico e de hemocultura.

O quadro inicia com os sintomas de infecção orofaríngea, que podem cessar antes da progressão da doença, mesmo sem antibioticoterapia prévia^{5,6}. A segunda fase da infecção, envolvendo invasão da faringe lateral, pode levar a uma variedade adicional de manifestações clínicas, dependendo do local de invasão. Invasão do compartimento anterior pode levar a envolvimento vascular, enquanto que a invasão do compartimento posterior pode levar à paralisia dos nervos cranianos X-XII ou síndrome de Horner⁴.

A tromboflebite da veia jugular interna muitas vezes se manifesta como dor e edema unilateral no ângulo da mandíbula e ao longo do músculo esternocleidomastoideo, sendo ocasionalmente associada com trismo^{7,8}. Segundo estudo⁴, a disfagia tem sido relatada em até 17,4% dos pacientes. Espasmo do músculo esternocleidomastoideo também pode ocorrer e paralisia do músculo do trapézio foi relatada em um caso⁵. Durante a propagação metastática, os êmbolos sépticos podem produzir achados clínicos característicos, dependendo do local de embolia.

Doença embólica nos pulmões acontece via de regra, sendo esse o local mais comum de propagação metastática (97%), sintomas semelhantes a uma embolia pulmonar bilateral com infiltrado nodular asséptico e cavitação ocasional. Derrames pleurais associados são comuns. Abscessos, empiema, pneumotórax e pneumatocele também foram relatados^{6,7,9-11}. De acordo com estudo⁴, insuficiência respiratória pode ocorrer em até 15,5% dos casos.

Na presença de êmbolos pulmonares sépticos e febre persistente, ainda que em uso de antibioticoterapia, deve-se pensar na síndrome de Lemierre. Em geral, a suspeita clínica deve ser despertada quando um

paciente com qualquer infecção em cabeça e pescoço desenvolve sinais de tromboflebite de veia jugular interna, sepse, ou propagação de êmbolos sépticos para órgãos à distância¹².

Abscessos metastáticos podem ocorrer mais frequentemente nos pulmões e em grandes articulações. Estão, ainda, descritos na literatura envolvimento de outros locais como meninges, sistema nervoso central, tecidos moles e ossos, causando: abscessos hepáticos e esplênicos, osteomielite, meningite, infarto cerebral, trombose do seio cavernoso, abscessos epidurais e encefalopatia difusa¹³.

O diagnóstico deve ser iniciado pela identificação do micro-organismo causador por hemocultura, aspiração da veia trombosada ou cultura direta da veia¹⁴. O diagnóstico definitivo pode ser feito com tomografia computadorizada, flebografia, ecografia simples ou duplex scan. A tomografia computadorizada com contraste (TCC) é o exame mais útil para diagnóstico, demonstrando edema de partes moles e defeitos de enchimento, ou o próprio trombo no interior da veia jugular interna.

A imagem por ressonância nuclear magnética (RNM) apresenta experiência limitada, mas pode ser de grande utilidade. A ecografia simples e, principalmente, o duplex scan podem demonstrar a trombose e a extensão do trombo. A flebografia pode demonstrar a trombose, sendo utilizada quando outros métodos não estão disponíveis ou em casos de dúvida diagnóstica^{6,15}.

O duplex scan é um exame prontamente disponível e de baixo custo, evita o uso de radiação ionizante e demonstra a maioria dos trombos. O exame confirmatório evidencia presença de trombo não compressível, frequentemente associado com distensão venosa, e a ausência de fluxo. O achado de perda total ou parcial

de pulsatilidade cardíaca e fasicidade respiratória ao Doppler pode alertar o operador quanto à presença de trombos nas regiões inacessíveis ao exame, como a região clavicular, ângulo da mandíbula e base do crânio.

Em contraste, TCC e RNM permitem a visualização de toda veia jugular interna, bem como a avaliação de extensão proximal em região torácica do trombo. A TCC caracteristicamente demonstra veias distendidas, paredes reforçadas, baixa atenuação, defeitos de enchimento intraluminal e edema de tecidos moles. Se o diagnóstico de síndrome de Lemierre é suspeita clínica ou com base nos resultados da TCC cervical, esta deve ser realizada ao mesmo tempo que a TCC do tórax. A RNM, com a sua sensibilidade de fluxo e um excelente contraste de tecidos moles, mostrou ser uma modalidade eficaz para a identificação e caracterização de trombos, ainda que o custo e a disponibilidade atualmente limitem o seu uso. A investigação radiológica é fundamental para chegar a um diagnóstico específico da síndrome de Lemierre. Os exames TCC e duplex scan de veias jugulares internas são, ambos, sensíveis à detecção da trombose de veia jugular interna; evidência de embolia pulmonar séptica durante a TCC pode ser a principal pista para o correto diagnóstico⁶.

O tratamento baseia-se em antibioticoterapia, embora não exista um esquema terapêutico definido e a duração do tratamento seja controversa. Assim que houver a suspeita de síndrome de Lemierre deve-se ampliar a cobertura de antibioticoterapia para anaeróbios com duração de 3 a 6 semanas ou até que os abscessos pulmonares tenham desaparecido na tomografia¹⁵. A exploração cirúrgica com drenagem cirúrgica de abscessos periamigdalianos pode ser indicada¹⁶.

O uso de anticoagulantes permanece controverso na síndrome de Lemierre. Segundo Amaro et al. a anticoagulação habitualmente não é aconselhada devido ao risco de disseminação hematogênica da infecção, devendo reservar-se para os casos de propagação retrógrada do trombo em direção ao seio cavernoso^{13,17}. Ridgway et al. reiteram que existem diferentes pontos de vista sobre o uso da anticoagulação^{12,18-20}. O mecanismo de formação de coágulos, especialmente nas veias jugulares internas, é secundário a um processo inflamatório. Os pacientes não possuem, geralmente, risco aumentado para coagulopatia após a resolução da síndrome de Lemierre, mas esses pacientes demonstraram aumento do fator VIII e anticorpos antifosfolípedes.

Os opositores da anticoagulação terapêutica argumentam que os trombos formados na síndrome de Lemierre apresentam resolução espontânea com

bons resultados para o paciente. Porém, os favoráveis à anticoagulação apoiam a sua utilização para a resolução mais rápida da trombose. Dada a gravidade da maioria dos pacientes e a morbidade associada, acredita-se que para acelerar a resolução dos trombos sépticos é de significativa importância clínica a anticoagulação¹². Da mesma forma, Hernández et al.²¹ utilizavam a anticoagulação apenas nos casos de recidiva do quadro séptico e formação de êmbolos sépticos recentes apesar da antibioticoterapia otimizada. No entanto, tem sido demonstrado o efeito benéfico obtido com a anticoagulação na tromboflebite séptica de grande vasos²². Por isso, opta-se pela anticoagulação, pelo menos, por três meses. Se não houver resolução do quadro é indicada a ligadura da veia jugular interna²¹.

O procedimento de ligadura da veia jugular interna ou excisão foi praticado rotineiramente durante o tempo de Lemierre, mas seu uso tem sido hoje limitado aos pacientes com embolização séptica persistente após o tratamento com antibióticos.

■ CONCLUSÃO

O reconhecimento oportuno de progressão da doença é crucial na prevenção de manifestações sistêmicas graves para evitar atrasos no diagnóstico. O uso de antibioticoterapia de amplo espectro para anaeróbios é consenso. A anticoagulação terapêutica, porém, é assunto ainda controverso entre cirurgiões vasculares, mas com predominância na literatura da indicação de anticoagulação terapêutica a todos os pacientes diagnosticados com síndrome de Lemierre.

■ REFERÊNCIAS

1. Courmont P, Cade A. Sur une septic-pyohemie de l'homme stimulant a peste et cause par un streptobacille anerobie. Arch Med Exp Anat Pathol. 1900;4.
2. Lemierre A. On certain septicaemias due to anaerobic organisms. Lancet. 1936;1(5874):701-3. [http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736\(00\)57035-4](http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736(00)57035-4).
3. Syed MI, Baring D, Addidle M, Murray C, Adams C. Lemierre syndrome: two cases and a review. Laryngoscope. 2007;117(9):1605-10. <http://dx.doi.org/10.1097/MLG.0b013e318093ee0e>. PMID:17762792.
4. Chirinos JA, Lichtstein DM, Garcia J, Tamariz LJ. The evolution of Lemierre syndrome: report of 2 cases and review of the literature. Medicine. 2002;81(6):458-65. <http://dx.doi.org/10.1097/00005792-200211000-00006>. PMID:12441902.
5. Agarwal R, Arunachalam PS, Bosman DA. Lemierre's syndrome: a complication of acute oropharyngitis. J Laryngol Otol. 2000;114(7):545-7. <http://dx.doi.org/10.1258/0022215001906110>. PMID:10992941.
6. Screation NJ, Ravenel JG, Lehner PJ, Heitzman ER, Flower CD. Lemierre syndrome: forgotten but not extinct--report of four cases. Radiology. 1999;213(2):369-74. <http://dx.doi.org/10.1148/radiology.213.2.r99nv09369>. PMID:10551214.

7. Lao Luque J, Molina Utrilla R, Lorente Guerrero J, Mateu Vallverdú F, Perelló Scherdel E. Síndrome de Lemierre: a propósito de un caso. *An Otorrinolaringol Ibero Am.* 1993;20(6):599-605. PMID:8135336.
8. Carlson ER, Bergamo DF, Coccia CT. Lemierre's syndrome: two cases of a forgotten disease. *J Oral Maxillofac Surg.* 1994;52(1):74-8. [http://dx.doi.org/10.1016/0278-2391\(94\)90019-1](http://dx.doi.org/10.1016/0278-2391(94)90019-1). PMID:8263648.
9. Seidenfeld SM, Sutker WL, Luby JP. Fusobacterium necrophorum septicemia following oropharyngeal infection. *JAMA.* 1982;248(11):1348-50. <http://dx.doi.org/10.1001/jama.1982.03330110044024>. PMID:6955528.
10. Garrido JA, Ponte MC, Fernandez ML. Síndrome de Lemiere (sepsis postangina): una infección olvidada. *Med Clin.* 1989;93:660-2.
11. Cosgrove EF, Colodny SM, Pesce RR. Adult respiratory distress syndrome as a complication of postanginal sepsis. *Chest.* 1993;103(5):1628-9. <http://dx.doi.org/10.1378/chest.103.5.1628>. PMID:8486067.
12. Ridgway JM, Parikh DA, Wright R, et al. Lemierre syndrome: a pediatric case series and review of literature. *Am J Otolaryngol.* 2010;31(1):38-45. <http://dx.doi.org/10.1016/j.amjoto.2008.09.006>. PMID:19944898.
13. Amaro C, Pissarra C, Salvado C, et al. Síndrome de Lemierre: um caso clínico. *Med Interna.* 2005;12(4):225-9.
14. Andes DR, Urban AW, Acher CW, Maki DG. Septic thrombosis of the basilic, axillary, and subclavian veins caused by a peripherally inserted central venous catheter. *Am J Med.* 1998;105(5):446-50. [http://dx.doi.org/10.1016/S0002-9343\(98\)00287-3](http://dx.doi.org/10.1016/S0002-9343(98)00287-3). PMID:9831430.
15. Handa GI, Bertuzzo GS, Muller KS, et al. Síndrome de Lemierre. *J Vasc Bras.* 2010;9(1):82-5.
16. Sinave CP, Hardy GJ, Fardy PW. The Lemierre syndrome: suppurative thrombophlebitis of the internal jugular vein secondary to oropharyngeal infection. *Medicine.* 1989;68(2):85-94. <http://dx.doi.org/10.1097/00005792-198903000-00002>. PMID:2646510.
17. Kristensen LH, Prag J. Human necrobacillosis, with emphasis on Lemierre's syndrome. *Clin Infect Dis.* 2000;31(2):524-32. <http://dx.doi.org/10.1086/313970>. PMID:10987717.
18. Barker J, Winer-Muram HT, Grey SW. Lemierre syndrome. *South Med J.* 1996;89(10):1021-3. <http://dx.doi.org/10.1097/00007611-199610000-00021>. PMID:8865803.
19. Monge M, Aubry P, Dayen C, et al. [Lemierre syndrome: unusual, but still possible]. *Ann Med Interne.* 2003;154(4):263-6. PMID:14593318.
20. Goldenberg NA, Knapp-Clevenger R, Hays T, Manco-Johnson MJ. Lemierre's and Lemierre's-like syndromes in children: survival and thromboembolic outcomes. *Pediatrics.* 2005;116(4):e543-8. <http://dx.doi.org/10.1542/peds.2005-0433>. PMID:16147971.
21. Hernández MH, Canadas O, Casado M. Síndrome de Lemierre. Madrid: Centro de Salud Casa de Campo; 2008. p. 593-5.
22. Merlo González VE, Martín Parra C, Marina Martínez L, Ayensa Rincón A, Moreno Otero JA, Aguilar Florit J. Tromboflebitis séptica de la vena yugular interna secundaria a patología orofaríngea. *Med Intensiva.* 1998;22:78-80.

Correspondência

Carolina Parreira Ribeiro Camêlo
 Rua 9-B, 223, Edifício Madre Paulina, apt. 1101 - Setor Oeste
 CEP 74110-120 - Goiânia (GO), Brasil
 Tel.: (62) 8175-9505
 E-mail: carolprcamelo@hotmail.com

Informações sobre os autores

CPRC - Médica residente de Cirurgia Vascular do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Goiás (UFG).
 MLB - Doutor em cirurgia vascular pelo Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Goiás; Chefe da residência de cirurgia vascular da Universidade Federal de Goiás (UFG).
 LFF - Mestre em cirurgia vascular pelo Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Goiás; Professor do internato e residência de cirurgia vascular do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Goiás (UFG).
 MMC - Staff da residência de cirurgia vascular do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Goiás (UFG).
 ABD, CLLF e JRSS - Médicos residentes de cirurgia vascular do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Goiás (UFG).

Contribuições dos autores

Concepção e desenho do estudo: CPRC
 Análise e interpretação dos dados: CPRC, ABD, CLLF, JRSS
 Coleta de dados: CPRC, ABD, CLLF, JRSS
 Redação do artigo: CPRC
 Revisão crítica do texto: MLB, LFF, MMC
 Aprovação final do artigo*: MLB
 Análise estatística: N/A.
 Responsabilidade geral pelo estudo: CPRC

*Todos os autores leram e aprovam a versão final submetida ao J Vasc Bras.