Síndrome de Lemierre en paciente adulto con circulación de Fontan

Lemierre Syndrome in an Adult Patient With Fontan Circulation

Sr. Editor:

El síndrome de Lemierre, también llamado sepsis posanginal, es una complicación séptica muy rara de la amigdalitis aguda, actualmente no descrita en pacientes adultos con circulación de Fontan. Generalmente lo causa *Fusobacterium necrophorum*, germen anaerobio habitual en la flora oral. Aunque el término síndrome de Lemierre se ha aplicado en otras situaciones clínicas[1,2], se caracteriza por una tromboflebitis de la vena yugular interna y embolias sépticas a distancia después de una amigdalitis aguda.

Se presenta el caso de un adolescente con una cardiopatía congénita compleja con circulación de Fontan que evolucionó a fracaso multiorgánico y presentó múltiples émbolos sépticos metastásicos.

Paciente de 18 años, sin hábitos tóxicos y con el antecedente de cardiopatía congénita compleja: dextrocardia con *situs solitus*, ventrículo derecho de doble entrada y doble salida con grandes vasos en mala posición, estenosis subvalvular pulmonar y comunicación interauricular tipo *ostium secundum*. Se practicó paliación mediante Glenn bidireccional y posterior conexión cavopulmonar total con fenestración.

El paciente refería somnolencia, odinofagia y fiebre de 3 días de evolución. Es enviado desde otro centro con la sospecha de endocarditis. En la exploración tenía fiebre (41 °C), palidez e hipoperfusión cutánea, soplo sistólico paraesternal derecho, auscultación pulmonar normal (pO_2 a 52 mmHg con oxígeno al 100%), frecuencia cardiaca 140 lpm, presión arterial 85/50 mmHg. Orofaringe: buen estado de piezas dentarias con enrojecimiento faríngeo. Sin adenopatías. Se observaron leucocitosis (45.700 cél./ml; el 92% neutrófilos), trombocitopenia (54.000 cél./ml), tiempos de coagulación alargados, GOT/AST, GPT/ALT, bilirrubina, procalcitonina, ácido láctico y creatinina elevadas, glucosa en 50 mg/dl y creatincinasa normal.

El estudio ecocardiográfico mostró un ventrículo único de morfología derecha de doble entrada, disfunción ventricular grave e insuficiencia auriculoventricular izquierda (sistémica) moderada, velos redundantes, con exceso de tejido, sin imágenes compatibles con verrugas, Fontan con flujo lento, flujo a nivel de la fenestración sistodiastólica de derecha a izquierda y vena cava superior con drenaje a rama pulmonar derecha (Glenn) sin aceleración de flujo.

Se realizó estudio por tomografía computarizada cervical, craneal y torácica, en la que se aprecia colección líquida periamigdalar derecha y defecto de repleción intraluminal a nivel de las venas yugular externa y facial derechas, lesiones hipodensas cerebrales (que en controles evolutivos captan contraste con realce subcortical) distribuidas en ambos hemisferios, senos venosos intracraneales sin evidencia de trombosis y múltiples nódulos pulmonares derechos cavitados (figura 1 y figura 2).

Se realizó punción y drenaje de la colección amigdalar. Los hemocultivos positivos para *F. necrophorum.*

Durante la evolución sufrió insuficiencia respiratoria grave por daño pulmonar primario y aumento del *shunt* derecha-izquierda, *shock* distributivo y cardiogénico e insuficiencia renal, hepática y

Figura 1. A: tomografía computarizada de cuello, corte axial. B: reconstrucción multiplanar coronal: colección periamigdalar derecha (círculo) y trombosis de vena facial derecha (flecha). C: tomografía computarizada torácica en fase retardada; injerto de goretex (Fontan) (asterisco). D: corte coronal, dextrocardia; nódulos pulmonares múltiples cavitados (flechas).

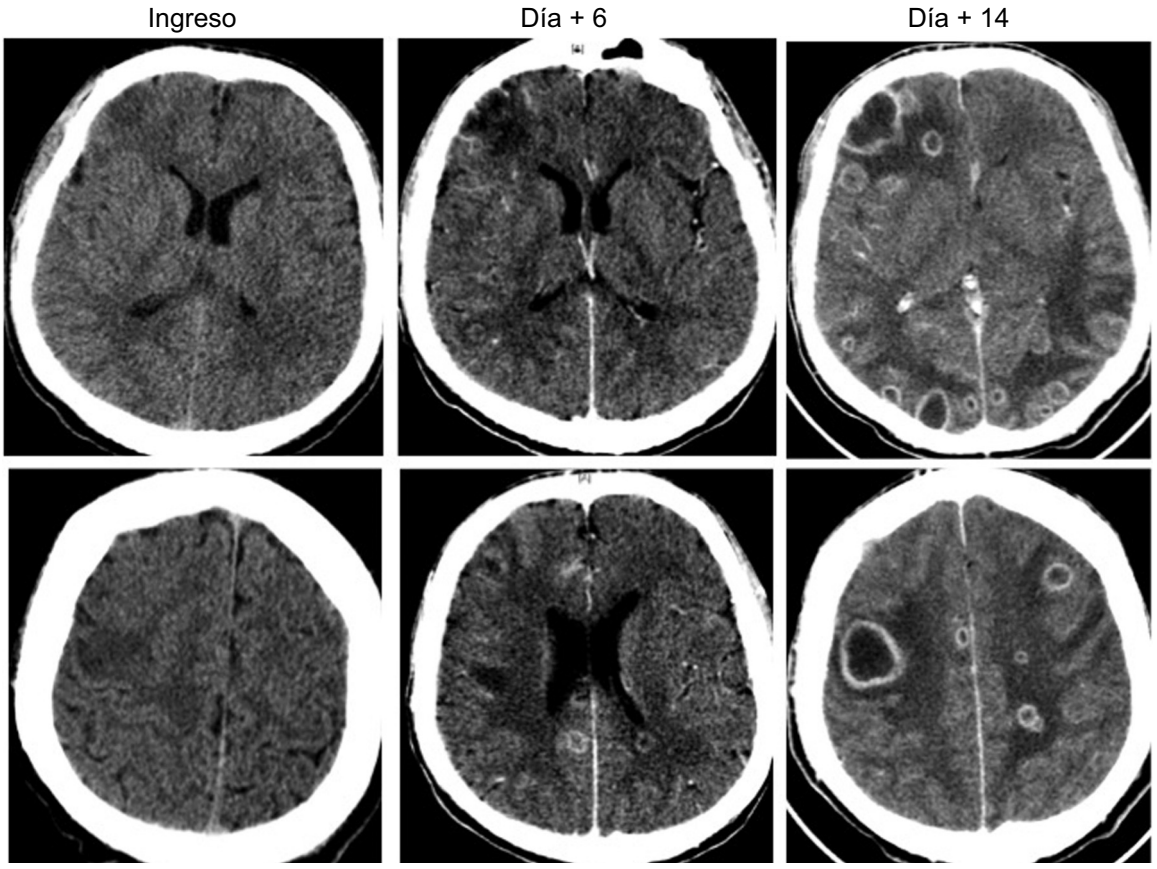

Figura 2. Tomografía computarizada craneal con contraste: áreas de cerebritis que evolucionan a la formación de abscesos cerebrales múltiples.

hemática aguda, que precisó soporte ventilatorio mecánico invasivo e inotrópico, terapia de depuración renal continua y control de la hipertermia con medidas de superficie. Se consiguió mejoría hemodinámica, respiratoria y neurológica, y se lo remitió a su país de origen consciente y sin focalidad neurológica.

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

La patogenia y la clínica de esta enfermedad están muy interrelacionadas, ya que la enfermedad progresa en varias etapas: infección primaria con faringoamigdalitis aguda, invasión del espacio parafaríngeo e infección metastásica.

El sitio más común de embolización séptica es el pulmón, aunque puede afectar a otros territorios. En nuestro caso la presencia de lesiones embólicas de predominio a nivel pulmonar derecho probablemente se deba, a pesar de que la conexión cavopulmonar superior es bidireccional, a que el flujo (como se demuestra en estudios de resonancia) va preferentemente hacia pulmón derecho.

Menos información se tiene en cuanto a la afección neurológica. Se describen casos aislados de meningitis por *F. necrophorum* o por trombosis de seno (sigmoideo o cavernoso) por propagación retrógrada de tromboflebitis a nivel de la vena yugular interna. En nuestro caso los infartos cerebrales que evolucionaron a múltiples abscesos cerebrales probablemente se deban a embolias sépticas paradójicas por la presencia de un *shunt* cardiaco derecha-izquierda a través de la fenestración del Fontan.

El diagnóstico puede ser difícil por la rareza del cuadro, aunque debe sospecharse ante toda sepsis grave con antecedente de infección orofaríngea reciente.

El tratamiento antibiótico precoz y prolongado, la anticoagulación y en ocasiones la escisión quirúrgica de las venas yugulares han mejorado la supervivencia. Las lesiones cerebrales y la trombocitopenia grave contraindicaban la anticoagulación. Controles ecográficos posteriores mostraron repermeabilización de las venas yugular y facial y mejoría del flujo en la comunicación cavopulmonar derecha y del Fontan.

La circulación Fontan, tratamiento paliativo definitivo para pacientes con cardiopatía congénita compleja con corazón funcionalmente único, dificulta el tratamiento clínico, hemodinámico y respiratorio[3], en especial para pacientes con ventrículos únicos de morfología derecha. La falta de ventrículo subpulmonar y el soporte ventilatorio mecánico invasivo con pérdida de la presión negativa inspiratoria dificultan la generación de gradiente de presión en la circulación menor, lo que compromete la eficacia de la circulación de Fontan e incrementa el *shunt* derecha-izquierda en el caso de Fontan fenestrado. Debe evitarse cualquier maniobra que altere este gradiente de presión: incrementos de presión intratorácica, balance hídrico excesivo, aumento de la presión telediastólica ventricular izquierda, etc.

Andrés Carrillo López[a,*], Jaime Emilio Herrero Cereceda[a], Margarita Palmer Sans[b], María Esperanza Madrid Vergara[a], Cristina Royo Villa[a] y María Araceli Molina Povedano[a]

[a]*Unidad Coronaria, Servicio de Medicina Intensiva, Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca, Islas Baleares, España*
[b]*Servicio de Radiología, Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca, Islas Baleares, España*

* Autor para correspondencia:
Correo electrónico: andrescarrillolopez@gmail.com
(A. Carrillo López).

On-line el 18 de noviembre de 2016

BIBLIOGRAFÍA

1. Riordan T. Human infection with Fusobacterium necrophorum (Necrobacillosis), with a focus on Lemierre's syndrome. *Clin Microbiol Rev.* 2007;20:622–659.
2. Noy D, Rachmiel A, Levy-Faber D, et al. Lemierre's syndrome from odontogenic infection: Review of the literature and case description. *Ann Maxillofac Surg.* 2015;5:219–225.
3. Ohuchi H. Adult patients with Fontan circulation: What we know and how to manage adults with Fontan circulation? *J Cardiol.* 2016;68:181–189.

http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2016.09.050
0300-8932/
© 2016 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Crioablación en lactante en soporte con oxigenador extracorpóreo de membrana

Cryoablation in an Infant Receiving Extracorporeal Membrane Oxygenation Support

Sr. Editor:

Se presenta el caso de un lactante de 4 meses (6,4 kg) remitido a nuestro centro desde otro hospital por taquicardia incesante con mala tolerancia clínica. El electrocardiograma a su llegada mostró una taquicardia regular a 190 lpm, de QRS estrecho, con ondas P claramente visibles, negativas en cara inferior, relación AV 1:1 y un intervalo RP más largo que el PR, todo lo cual indicaba taquicardia incesante recíproca de la unión o taquicardia de Coumel (figura 1). Se realizó un ecocardiograma, que mostró una disfunción ventricular izquierda grave, con fracción de acortamiento del 14%, por lo que ingresó en la unidad de cuidados intensivos neonatales.

No se consiguió controlar la taquicardia a pesar de cardioversiones eléctricas y fármacos antiarrítmicos (esmolol, amiodarona), por recurrencia inmediata. En las horas sucesivas sufrió un deterioro clínico progresivo y shock cardiogénico, sin conseguirse un gasto cardiaco adecuado a pesar de los fármacos inotrópicos. Por ello se implantó un oxigenador extracorpóreo de membrana (ECMO) como soporte hemodinámico empleando la arteria carótida y la vena yugular derecha.

Al día siguiente se realizó un estudio electrofisiológico con soporte mediante ECMO; los electrocatéteres se introdujeron por vena femoral derecha. Se confirmaron el diagnóstico mediante las maniobras de estimulación habituales y la presencia de una vía accesoria oculta medioseptal con conducción decremental.

Inicialmente, la ablación se llevó a cabo en el punto con activación auricular retrógrada más precoz mediante catéter de radiofrecuencia con punta de 4 mm (Marinr 5 F, Medtronic Inc.; Minneapolis, Estados Unidos). Pese a conseguirse éxito agudo transitorio, las aplicaciones estaban limitadas por temperatura (55 °C) alcanzando siempre potencias muy bajas (4 W), por lo que la arritmia recurría a los pocos segundos. En ningún momento, a pesar de pequeños movimientos del catéter, se consiguieron mayores potencias. Suponiendo que se trataba de bajo flujo en la aurícula derecha, consecuencia de la extracción de sangre de la aurícula derecha por el ECMO, se introdujo un catéter de crioablación de 6 mm (7 Fr, Freezor Xtra, Medtronic Inc.; Minneapolis, Estados Unidos). Durante el criomapeo (−35 °C) se produjo interrupción de la taquicardia por bloqueo retrógrado en la vía accesoria, que no afectaba a la conducción auriculoventricular (figuras 2A-2D). Por lo tanto, se aplicó crioablación (−80 °C) durante 240 s. La evolución tras el procedimiento fue satisfactoria, se retiraron progresivamente el ECMO y los fármacos vasoactivos, y finalmente se le dio el alta a las 3 semanas. La fracción de eyección se normalizó completamente a los 3 meses y hasta la fecha no ha habido recurrencias.

La taquicardia incesante recíproca de la unión es una forma poco común de taquicardia supraventricular, mediada por una vía accesoria de propiedades decrementales, que generalmente se localiza en la región posteroseptal. Típicamente se presenta en las primeras décadas de la vida, especialmente en lactantes y, debido a las propiedades de conducción lenta de la vía accesoria, es frecuente que tenga un carácter incesante, lo que puede ocasionar taquimiocardiopatía hasta en un 18% de los casos. Sin embargo, raramente son precisos fármacos inotrópicos o soporte hemodinámico[1]. En este caso, la tórpida evolución clínica, con desarrollo de *shock* cardiogénico refractario a fármacos, necesitó implante de ECMO.

Aunque los fármacos antiarrítmicos son el primer escalón terapéutico para el tratamiento de estas arritmias, la ablación acaba siendo necesaria en la mayoría de los casos para conseguir que no haya recurrencias a largo plazo. En centros con experiencia, se puede realizar con alta tasa de éxito y bajo riesgo de complicaciones incluso en lactantes[1,2].

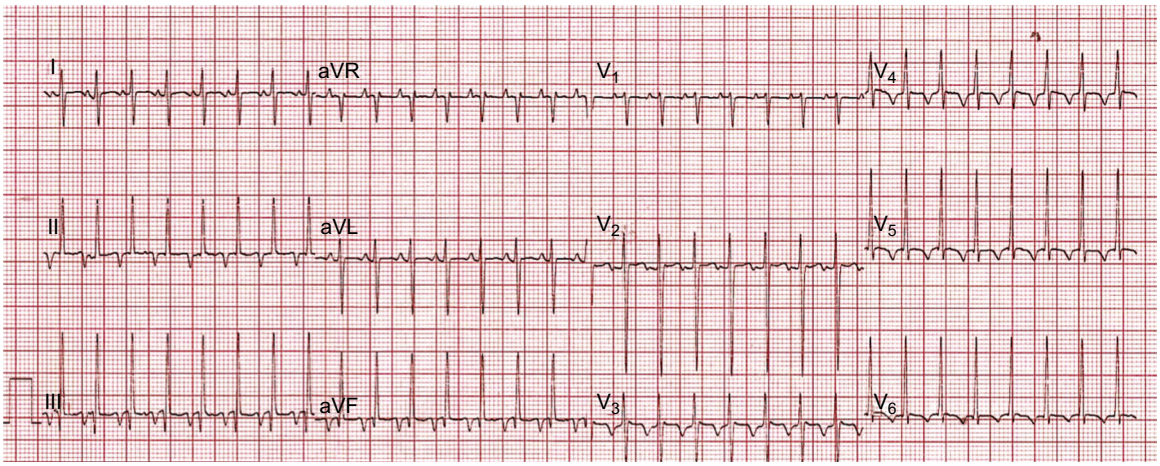

Figura 1. Electrocardiograma al ingreso, típico de paroxística recíproca de la unión.