

Case Report

Syndrome de Lemierre Révélé par une Otomastoïdite chez une Fille de 12 Ans à Yaoundé

Lemierre syndrome presenting as otomastoiditis in a 12 years old girl

Kewe I¹, Djomou F¹, Ze Minkande J², Kenna E¹, Mbélé P¹, Meva'a R¹, Fokouo V¹, Njdolo A¹, Bengono G¹.

¹Département tête et cou- Université de Yaoundé 1.

²Département anesthésie – réanimation – Université de Yaoundé 1.

Auteur correspondant : Isabelle Kewe. Email : isabellekis@yahoo.fr.

RESUME

Le syndrome de Lemierre est une entité associant à une thrombophlébite de la veine jugulaire interne (VJI), un syndrome clinique, radiologique et biologique secondaire aux infections de la sphère ORL. Son diagnostic est tardif car non souvent évoqué et découvert fortuitement. Son origine est oropharyngée, due à *Fusobacterium necrophorum*, et décrite par André Lemierre. Mais l'affection s'étend aussi à l'oreille et aux sinus et peut être due à d'autres germes. Le traitement est médical et chirurgical. L'anticoagulation est controversée par manque d'études randomisées et la ligature de la VJI est exceptionnelle. Le cas rapporté est un syndrome de Lemierre à porte d'entrée oto-mastoïdienne avec un traitement médical et chirurgical, et une ligature de la VJI.

Mots – clés. Syndrome de LEMIERRE, otomastoïdite, *Fusobacterium necrophorum*.

ABSTRACT

Lemierre syndrom is an entity combining internal jugular vein thrombophlebitis (IJV) secondary to clinical, radiological and biological syndroms due to ENT infections often trivialized. The diagnosis is usually delayed because the affection is not evoked; therefore, it tends to be discovered incidentally. The origin is oropharyngeal, and the germe is *Fusobacterium necrophorum* described by Andre Lemierre. But, the disease can spread to the ear and sinus and may be due to other bacteria. The treatment is medical and surgical. Anticoagulation is controversial because of lack of randomized studies. IJV ligation is exceptional. Our case is a Lemierre syndrome revealed by otomastoiditis, and successfully managed by medical and surgical methods, and IJV ligation.

KEY- WORDS: Lemierre syndrom, otomastoiditis, *Fusobacterium necrophorum*.

INTRODUCTION

Le syndrome de LEMIERRE (SL) tel que décrit par André LEMIERRE se définit comme une thrombophlébite de la veine jugulaire interne (VJI) secondaire à une angine à *Fusobacterium necrophorum* [1]. Il atteint les grands enfants, les adolescents et les adultes jeunes [2]. Sa fréquence est mal connue en Afrique; son incidence en Europe varie de 1-14/1000 000 personnes par an [3,4]. Classiquement il est causé par un bacille anaérobie du genre *Fusobacterium*. Très souvent *Fusobacterium necrophorum* saprophyte de l'oropharynx est mis en évidence dans les cultures sanguines des patients porteurs du SL. D'autres espèces de *Fusobacterium* et d'autres bactéries ont aussi été incriminées dans ce syndrome [5]. La pathogénie du SL est peu maîtrisée et les auteurs s'accordent pour évoquer un affaiblissement de la muqueuse pharyngée par une angine bactérienne ou virale d'origine quelconque associée à une invasion locale par le *Fusobacterium*; et sous l'action de ses toxines, l'infection locale évolue vers une extension locorégionale, un sepsis, et une thrombose locale puis de la VJI avec des métastases septiques vers d'autres organes tels que les poumons, les reins, le foie, la rate [6].

La présentation clinique est variable, elle peut être paucisymptomatique ou réaliser une véritable urgence révélée par un abcès péri tonsillaire, parapharyngée ou pulmonaire [3]. Sur un plan pratique le SL associé à une thrombophlébite de la VJI avérée, un syndrome clinique à porte d'entrée ORL et la mise en évidence de *Fusobacterium* dans les cultures sanguines. Des études récentes ont permis d'isoler celui-ci dans des cas d'otite, d'otomastoïdite et de sinusite avec thrombophlébite de la VJI [1]; ce qui a permis de faire évoluer la définition classique du SL et de prendre en compte en plus de la porte d'entrée pharyngée, une infection sinusienne, une otite, une otomastoïdite [1,4].

Le cas présenté illustre le SL révélée par une otomastoïdite chez une patiente de 12 ans, de diagnostic tardif, traitée avec succès par un traitement médical et chirurgical. Cette « Forgotten disease » [4] bien que rare et de diagnostic tardif devrait être évoqué, devant un syndrome infectieux trainant avec une porte d'entrée

ORL, un torticolis et une tuméfaction cervicale en contexte fébrile. Le diagnostic et le traitement de ce syndrome sont discutés ici.

OBSERVATION

MC, une fillette de 11 ans immunocompétente, avait été adressée dans le service d'ORL et CCF de l'hôpital gynéco-obstétrique et pédiatrique de Yaoundé. Elle y était hospitalisée dans le service de pédiatrie depuis une douzaine de jours, pour un syndrome infectieux. Elle avait consulté pour une hyperthermie rebelle aux traitements antipaludéen et antibiotique à large spectre pris en automédication pour une fièvre persistante. L'examen clinique initial avait retrouvé, une altération de l'état général avec une température de 39° C, une otorrhée purulente droite recidivante et traînante, un signe de Brudzinski positif. L'examen cervical était normal à ce stade de l'évolution. L'otite moyenne aigüe purulente droite a été retenue comme porte d'entrée. Devant l'apparition d'un torticolis, une complication méningée a été évoquée. L'analyse cytot bactériologique et chimique du LCS normale n'a pas permis de confirmer le diagnostic de méningite évoquée. La ceftriaxone a été administré à 2 g par voie IV par 24h pendant 10 jours ; sans amélioration du syndrome infectieux clinique et biologique avec une hyperleucocytose à $17.8 \times 10^3/\text{mm}^3$, une anémie normochrome normocytaire à 10 g/dl, une thrombopénie à $130 \times 10^3/\text{mm}^3$ une CRP de 36mg/L et une hémoculture négative. Au 12^e jour d'hospitalisation, une tuméfaction latéro-cervicale droite dans la région jugulo-carotidienne, a été constatée. Elle était rénitente, mal circonscrite, mobile sur tous les plans. Il s'y associait des adénopathies cervicales droites des territoires Ia et Ib de 2 cm. Un trismus de 2 cm, et un recouvrement de l'amygdale droite à muqueuse de recouvrement normale, vers la lumière oropharyngée ont été mis en évidence. La suspicion d'une masse parapharyngée a fait réaliser une tomodensitométrie (TDM) crânio-cervico-thoracique sans et avec injection de produit de contraste. Elle a révélée une cellulite cervicale étendue de la région sterno-cléido-mastoïdienne droite à la base du crâne, et une thrombose de la VJI droite et du sinus sigmoïde d'une part (figure 1, 2 et 3) ; D'autre part la TDM a permis de trouver, une mastoïdite droite des métastases septiques pulmonaires. Le défaut de remplissage de la VJI, du sinus latéral à l'écho-doppler cervical, ont confirmé la thrombose étendue de la veine jugulaire interne droite, de la base du crâne à l'abouchement du tronc veineux brachio-céphalique droit. L'association de l'otomastoïdite, de la cellulite cervicale et de la thrombophlébite de la VJI droite a permis de retenir le diagnostic de SL. La cervicotomie exploratrice réalisée 2 jours après une antibiothérapie IV associant vancomycine et métronidazole, une héparinothérapie IV avec l'héparine de bas poids moléculaire (HBPM), a mis en évidence un adénophlegmon cervical dont le volume (100 ml) entraînait une compression de la veine jugulaire droite dans la gaine carotidienne. La ligature de la VJI a été faite avec du fil résorbable sur 3 cm dans la gaine

carotidienne, à hauteur de la zone phlegmoneuse. La bactériologie du pus recueilli était stérile. Avec le titrage par l'INR, l'anticoagulation a été poursuivie pendant 2 mois avec l'acénocoumarol. Le contrôle de la reperméabilisation de la VJI droite était mensuel, à l'aide de l'écho-doppler. L'évolution a été favorable avec une rémission totale, avec un recul de 3 mois.



Figure 1, TDM coupe frontale



Figure 2, TDM coupe sagittale: Thrombose de la VJI avec



Figure 3 TDM coupe axiale: volumineuse collection droite, dans les espaces parapharyngés, avec niveau hydro- aérique et coque épaisse prenant le contraste.

DISCUSSION

Le SL est décrit chez les adultes jeunes, adolescents et les grand enfants, comme c'est le cas pour notre patiente âgée de 12 ans. Récemment il a été décrit chez les patients de moins de 5 ans [2]. Le SL est revélé tardivement dans un delai moyen de 12 jours, après que le patient a présenté les symptômes d'une infection de la sphère ORL [2,3,4]. A l'origine, il s'agissait d'une angine à *Fusobactérium sp* avérée ou supposée. Actuellement, il est admis que toute infection de la sphère ORL est susceptible d'aboutir à un SL [1, 2]. L'otomastoïdite de notre patiente illustre bien cette réalité.

Comprendre le SL implique la prise en compte de 3 réalités qui sont interdépendantes, les diagnostics clinique, biologique et radiologique. Le SL est caractérisé par une thrombose de la VJI suivie d'une septicémie et des complications septiques métastatiques, secondaires à une infection oropharyngée et/ou de la sphère ORL, otite, otomastoïdite, sinusite [3, 4, 6], lesquelles métastases se font vers les poumons, les méninges, le foie, le rein, la rate [6]. Le diagnostic peut ainsi être rendu laborieux [7]. Il peut être confondu à une autre pathologie, comme la méningite dans le cas de notre patiente. La difficulté est donc de l'évoquer et de pratiquer les examens paracliniques nécessaires pour la confirmation diagnostique [3, 4, 5, 7].

L'enquête bactériologique peut être difficile. Initialement le germe en cause décrit fut un bacille anaérobie saprophyte de l'oropharynx, du genre *Fusobacterium sp*. mis en évidence dans les cultures sanguines. Mais de nombreuses études ont permis d'incriminer d'autres espèces de *Fusobacterium* et aussi d'autres germes tels que *Streptococcus pyogenes*, *Staphylococcus aureus*, *Klebsellia sp*, *Eikenella sp* et *Bacteroides prevotella* [2, 6, 8, 9]. La difficulté de faire une preuve bactériologique est étroitement liée au diagnostic clinique qui est souvent retardé; à la prise d'antibiotiques qui est susceptible de rendre la culture bactérienne négative comme ce fut le cas pour notre patiente et pour les observations d'autres auteurs [4-6]. Même dans le cas où une antibiothérapie n'est pas pratiquée, l'évocation du SL et la recherche de *Fusobacterium sp* requière un delai, étant donné que ce germe vit en anaérobiose, sa culture prend 5-7 jours pour devenir positive [10]; ce qui a pour effet de retarder davantage la confirmation diagnostique. Une culture négative n'exclut cependant pas le diagnostic [11].

L'échodoppler et la TDM cervicale avec injection peuvent permettre dans notre milieu d'affirmer la thrombose veineuse jugulaire [1]. Dans le cas présenté, l'échodoppler et la TDM cervico-thoracique avec injection ont permis de l'objectiver et aussi de trouver une métastase septique pulmonaire. L'échodoppler est peu onéreuse, peu irradiante, mais ne permet pas de visualiser les thrombi au début de la maladie, à cause de leur faible échogénéicité. L'imagerie magnétique serait la meilleure modalité. Le meilleur compromis associant spécificité, innocuité et coût, reste la TDM de haute

résolution qui pourrait permettre en outre de voir la lésion causale, ses rapports et d'envisager ou de prévoir un abord chirurgical adéquat [4, 7, 8, 12].

Le traitement du SL est médical et chirurgical. Le traitement médical est principalement fait d'une antibiothérapie calquée idéalement sur les données de l'antibiogramme. Ce sont habituellement les antibiotiques de la famille des bêta-lactamines, pénicilline, cefoxitine, ceftriaxone, carbapémén; des macrolides tel que la lincomycine et les nitroimidazolés tel que le métronidazole [2, 4, 11, 12]. Avec l'augmentation de la résistance des germes aux pénicillines par sécrétion de bêta-lactamases qui rendent les bêta-lactamines inefficaces, il est déconseillé d'utiliser les antibiotiques en monothérapie [2, 4-7]. Bien que pas mis en évidence, le germe en cause chez notre patiente, serait probablement sécréteur de bêta-lactamase vue la persistance du syndrome malgré l'administration de l'amoxiciline - acide clavulanique et de céphalosporine de 3^e génération. La durée du traitement est variable selon la réponse clinique, et peut être prolongé de 2 à 6 semaines [8, 10]. La voie intraveineuse est préférable.

L'usage des anticoagulants est controversé. Il s'agirait dévaluer le bénéfice - risque pour le patient. Certains auteurs pensent qu'une antibiothérapie bien ciblée et le drainage d'une éventuelle collection locale sont suffisants [4]. Les anticoagulants devraient être réservés aux patients présentant une évolution de la thrombose vers les sinus cérébraux [3, 8] et/ou être utilisés dans le cadre d'une dégradation clinique malgré une bonne antibiothérapie et un traitement chirurgical bien conduit. L'usage de l'anticoagulant peut aussi être justifié pour éviter la propagation du thrombus. L'héparine de bas poids moléculaire est utilisé par voie IV, avec en relai les anticoagulants oraux en adaptant ceux-ci avec les données de l'INR. La durée de l'anticoagulation varie de 4-6 semaines.

Quant à la ligature de la VJI, elle serait réservée aux cas où persiste la septicémie malgré l'antibiothérapie supposée efficace et l'extension de la thrombose vers les vaisseaux cérébraux [3, 4, 10]. Le cas présenté répond bien aux indications justifiant l'usage des anticoagulants et la ligature de la VJI.

CONCLUSION

Le SL est une entité clinique, radiologique et biologique avec thrombose de la VJI, secondaire aux affections de la sphère ORL. La culture bactériologique négative du germe en cause ne doit pas exclure ce diagnostic surtout après une antibiothérapie. L'échodoppler relativement peu coûteuse, peut permettre de confirmer le diagnostic. Le traitement est médical (bi antibiothérapie potentialisatrice), éventuellement complété par une approche chirurgicale selon les cas. L'anticoagulation est controversée. Tout clinicien, surtout non ORL, devra évoquer un SL devant la persistance du syndrome infectieux malgré un traitement bien conduit afin d'en faire le diagnostic précoce qui pourrait être décisif pour le pronostic vital.

REFERENCES

1. Creemers-Schild D, Gronthoud F, Spanjaard L, Visser LG, Brouwer CNM, Kuijper EJ. *Fusobacterium necrophorum*, an emerging pathogen of otogenic and paranasal infections? *New Microbes and New Infections*. 2014;2(3):52-57. doi:10.1002/nmi2.39.
2. Fischer JB, Prout A, Blackwood RA, Warriar K. Lemierre Syndrome Presenting as Acute Mastoiditis in a 2-Year-Old Girl with Congenital Dwarfism. *Infectious Disease Reports*. 2015;7(2):5922. doi:10.4081/idr.2015.5922.
3. Karnov KKS, Lilja-Fischer J, Randrup TS. Isolated Facial Vein Thrombophlebitis: A Variant of Lemierre Syndrome. *Open Forum Infectious Diseases*. 2014;1(2):ofu053. doi:10.1093/ofid/ofu053.
4. Riordan T, Wilson M. Lemierre's syndrome: more than a historical curiosa. *Postgraduate Medical Journal*. 2004;80(944):328-334. doi:10.1136/pgmj.2003.014274.
5. Coultas JA, Bodasing N, Horrocks P, Cadwgan A. 'Lemierre's Syndrome: Recognising a Typical Presentation of a Rare Condition'. *Case Reports in Infectious Diseases*, vol. 2015, Article ID 797415, 5 pages, 2015. doi:10.1155/2015/797415.
6. Gunatilake SSC, Yapa LG, Gallala M, Gamlath R, Rodrigo C, Wimalaratna H. Lemierre's syndrome secondary to community-acquired methicillin-resistant *Staphylococcus aureus* infection presenting with cardiac tamponade, a rare disease with a life-threatening presentation: a case report. *International Journal of Emergency Medicine*. 2014;7:39. doi:10.1186/s12245-014-0039-y.
7. Hadjinicolaou AV, Philippou Y. Lemierre's Syndrome: A Neglected Disease with Classical Features. Hindawi publishing corporation, *Case Reports in Medicine*, vol. 2015, Article ID 846715, 4 pages, 2015. doi:10.1155/2015/846715. <http://dx.doi.org/10.1155/2015/846715>
8. Chuncharunee A, Khawcharoenporn T. Lemierre's Syndrome Caused by *Klebsiella pneumoniae* in a Diabetic Patient: A Case Report and Review of the Literature. *Hawai'i Journal of Medicine & Public Health*. 2015;74(8):260-266.
9. Choi BM, Son SW, Park CK, Lee S-H, Yoon HK. Extensive Bilateral Lemierre Syndrome due to Methicillin-Resistant *Staphylococcus epidermidis* in a Patient with Lung Adenocarcinoma. *Tuberculosis and Respiratory Diseases*. 2015;78(3):289-292. doi:10.4046/trd.2015.78.3.289.
10. Wong AP, Duggins ML. *J Am Board Fam Med*. 2015, 28 (3): 425-430. doi:10.3122/jabfm.2015.03.140131.
11. Noh HJ, Anthuna de Freitas C, De Souza RDP, De Souza SF, Caminha Simoes J, Macoto Kosuji E. *Braz J Otorhinolaryngol*. 2015;81(5):568-70 DOI: 10.1016/j.bjorl.2015.03.009
12. Prakashchandra SP, Patel AKB, Patel K, Doshi RKP, Patel NA. Grave Complication of Pharyngitis: Lemierre syndrome. *Journal of Clinical and Diagnostic Research: JCDR*. 2015;9(6):TD03-TD04. doi:10.7860/JCDR/2015/11917.6060.