

# Le syndrome de Lemierre

## Une affection en partie «oubliée», mais qui n'a pas disparu

Cirus Schahab

Klinik für Hals-, Nasen-, Ohren- und Gesichtschirurgie, Kantonsspital Luzern

### Quintessence

- Le syndrome de Lemierre est une affection rare, qui est associée à une morbidité élevée et à une mortalité de 5%.
- Il est le plus souvent causé par la bactérie anaérobie stricte *Fusobacterium necrophorum*.
- En cas d'infection oropharyngée passée ou persistante avec tuméfaction cervicale unilatérale et état septique, le clinicien devrait songer à un syndrome de Lemierre dans le cadre du diagnostic différentiel.
- La pose rapide du diagnostic, par examen clinique et imagerie médicale, avec une initiation précoce du traitement empêche une progression systémique et améliore le pronostic.

### Introduction

En 1936, en se basant sur 20 cas, le microbiologiste André Lemierre a décrit une septicémie à germe anaérobie consécutive à des infections oropharyngées (tonsillopharyngite, abcès péri-tonsillaire), qui est associée à une thrombophlébite de la veine jugulaire interne et à une dissémination d'embolies septiques dans les vaisseaux sanguins terminaux, particulièrement dans les poumons; ce syndrome a été baptisé «syndrome de Lemierre» [1]. L'agent pathogène qui en est le plus souvent responsable est la bactérie anaérobie à Gram négatif *Fusobacterium necrophorum*. Avant l'introduction des antibiotiques, le pronostic était défavorable et le patient décédait généralement en l'espace de 7 à 14 jours. Dans l'étude de cas de Lemierre, 18 des 20 patients sont décédés [1]. Aujourd'hui, le taux de mortalité est d'env. 5%. L'introduction des antibiotiques pour le traitement des infections oropharyngées et l'amélioration de l'hygiène buccale ont permis de diminuer considérablement l'incidence de la maladie. C'est ainsi que le syndrome de Lemierre a acquis le surnom de «maladie oubliée» [2]. Depuis ces 10 dernières années, l'incidence augmente à nouveau. L'augmentation des résistances aux antibiotiques est discutée comme cause potentielle.

Le cas présenté dans ce numéro du «Forum Médical Suisse» (voir «Coup d'œil» à la page 396) montre qu'une «maladie oubliée» peut être associée à une morbidité et à une mortalité considérables, le plus souvent en raison d'une évolution fulminante liée à un retard de diagnostic. Dans le cas présenté, le diagnostic correct a uniquement été posé 14 jours après le début de la maladie et peut-être plusieurs jours après que les critères d'un syndrome de Lemierre ont été remplis.

### Epidémiologie, pathogenèse et manifestations cliniques

L'incidence du syndrome de Lemierre varie entre 0,6 et 3,6 pour 1 million d'habitants. La maladie affecte davantage les hommes que les femmes, avec un rapport 2:1, ce qui peut s'expliquer par des facteurs socioculturels, dans la mesure où les hommes ne consultent souvent que tardivement le médecin de famille [3]. Sont principalement touchés des sujets sains, non-immunodéprimés, âgés de 16 à 25 ans. D'après la littérature, la mortalité est comprise entre 4 et 18% [4]. Au cours des 20 dernières années, une augmentation des cas a été constatée [5–7]. La cause de cette augmentation n'est pas connue, mais les résistances aux antibiotiques ainsi que la tendance à une utilisation restrictive d'antibiotiques en cas d'infections respiratoires hautes sont soupçonnées parmi les causes potentielles [5, 8]. Le syndrome de Lemierre débute le plus souvent par une pharyngite ou une amygdalite. Des cas isolés dans lesquels une sinusite, une otite moyenne ou une mastoïdite constituait le foyer primaire du syndrome de Lemierre ont été rapportés [9, 10]. La bactérie anaérobie stricte à Gram négatif *Fusobacterium necrophorum*, un germe de la flore buccale normale, est l'agent pathogène le plus souvent responsable du syndrome de Lemierre [11]. Dans 5% des cas, d'autres agents pathogènes sont isolés. Des cultures mixtes sont retrouvées dans 10 à 30% des cas. Un effet synergique entre différents agents pathogènes est discuté. Par ailleurs, les scientifiques discutent également l'éventualité que le syndrome de Lemierre causé par *Fusobacterium necrophorum* puisse être favorisé par une infection préexistante par le virus Epstein-Barr (EBV) [12]. Dans 10 à 20% des cas, la bactérie *Fusobacterium necrophorum* est identifiée comme le germe responsable d'une pharyngite [13–16]. Différentes endotoxines, hémolysines et hémagglutinine sont à l'origine d'un affaiblissement de la réponse immunitaire locale, d'une réaction inflammatoire intense et de la formation de thrombi [17].

Après une infection oropharyngée primaire, telle que pharyngite ou amygdalite, l'infection progresse jusqu'au système neurovasculaire via l'espace para-pharyngé, ce qui donne lieu à une thrombophlébite de la veine jugulaire interne. Il existe deux théories pour expliquer la survenue de la thrombophlébite: la première suppose que l'infection se produit en raison de la continuité avec la paroi de la veine jugulaire interne, tandis que la deuxième suppose qu'il y a une dissémination hémotogène ou lymphogène à partir des vaisseaux péri-tonsillaires [11]. Par la suite, la thrombose de la veine jugu-

Tableau 1. Complications en cas de syndrome de Lemierre.

<b>Poumons</b>	<b>Abcès pulmonaires</b> <b>Embolies pulmonaires</b> <b>Épanchements pleuraux</b> <b>Pneumothorax</b> <b>SDRA</b>	<b>80%</b>
Squelette, muscles	Arthralgie Arthrite septique Ostéomyélite Abcès intramusculaires	13–27%
Foie, reins, rate	Abcès au niveau du foie, des reins et de la rate Hépatomégalie, splénomégalie Élévation des transaminases Glomérulonéphrite Insuffisance rénale Syndrome hémolytique et urémique	11–49%
SNC	Méningite Abcès intracrâniens Thrombose du sinus caveux Thrombose du sinus sigmoïde Parésie des nerfs cérébraux IX–XII Syndrome de Horner	Rare
Système cardiovasculaire	Péricardite Endocardite Tamponnade péricardique	Rare
Téguments	Abcès cutanés	Rare
Yeux	Endophtalmie Abcès sous-rétinien Hémorragie du corps vitré	Rare

laire interne conduit à une dissémination d'embolies septiques, principalement dans les poumons et les articulations. Les thrombi septiques peuvent également métastaser dans le foie, les reins, le système musculo-squelettique, la peau et le système nerveux central. Des complications cardiovasculaires comme l'endocardite ou des atteintes oculaires comme l'endophtalmie ont été écrites dans des cas isolés.

Sur le plan clinique, la première phase du syndrome de Lemierre est le plus souvent caractérisée par des douleurs au niveau de la gorge ou des douleurs à la déglutition en rapport avec une pharyngite ou une amygdalite [18, 19]. Après quelques jours apparaissent des symptômes pseudo-grippaux et pseudo-angineux tels que fièvre, nausées, vomissements, douleurs nucales et lymphadénopathie cervicale. L'infection oropharyngée peut diminuer ou, au contraire, progresser en périamygdalite ou en abcès périamygdalien. Dans une deuxième phase, l'infection continue à progresser jusqu'au système neurovasculaire via l'espace para-pharyngé, ce qui donne lieu à une thrombophlébite de la veine jugulaire interne. Devant le muscle sterno-cléido-mastoïdien, dans l'angle de la mâchoire, se développe une tuméfaction unilatérale, douloureuse à la pression, et plus rarement un trismus. La thrombose de la veine jugulaire interne ne peut que très rarement être palpée. Les atteintes des nerfs cérébraux X–XII et le syndrome de Horner sont très rares. Au cours de la troisième phase, à partir de la thrombophlébite de la veine jugulaire, il se produit une dissémination et une embolie septique, de préférence dans les poumons (80%), avec infiltrats nodu-

lares bilatéraux, abcès pulmonaires et épanchements pleuraux. Dans 16,5% des cas, il se produit une atteinte articulaire, avec arthralgies ou arthrites septiques. Le patient se trouve alors de plus en plus dans un état de choc septique, avec dysfonctionnement multi-organique débutante et insuffisance respiratoire. Les manifestations cliniques et symptômes varient en fonction de la localisation des embolies septiques (voir tab. 1 [↩](#)).

## Diagnostic

Pour cette affection aujourd'hui rare, le diagnostic correct est le plus souvent uniquement posé lorsque des complications causées par les embolies septiques sont déjà présentes.

En cas d'infection oropharyngée passée ou persistante avec tuméfaction unilatérale, état septique, insuffisance respiratoire, signes de dysfonctionnement multi-organique ou défaillance multi-organique débutante, il est impératif de songer à un syndrome de Lemierre.

La modalité d'imagerie de choix est la tomodensitométrie (TDM) avec produit de contraste du cou et du thorax [20] (voir figures dans «Coup d'œil» à la page 396). En fonction du tableau clinique, il est également possible de réaliser une TDM de l'abdomen en cas de suspicion d'atteinte d'organes intra-abdominaux ou une TDM du neurocrâne en cas de suspicion d'atteinte intracrânienne (méningite, thrombose du sinus sigmoïde ou du sinus caveux).

Dans les cultures sanguines, la bactérie *Fusobacterium necrophorum* est mise en évidence après 48 heures chez env. 70% des patients. La mise en évidence directe par PCR de *Fusobacterium necrophorum* est privilégiée en raison de l'obtention rapide des résultats et de la plus grande spécificité et sensibilité [21].

Sur le plan biochimique, l'affection se caractérise non seulement par des paramètres infectieux élevés, mais également par une hyperbilirubinémie, par des paramètres hépatiques élevés (atteinte hépatique), par des valeurs rénales accrues, par des anomalies électrolytiques, par une thrombopénie (coagulopathie de consommation, coagulation intravasculaire disséminée) et par une neutrophilie.

## Traitement

Afin de prévenir les morbidités supplémentaires et de limiter la mortalité, il convient d'initier le plus rapidement possible une antibiothérapie intraveineuse à large spectre et de traiter rapidement un éventuel foyer primaire, par ex. amygdaléctomie en cas d'abcès périamygdalien ou drainages d'éventuels abcès ou épanchements pleuraux. Un traitement intraveineux par antibiotique résistant aux bêta-lactamases (amoxicilline/acide clavulanique), sous forme de monothérapie ou en association avec du métronidazole, est recommandé. Certains auteurs préconisent une monothérapie intraveineuse par clindamycine. Pour *Fusobacterium necrophorum*, il existe des résistances aux macrolides, aux quinolones, au triméthoprim/sulfaméthoxazole, aux aminoglyco-

sides et en partie aussi à la pénicilline. La durée de l'antibiothérapie est comprise entre 3 et 6 semaines, en fonction des complications et de l'évolution clinique. En cas d'amélioration des symptômes cliniques, la voie orale peut être adoptée après 2–3 semaines d'antibiothérapie intraveineuse. La ligature ou l'excision de la veine jugulaire interne thrombosée n'est plus pratiquée. Ce type d'intervention est uniquement encore indiqué en cas d'embolies septiques persistants malgré une antibiothérapie. L'anticoagulation orale est discutée de manière controversée [22]. Ses partisans avancent la plus rapide dissolution du thrombus sous anticoagulation orale d'une durée de 1 à 3 mois. Ses opposants font valoir le risque hémorragique accru, ainsi qu'une dissémination accrue de l'infection par fragmentation du thrombus septique. L'anticoagulation orale reste incontestée en cas de progression vers le sinus caverneux. En cas d'état critique du patient, un traitement et un suivi du patient aux soins intensifs sont incontournables.

### Pronostic

En cas de diagnostic précoce (clinique et imagerie médicale) du syndrome de Lemierre, suivi d'une antibiothérapie intraveineuse à large spectre, ainsi que de mesures chirurgicales et de mesures médicales intensives, la mortalité peut être réduite à 5–8%. En cas de diagnostic et de traitement plus tardifs, la morbidité et la mortalité augmentent fortement.

### Perspectives

Le syndrome de Lemierre est une affection rare, qui touche principalement les jeunes adultes en bonne santé,

non immunodéprimés. La bactérie anaérobie stricte *Fusobacterium necrophorum* est l'agent pathogène qui en est le plus souvent responsable. Malgré l'antibiothérapie, le syndrome de Lemierre reste associé à une morbidité élevée, ainsi qu'à un risque de mortalité de 5%. Face à une infection oropharyngée passée ou persistante avec tuméfaction unilatérale du cou et état septique, le clinicien devrait songer à un syndrome de Lemierre dans le cadre du diagnostic différentiel. Un diagnostic (clinique et imagerie) rapide avec initiation précoce d'un traitement empêche une progression systémique et améliore le pronostic [23, 24].

---

#### Correspondance:

Dr Cirus Schahab  
Klinik für Hals-, Nasen-, Ohren-  
und Gesichtschirurgie  
Luzerner Kantonsspital  
CH-6000 Luzern 16  
[cirus.schahab\[at\]luks.ch](mailto:cirus.schahab[at]luks.ch)

---

#### Références recommandées

- Lemierre A. On certain septicaemias due to anaerobic organisms. *Lancet*. 1936;1:701–3.
- Weesner CL, Cisek JE. Lemierre syndrome: the forgotten disease. *Ann Emerg Med*. 1993;22:256–8.
- Hagelskjaer Kristensen L, Prag J. Lemierre's syndrome and other disseminated *Fusobacterium necrophorum* infections in Denmark: a prospective epidemiological and clinical survey. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis*. 2008;27:779–89.
- Chirinos J, Lichstein DM, Garcia J et al. The evolution of Lemierre syndrome—report of 2 cases and a review of the literature. *Medicine*. 2002;81:458–65.
- Karkos PD, Asrani S, Karkos CD, Leong SC, Theochari EG, Alexopoulou TD, et al. Lemierre's syndrome: a systematic review. *Laryngoscope*. 2009;119(8):1552–9.

La liste complète des références numérotées se trouve sous [www.medicalforum.ch](http://www.medicalforum.ch).