

S. di Lemierre: una rara e potenzialmente fatale sindrome clinica in corso di mononucleosi infettiva, complicata da S. di Collet Sicard.

Caso clinico e revisione della letteratura



C. Cenci 1, N. Ferracchiato 1, N. Miele 1, G. Pompili 2, A. Segoni 3, A. Carloni 4

(1) medicina interna USL umbria 2 ospedale spoletto, (2) medicina generale spoletto, (3) diagnostica per immagini USL umbria 2 ospedale spoletto, (4) diagnostica per immagini azienda ospedaliera terni

Storia clinica: giovane di 17 aa ricoverato nell'ipotesi di faringo-tonsillite batterica in corso di **mononucleosi infettiva** sierologicamente documentata resistente al trattamento antibiotico domiciliare con azitromicina 500 mg/die. All'ingresso febbre elevata con brividi scuotenti; intenso dolore al collo in regione laterocervicale sn, ove era evidente voluminosa tumefazione linfonodale dolente e dolorabile alla palpazione con importante limitazione funzionale ai movimenti di lateralizzazione attiva e passiva del capo; iperemia faringea con tonsille difficilmente visualizzabili per l'intenso dolore all'apertura del cavo orale. A distanza di 48 ore dal ricovero e dall'inizio di terapia antibiotica empirica con ceftriaxone 2g/die, mancata defervescenza e peggioramento del quadro clinico con graduale desaturazione e incremento della frequenza respiratoria.

Esami diagnostici: all'ingresso leucocitosi neutrofila, piastrinopenia, VES e PCR elevate, iponatremia, modico incremento delle transaminasi e dell'LDH. Eseguita inizialmente **ecografia del collo** che confermava la presenza di multiple linfadenomegalie in gran parte conglomerate ad ecostruttura disomogenea in sede paragiugulare sin e **visita ORL** conclusiva per verosimile ascesso paratonsillare. Al peggioramento del quadro clinico richiesta **TC torace senza mdc** positiva per aree di consolidamento parenchimali bilaterali più evidenti ai lobi inferiori, compatibili con emboli settici. Nel sospetto diagnostico di **S. di Lemierre** (tromboflebite settica giugulare) eseguita **TC collo con mdc** che mostrava estesa tromboflebite della giugulare interna sn.

Trattamento e decorso clinico: sospeso il ceftriaxone e iniziati empiricamente meropenem 1g x 3 die e teicoplanina 400 mg die visto il peggioramento del quadro settico. Alla conferma strumentale di trombosi giugulare, in assenza di isolato microbiologico e dopo accurata revisione della letteratura, aggiunto metronidazolo alla terapia antibiotica in atto e iniziata eparina a basso peso molecolare a posologia terapeutica. Apiressia dall'VIII gg di ricovero con progressivo miglioramento degli indici di flogosi e dei segni locali di infezione ma contestuale riscontro di: disfagia; disfonia; corda vocale sn fissa in posizione paramediana; ipotonia dell'emilingua sn con deviazione a dx in posizione di riposo e a sn alla protrusione; ipotonia dell'emivelo sn e asimmetria dello sternocleidomastoideo sn con limitazione alla flessione del capo sulla spalla sn. Una nuova revisione della letteratura ha permesso di attribuire i segni e sintomi del pz alla **S. di Collet-Sicard** (o emiplegia glosso-laringo-scapolo-faringea), secondaria alla trombosi della giugulare interna sn.

Discussione: la **S. di Lemierre** è una grave complicanza di un'infezione acuta orofaringea con secondaria tromboflebite della vena giugulare interna e disseminazione metastatica dell'infezione, più spesso al polmone. Anche i nervi cranici dal IX al XII che decorrono nel foro giugulare possono essere variamente interessati dall'infezione con conseguente deficit neurologico omolaterale. Il *Fusobacterium necrophorum*, bacillo anaerobio gram negativo commensale del cavo orale, è l'agente eziologico più frequentemente isolato dalle emocolture. In era pre-antibiotica la sindrome era comune e ad esito infausto (mortalità 80%), mentre negli anni 60-70 in considerazione del largo impiego di antibiotici per le infezioni delle prime vie aeree, la sua incidenza si è notevolmente ridotta tanto da diventare "una sindrome dimenticata" pur mantenendo elevata mortalità (30%). Tuttavia negli ultimi 10 anni sono stati segnalati almeno più di 80 casi, probabilmente a causa della diminuita prescrizione di antibiotici per le faringo-tonsilliti acute e per la crescente resistenza del germe all'eritromicina.

Conclusioni: la diagnosi di **S. di Lemierre** è stata successiva alla dimostrazione tomografica di emboli settici, inserendo in MEDLINE le parole chiave "sepsi" e "mononucleosi"; l'assenza di isolato microbiologico può essere relata alla terapia domiciliare con macrolide; in letteratura sono descritti almeno 8 casi di **S. di Lemierre** in corso di **mononucleosi infettiva** e soli 4 casi di **S. di Collet-Sicard** da trombosi venosa giugulare; seppur rara la **S. di Lemierre** va sempre considerata in un pz con sepsi specie se giovane e precedentemente sano.

Ringraziamenti: a tutto il personale infermieristico e medico della Medicina di Spoleto e alla coordinatrice infermieristica Adalinda Bertini per la professionalità e fattiva collaborazione; al prof. Albano Del Favero per il rigore metodologico e i preziosi consigli.



Figura 1: aree di consolidamento parenchimali bilaterali (freccia rossa) a morfologia rotondeggiante, subpleuriche, di cui una con area colliquativa nel contesto (freccia blu).



Figura 2: emilingua sn ipotonica, ipotrofica e deviata a dx in posizione di riposo (deficit XII° n. cranico).

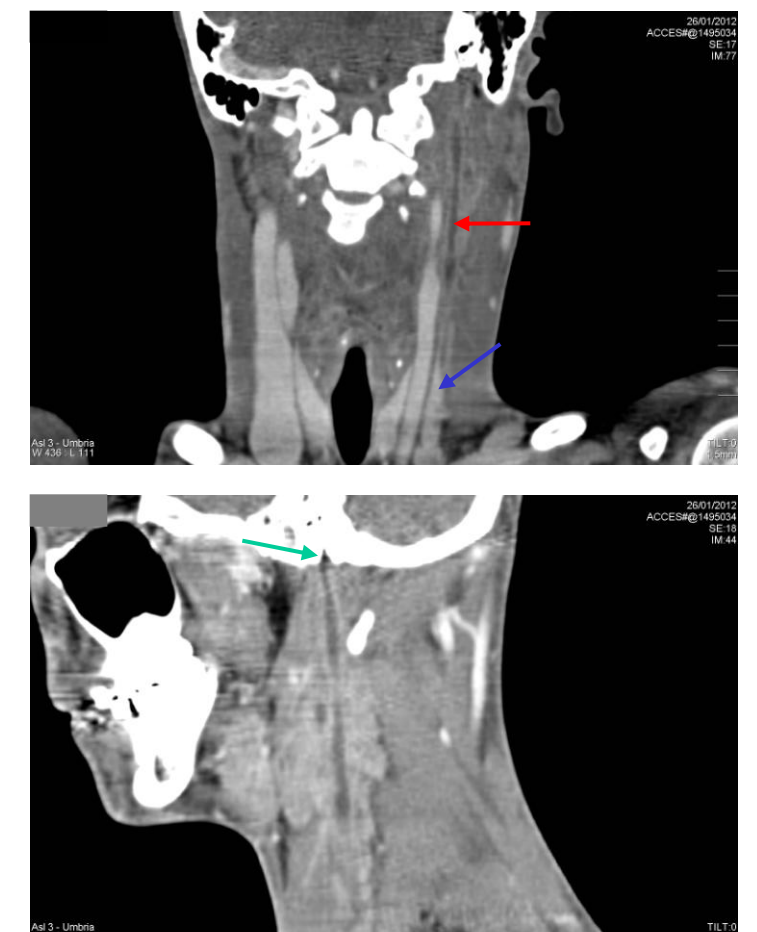


Figura 3: trombosi completa della giugulare sn (freccia rossa) con parziale riabilitazione della parte distale (freccia blu); foro giugulare (freccia verde).

Sindrome	Neurological involvement
Vernet's Syndrome	CN IX, X, XI
Collet-Sicard Syndrome	CN IX, X, XI, XII
Villaret's Syndrome	CN IX, X, XI, XII, sympathetic chain
Avellis's Syndrome	CN X, spinothalamic tract
Schmidt's Syndrome	CN X, spinal XI
Tapia's Syndrome	CN X, XII
Jackson's Syndrome	CN X, XI, XII

Tabella 1: sindromi cliniche relata a patologia che coinvolge il foro giugulare (di origine traumatica, neoplastica, vascolare, iatrogena...).