

# Θρόμβωση έσω σφαγίτιδας ως επιπλοκή τραχηλοπροσωπικής λοίμωξης οδοντογενούς αιτιολογίας

## Παρουσίαση περίπτωσης

Στυλιανός ΖΑΝΑΚΗΣ<sup>1</sup>, Ιωάννης ΑΓΓΕΛΙΔΗΣ<sup>1</sup>, Κωνσταντίνος ΠΑΠΑΝΑΣΤΑΣΙΟΥ<sup>2</sup>, Χρήστος ΔΕΝΔΡΙΝΟΣ<sup>3</sup>

Τμήμα Στοματικής και Γναθοπροσωπικής Χειρουργικής, Γ.Ν.Α. «Ιπποκράτειο». Αθήνα  
(Διευθυντής: Δρ. Χ. Δενδρινός)

## Internal jugular vein thrombosis complicating cervicofacial infection of dental origin. Case report

Stilianos ZANAKIS, Ioannis AGGELIDIS, Konstantinos PAPANASTASIOY, Christos DENDRINOS

Department of Oral & Maxillofacial Surgery, General Hospital "Hippocrateio". Athens, Greece  
(Head: Dr. Ch. Dendrinis)

Ενδιαφέρουσα περίπτωση  
Case report

**ΠΕΡΙΛΗΨΗ:** Η σηπτική θρόμβωση της έσω σφαγίτιδας φλέβας ή σύνδρομο Lemierre είναι μια σπάνια μορφή μεταστατικής σηπτικής θρομβοφλεβίτιδας από επιμόλυνση με *Fusobacterium Necrophorum*.

**ΑΝΑΦΟΡΑ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗΣ:** Άνδρας 49 ετών παραπέμφθηκε με επώδυνη τραχηλοπροσωπική διόγκωση αριστερά, εξάλειψη προσομίου, διόγκωση μαλακής, σκληράς υπερώας και εδάφους στόματος σύστοιχα, έντονο τρισμό και δυσκαταποσία. Έγινε ενδοστοματική και εξωστοματική σχάση και παροχέτευση σε όλα τα προσβεβλημένα ανατομικά διαστήματα, καθώς και τραχειοτομή. Ενώ η μετεγχειρητική πορεία έβαινε βελτιούμενη, σε έλεγχο με αξονική τομογραφία 9 ημέρες μετεγχειρητικά διαπιστώθηκε θρόμβωση της έσω σφαγίτιδας. Ο ασθενής τέθηκε άμεσα σε αντιπηκτική αγωγή και δεν παρουσίασε περαιτέρω πρόβλημα. Ένα μήνα μετά το αγγείο ήταν φυσιολογικό και διακόπηκε η αντιπηκτική αγωγή.

**ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ:** Επειδή το σύνδρομο Lemierre είναι αφενός σπάνιο και αφετέρου τείνει να διαλάθει διαγνωστικά, όταν δεν υπάρχει μια προφανής αιτία σήψης και η γενική εικόνα του ασθενούς επιδεινώνεται παρά τη θεραπεία, το σύνδρομο θα πρέπει να περιλαμβάνεται στη διαφορική διάγνωση.

**ΛΕΞΕΙΣ ΚΛΕΙΔΙΑ:** Lemierre syndrome, θρόμβωση έσω σφαγίτιδος, τραχηλοπροσωπικές λοιμώξεις

**SUMMARY:** Septic thrombosis of the internal jugular vein or Lemierre's syndrome is a rare form of metastatic septic thromboembolitis, typically involving superinfection with *Fusobacterium Necrophorum*, internal jugular vein thrombosis and remote septic emboli.

**CASE REPORT:** A 49-year-old male was referred for a painful cervicofacial swelling on the left, obliteration of the buccal sulcus, as well as swelling of both the soft and hard palate and the floor of the mouth ipsilaterally, accompanied by severe trismus and difficulty in swallowing. The patient underwent intraoral and extraoral incisions and drainage of the affected anatomical spaces and tracheotomy. The patient's clinical condition was steadily improving; following examination with CT scan, 9 days post-op, internal jugular vein thrombosis was diagnosed. The patient was put on anticoagulants. The postoperative course continued uneventfully, and the patient was discharged. One month post-operatively the vessel was normal and anticoagulant treatment was discontinued.

**CONCLUSION:** Since Lemierre's syndrome is not only rare but also tends to be underdiagnosed when there is no obvious cause of sepsis, it should be included in the differential diagnosis if the patient's general condition deteriorates in spite of the treatment.

**KEY WORDS:** Lemierre's syndrome, internal jugular vein thrombosis, cervicofacial infections

<sup>1</sup>ΣΠΠΧ Επιμελ. Α'  
<sup>2</sup>ΣΠΠΧ Επικουρικός Επιμελ.  
<sup>3</sup>ΣΠΠΧ Δρ Συντονιστής  
Διευθυντής

Παρελήφθη: 06/02/12 - Έγινε δεκτική: 02/04/12

Paper received: 06/02/12 - Accepted: 02/04/12

## ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η σηπτική θρόμβωση της έσω σφαγίτιδας (σύνδρομο Lemierre) περιγράφηκε λεπτομερώς το 1936, με την ονομασία “μετακυναγχική σηψαιμία”. Αργότερα έλαβε την σημερινή ονομασία «Lemierre syndrome» από τον πρώτο περιγράψαντα. Ο Andre Lemierre το 1936 δημοσίευσε 20 περιπτώσεις φαρυγγίτιδος προκαλούμενης από το *Fusobacterium* με θνητότητα 90%. Με την ολοένα αυξανόμενη χρήση αντιβιοτικών η επικίνδυνη αυτή νοσολογική οντότητα είναι σήμερα σπάνια, με αποτέλεσμα τις τελευταίες δεκαετίες να αναφέρεται στην αγγλόφωνη βιβλιογραφία ως “forgotten disease” (Sinave και συν. 1989, Alvarez και Schreiber, 1995, Hagelskjaer και συν. 2000). Ατυχώς τα τελευταία χρόνια η συχνότητα των αναφερομένων περιπτώσεων βγαίνει αυξανόμενη (Syed και συν. 2007, Karkos και συν. 2009). Τούτο μπορεί να οφείλεται στην μειωμένη χρήση αντιβιοτικών στις αμυγδαλίτιδες, στην αυξημένη αντοχή στα αντιβιοτικά ή και σε πρακτικές αυξημένης ευαισθησίας και αναφοράς στη νόσο (Hagelskjaer και συν. 1998, Riordan και Wilson, 2004, Syed και συν. 2007).

## ΠΕΡΙΓΡΑΦΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗΣ

Άνδρας 49 ετών παραπέμφθηκε στο Τμήμα μας από άλλο νοσηλευτικό ίδρυμα για παρειακή διόγκωση, τρισμός και πυρετό οδοντικής αιτιολογίας. Κατά τη κλινική εξέταση, εξωστοματικά υπήρχε επώδυνη τραχηλοπροσωπική διόγκωση αριστερά από το ύψος του ζυγωματικού τόξου μέχρι και την υπογνάθια και την σύστοιχη υπογενείδια χώρα. Ενδοστοματικά ο ασθενής παρουσίαζε εξάλειψη προστομίου, διόγκωση μαλθακής και σκληράς υπερώας καθώς και εδάφους στόματος σύστοιχα. Επίσης υπήρχε έντονος τρισμός, δυσκαταποσία και πολυτερηδονισμός. Κατά τον εργαστηριακό έλεγχο διαπιστώθηκε λευκοκυττάρωση (19.960/dl). Η ακτινογραφία θώρακος ήταν φυσιολογική. Ο ασθενής οδηγήθηκε στο χειρουργείο και υπό γενική αναισθησία έγινε ενδοστοματική και εξωστοματική σχάση και παροχέτευση των προσβεβλημένων ανατομικών διαστημάτων. Πλέον αποδοτική ήταν η σχάση του πλαγίου φαρυγγικού διαστήματος στο ύψος της μαλθακής υπερώας. Μετά το πέρας της επέμβασης ακολούθησε τραχειοτομή για τη διασφάλιση του αεραγωγού. Άμεσα μετεγχειρητικά έγινε αξονική τομογραφία όπου φάνηκε η κατάληψη των διαστημάτων, ο αποκλεισμός του στοματοφάρυγγα και η προφανής και αναμενόμενη συμπίεση του τραχηλικού αγγειονευρώδους δεματίου (Εικ. 1). Ο ασθενής τέθηκε σε αγωγή με ταζομπακτάμη και μετρονιδαζόλη σύμφωνα και με την καλλιέργεια του πυώδους υλικού ώστε το αντιμικροβιακό φάσμα να περιλαμβάνει και την αναπυκνωθείσα *Pseudomonas Aeruginosa*. Η κλινική εικόνα του ασθενούς τις επόμε-

## INTRODUCTION

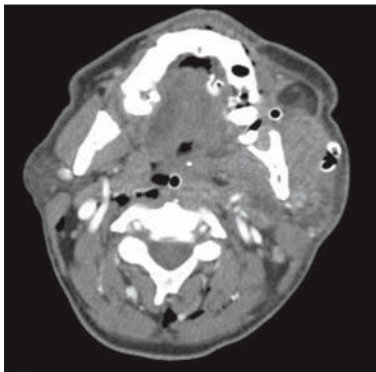
The first detailed report of septic thrombosis of the internal jugular vein (Lemierre's syndrome) was published in 1936 under the term “postanginal septicemia”. It was later renamed to honour the author who first described it as “Lemierre's syndrome”, which is the current term for it. Andre Lemierre in 1936, published 20 cases of *Fusobacterium*-induced pharyngitis, with a mortality rate of 90%. Due to the constantly increasing use of antibiotics, this dangerous disease is nowadays rare, and referred to as a “forgotten disease” during the last decades (Sinave et al. 1989, Alvarez and Schreiber, 1995, Hagelskjaer et al. 2000). Unfortunately, in the past few years its incidence rate has been on the rise (Syed et al. 2007, Karkos et al. 2009). This may be due to the reduced use of antibiotics against tonsillitis, the increased resistance to the antibiotics used or even to diagnostic methods that are sensitive to the disease (Hagelskjaer et al. 1998, Riordan and Wilson 2004, Syed et al. 2007).

## CASE REPORT

A 49-year-old man was referred to our Department from another hospital for the evaluation of buccal swelling, trismus and fever of dental origin. Extraorally, the clinical examination revealed a painful cervicofacial swelling on the left, starting at the level of the zygomatic arch and extending down to the submandibular and submental regions. Intraorally, the patient displayed obliteration of the buccal sulcus, as well as swelling of both soft and hard palate and the floor of the mouth ipsilaterally. These were accompanied by severe trismus, difficulty in swallowing and severe tooth decay. The laboratory test revealed leukocytosis (19.960/dl). The chest x-ray was normal. Under general anaesthesia, the patient underwent intraoral and extraoral incisions and drainage of the affected anatomic spaces. The most effective procedure was the incision of the lateral pharyngeal space, at the level of the soft palate. After the completion of the operation, tracheotomy was performed to secure the airway. Immediately postoperatively, a CT scan was carried out, revealing the filling up of the spaces, blocking of the oropharynx, as well as the expected compression of the cervical neurovascular bundle (Fig. 1). On the basis of the pus culture results, the patient was put on tazobactam and metronidazole, so that the antimicrobial spectrum would also include the *Pseudomonas Aeruginosa* that had developed. His clinical condition improved dramatically within the next days, while he remained free of fever. Over that period, a panoramic x-ray was taken and his damaged teeth were removed (Fig. 2). The 2nd lower left molar (no 37) was identified as the cause of the problem. A CT

νες ημέρες παρουσίασε ραγδαία βελτίωση και παρέμεινε απύρετος. Στο διάστημα αυτό έγινε πανοραμική ακτινογραφία και εξαγωγές κατεστραμμένων οδόντων (Εικ. 2). Ο δεύτερος γομφίος κάτω αριστερά (νο 37) θεωρήθηκε ως το υπαίτιο δόντι. Σε CT scan κατά τη 3η μεταχειρητική ημέρα παρατηρήθηκε βελτίωση στη ροή της έσω σφαγίτιδος και τα εργαστηριακά ευρήματα κατά την 7η μεταχειρητική ημέρα κατέδειξαν την θετική ανταπόκριση στη θεραπεία (λευκά 11.560/dl, ακτινογραφία θώρακος χωρίς παθολογικά ευρήματα) (Εικ. 3). Την 9η μεταχειρητική ημέρα έκλεισε η τραχειοστομία, όμως σε επανέλεγχο με αξονική τομογραφία ανευρέθηκε θρόμβωση της έσω σφαγίτιδος (Εικ. 4). Ο ασθενής τέθηκε αμέσως σε αντιπηκτική αγωγή με ενοξαπαρίνη 50mgx2 και ακολούθως σε ανεσοκουμαρόλη (Clexane® και Sintrom®). Η μεταχειρητική πορεία αναφορικά με την πρωτοπαθή νόσο εξακολούθησε να βαίνει βελτιούμενη και ο ασθενής έλαβε εξιτήριο κατά τη 16η ημέρα, με αγωγή από το στόμα (Εικ. 5). Κατά την έξοδο τα λευκά ήταν 5.890/dl και η ακτινογραφία θώρακος αρνητική. Δεκαεπτά ημέρες μετά

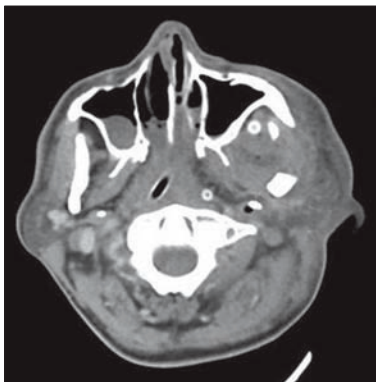
scan that was carried out on the 3rd postoperative day revealed improved flow in the internal jugular vein, while the laboratory findings on the 7th postoperative day indicated a positive response to the treatment (white blood cells 11.560/dl, no pathological findings on the chest x-ray) (Fig. 3). On the 9th postoperative day the tracheostomy was closed, however, a new CT revealed internal jugular vein thrombosis (Fig. 4). The patient was immediately put on an anticoagulant regime with enoxaparin 50mg x2, followed by acenocoumarol (Clexane® and Sintrom®). The postoperative course continued uneventfully as far as the primary disease was concerned, and the patient was discharged on the 16th day on an oral regime (Fig. 5). Upon discharge, his white blood cells were 5.890/dl and chest x-ray negative. Seventeen days after that, a control of the internal jugular patency by means of CT scan and Doppler ultrasound revealed that the vessel was normal and thus the anticoagulant treatment was discontinued (Fig. 6).



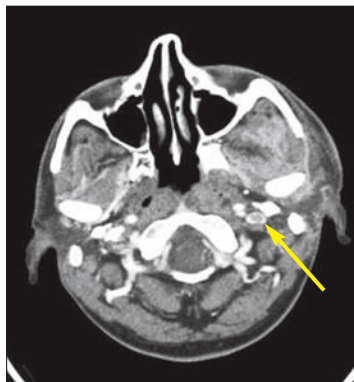
**Εικ. 1:** Άμεση μεταχειρητική αξονική τομογραφία. Είναι εμφανής η συμπίεση των μεγάλων αγγείων του τραχήλου.  
**Fig. 1:** CT immediately post operatively. Compression of the cervical vessels may be seen.



**Εικ. 2:** Πανοραμική ακτινογραφία.  
**Fig. 2:** Panoramic x-ray.



**Εικ. 3:** 3η μεταχειρητική ημέρα. Βελτιωμένη ροή στα αγγεία.  
**Fig. 3:** 3rd post-op day with improved blood flow.



**Εικ. 4:** 9η μεταχειρητική ημέρα. Θρόμβωση αριστερής έσω σφαγίτιδος υψηλά κατά την τραχηλική πορεία του αγγείου.  
**Fig. 4:** 9th post-op day. Internal jugular vein thrombosis.



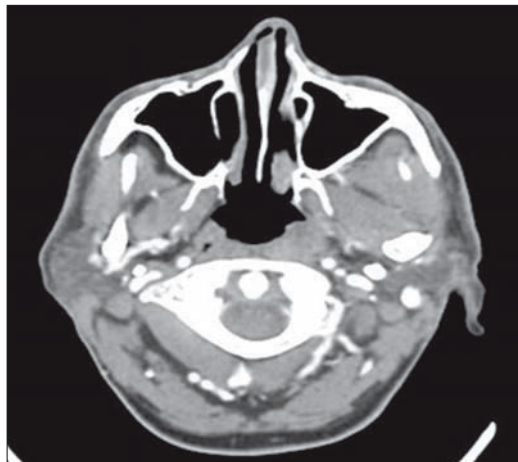
**Εικ. 5:** Κλινική εικόνα του ασθενούς κατά την έξοδο.  
**Fig. 5:** Clinical appearance upon discharge of the patient.

το εξιτήριο σε έλεγχο βατότητας της έσω σφαγίτιδος με C/T και υπέρηχο Doppler, το αγγείο ήταν φυσιολογικό και η αντιπηκτική αγωγή διακόπηκε (Εικ. 6).

## ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Το σύνδρομο Lemierre στη πλήρη του ανάπτυξη, είναι μια σπάνια μορφή μεταστατικής σηπτικής θρομβοφλεβίτιδας που χαρακτηρίζεται στην κλασική του μορφή από επιμόλυνση με *Fusobacterium Necrophorum*, θρόμβωση της έσω σφαγίτιδας και απομακρυσμένα σηπτικά έμβολα (Sinave και συν. 1989, Hagelskjaer και συν. 2000, Riordan, 2007). Οι αμυγδαλές και οι περιαμυγδαλικοί ιστοί είναι οι πρωτοπαθείς εστίες λοίμωξης στο πλείστο των περιπτώσεων αν και φαρυγγίτιδα, παρωτίτιδα, μέση ωτίτιδα, μαστοειδίτιδα και οδοντογενείς λοιμώξεις σπανιότερα έχουν περιγραφεί σαν αιτίες του συνδρόμου (Chirinos και συν. 2002, Shiota και συν. 2002). Το αναφερόμενο ποσοστό οδοντογενών λοιμώξεων ως αιτία του συνδρόμου είναι μόλις 1,8% (Escalona και συν. 2007). Η σηπτική θρομβοφλεβίτιδα προκύπτει είτε από επέκταση της λοίμωξης δια των ιστών στο οπίσθιο πλάγιο φαρυγγικό διάστημα, είτε αιματογενώς ή λεμφογενώς με σηπτικούς θρόμβους από τη θέση της πρωτοπαθούς εστίας (Hagelskjaer και συν. 2000, Chirinos και συν. 2002, Albilia και συν. 2010). Από την έσω σφαγίτιδα σηπτικά έμβολα δυνατόν να μεταφερθούν στους πνεύμονες, αρθρώσεις, ήπαρ, νεφρούς και άλλα όργανα. Επιπλέον, ανάδρομη ροή του εμβόλου ή επέκταση του θρόμβου μπορεί να προκαλέσει συμπτωματολογία από το κεντρικό νευρικό σύστημα. Η κλινική εικόνα της νόσου είναι ανάλογη της αιτίας πρόκλησης της θρομβοφλεβίτιδας (π.χ. ενδοφλέβια χρήση τοξικών ουσιών, καθετήρας Swan-Ganz κ.λ.π.). Στη περίπτωση της τραχηλοπροσωπικής λοίμωξης η συμπτωματολογία εξαρτάται από τη θέση της πρωτοπαθούς εστίας (αμυγδαλίτις, μαστοειδίτις, οδοντικό απόστημα), την επέκτασή της, την ανταπόκριση στη θεραπεία, την ριζική αντιμετώπιση της κ.λ.π. Επίσης η συμπτωματολογία θα σχετίζεται και με τα όργανα που τυχόν έχουν προσβληθεί κατά συνέχεια ιστών. Τυπικά οι ασθενείς παρουσιάζουν πυρετό που εμμένει, άλγος στο τράχηλο, δυσκαταποσία, τρισμό, οίδημα. Ευαισθησία και σκληρία (cord sign) μπορεί να παρατηρηθεί κατά μήκος της πορείας της έσω σφαγίτιδας, στη περιοχή της γωνίας της κάτω γνάθου και κατά μήκος του στερνοκλειδομαστοειδή μυ (Τονί και συν. 1991, Nadkarni και συν. 2004).

Ο πλέον συχνός μικροοργανισμός που απομονώνεται στη νόσο είναι το *Fusobacterium Necrophorum*, το οποίο είναι Gram- υποχρεωτικά αναερόβιος βάκιλος που αποτελεί μέρος της φυσιολογικής χλωρίδας του στοματοφάρυγγα (Ramirez και συν. 2003, Escalona και συν. 2007, Malis και συν. 2008, Albilia και συν. 2010). Άλλα παθογόνα που έχουν αναφερθεί είναι το



Εικ. 6: Αποκατάσταση της ροής στο αγγείο ένα μήνα μετά.  
Fig. 6: Normal blood flow one month post-op.

## DISCUSSION

In its full extent, Lemierre's syndrome is a rare form of metastatic septic thrombophlebitis, typically involving superinfection with *Fusobacterium Necrophorum*, internal jugular vein thrombosis and remote septic emboli (Sinave et al. 1989, Hagelskjaer et al. 2000, Riordan, 2007). In most cases, the tonsils and peritonsillar tissues are the primary sites of infection, however pharyngitis, parotitis, otitis media, mastoiditis and, less frequently, odontogenic infections have also been reported as underlying causes of the syndrome (Chirinos et al. 2002, Shiota et al. 2002). Odontogenic infections reportedly account for only 1.8% of the cases (Escalona και συν. 2007). Septic thrombophlebitis arises either as an extension of the infection to the posterior lateral pharyngeal space via the tissues; or via the blood or lymph, with septic emboli originating from the location of the primary lesion (Hagelskjaer et al. 2000, Chirinos et al. 2002, Albilia et al. 2010). Septic emboli can easily spread from the internal jugular vein to the lungs, joints, liver, kidneys, and other organs. Moreover, backward flow of the embolus or extension of the thrombus can give rise to symptoms from the central nervous system. The clinical picture of the disease depends on the cause of the thrombophlebitis (e.g. intravenous toxic drug users, Swan-Ganz catheter etc.). In cervicofacial infections, the symptoms depend on the location of the primary lesion (tonsillitis, mastoiditis, dental abscess), its extension, response to the therapy, final treatment etc. Moreover, the symptoms are related to the organs that might have been affected in extension of tissues. Typically, patients develop persistent fever, cervical pain, difficulty in swallowing, trismus, and swelling. Sensitivity and cord sign might be observed along the internal jugular vein, at the level of the mandibular angle and along the sternocleidomas-

Fusobacterium Nucleatum, η Eikenella Corrodens, είδη Bacteroides και αναερόβιοι στρεπτόκοκκοι. Ως γνωστόν το πλείστον των σοβαρών οδοντογενών λοιμώξεων είναι μικτές λοιμώξεις που αν αφεθούν αθεράπευτες ή αργοπορήσει η θεραπεία τους, έχουν ως αποτέλεσμα την ανάπτυξη αναεροβίων με ενδεχόμενη τόσο τη διήθηση δια των ιστών όσο και το σχηματισμό θρόμβου με ενεργοποίηση του πηκτικού μηχανισμού τοπικά. Η αναπυκνωθείσα Pseudomonas Aeruginosa στην περίπτωση που παρουσιάζεται είναι ασυνήθιστη και μπορεί να οφείλεται στην παραμονή του ασθενούς σε άλλο νοσηλευτικό ίδρυμα για βραχύ χρονικό διάστημα ή και σε επιμόλυνση του υλικού.

Η διάγνωση του συνδρόμου μπορεί να είναι εμφανής και προφανής (επί αυξημένης επαγρύπνησης των θεραπόντων) όταν αυτό οφείλεται σε ενδοφλέβιο σφαγιτιδικό καθετήρα ή ενδοφλέβια χρήση τοξικών ουσιών, ενώ είναι πρόκληση όταν πρόκειται για εκτεταμένους τραχηλοπροσωπικούς φλέγμονες όπου τα τοπικά σημεία της νόσου επισκιάζονται. Στη περίπτωση κυνάγχης ή περιαμυγδαλικών λοιμώξεων, επίμονος πυρετός και άλγος κατά τη κατάποση, παρά την αντιβιοτική αγωγή, πρέπει να ανησυχούν τον θεράποντα (Sinave και συν. 1989).

Η εργαστηριακή επιβεβαίωση γίνεται με αιμοκαλλιέργειες και καλλιέργειες πυώδους υλικού αν και η καλλιέργεια των αναερόβιων είναι ευαίσθητη και απρόβλεπτη. Το πλέον χρήσιμο εργαλείο στη διερεύνηση του συνδρόμου είναι η αξονική τομογραφία με σκιαγραφικό (Chowdhury και συν. 1990, Syed και συν. 2007). Η εμπειρία με μαγνητική τομογραφία είναι μικρότερη αλλά φαίνεται ότι και αυτή αποτελεί αξιόπιστη μέθοδο. Η υπερηχοτομογραφία είναι επίσης χρήσιμη, γρήγορη και φθηνή μέθοδος αν και περιορίζεται στις περιοχές όπισθεν της κάτω γνάθου και της κλείδας.

Οι αρχές της θεραπείας περιλαμβάνουν απομάκρυνση του αιτίου (π.χ. καθετήρα), ενδοφλέβια χορήγηση αντιβιοτικών, επιθετική αντιμετώπιση της πρωτοπαθούς εστίας και ενδεχομένως αντιπηκτική θεραπεία ενώ σπάνια απαιτείται χειρουργική παρέμβαση (Herek και συν. 2010). Εμπειρικά χορηγούνται αντιβιοτικά ανθεκτικά στις β-λακταμάσες (ampicillin-sulbactam 3gr x4, piperacillin-tazobactam 4,5gr x4, ticarcillin-clavunate 3,1gr x4) και καρβαπενέμες (Sinave και συν. 1989, Alvarez και Schreiber 1995, Lu και συν. 2009). Η προτεινόμενη διάρκεια θεραπείας ποικίλει από δύο έως έξι ή και περισσότερες εβδομάδες. Ο ρόλος της χειρουργικής θεραπείας και της αντιπηκτικής αγωγής είναι αμφιλεγόμενος, καθώς δεν υπάρχουν βιβλιογραφικά τεκμηριωμένες ενδείξεις (Finegold και συν. 1975, Goldhagen και συν. 1998, Williams και συν. 2003, Hoehn, 2005, Schmid και συν. 2005). Πιθανόν ο ρόλος της χειρουργικής αντιμετώπισης να περιορίζεται σε περιπτώσεις επανειλημμένων, παρά την αντιβίωση, σηπτικών εμβολών και της αντιπηκτικής αγωγής στις περιπτώσεις επέ-

toid muscle (Tovi et al. 1991, Nadkani et al. 2004).

The microorganism that is most commonly isolated from the disease is Fusobacterium Necrophorum, a Gram- anaerobic bacillus found as normal flora in the stomatopharynx (Ramirez et al. 2003, Escalona et al. 2007, Malis et al. 2008, Albilia et al. 2010). Other pathogens that have been reported, include Fusobacterium Nucleatum, Eikenella Corrodens, types of Bacteroides and anaerobic streptococci. As is well known, most severe odontogenic infections are mixed infections. If left untreated, or are treated late, these infections might result in the development of anaerobics able to both infiltrate via the tissues and form thrombi by locally activating the coagulation mechanism. The Pseudomonas Aeruginosa, which developed in the case presented here, is uncommon and might have been due to the patient's previous brief stay at another hospital or even to a superinfection of the examined material.

Diagnosis can be easily established (as long as the attending physician is vigilant enough) if the syndrome is due to intravenous jugular catheter or intravenous toxic drug users. However, it is more challenging when it comes to extensive cervicofacial abscesses, in which case the local signs of the disease are concealed. In anginas or peritonsillar infections, persistent fever and pain upon swallowing, despite the administration of the antibiotics, are alarming indications (Sinave et al. 1989). Laboratory confirmation is achieved by blood and pus culture, even though the culture of anaerobics is sensitive and unpredictable. The most useful tool in identifying the syndrome is CT with a contrast medium (Chowdhury et al. 1990, Syed et al. 2007). Experience from using MRI (in similar cases) is more limited; however it appears that this is a reliable method, too. Ultrasonography is another useful, quick and cost-effective method, even though its use is limited to the areas posterior to the mandible and the clavicle.

The initial stage of the treatment involves the removal of the causative factor (e.g. the catheter), intravenous administration of antibiotics, aggressive treatment of the primary site, and potentially anticoagulant treatment, while surgical intervention might rarely be required (Herek et al. 2010). Antibiotics resistant to beta-lactamases (ampicillin-sulbactam 3grx4, piperacillin-tazobactam 4.5grx4, ticarcillin-clavunate 3.1grx4) and carbapenems are empirically administered (Sinave et al. 1989, Alvarez and Schreiber, 1995, Lu et al. 2009). The recommended duration of treatment varies between two and more than six weeks. The role of surgical and anticoagulant treatment is debated, since no indications have been documented so far in the literature (Finegold et al. 1975, Goldhagen et al. 1998, Williams et al. 2003, Hoehn, 2005, Schmid et al. 2005). The use of surgical intervention should probably be lim-

κτασης του θρόμβου (Chowdhury και συν. 1990, Venkataraman και Policar, 1997, McMullan και συν. 2004, Bliss και συν. 2004). Στην περίπτωση που παρουσιάζεται, η έγκαιρη και επιθετική αντιμετώπιση της πρωτοπαθούς λοίμωξης συνετέλεσε, ώστε αφενός αυτή αρχικά να τεθεί υπό έλεγχο και άμεσα να ξεκινήσει η διαδικασία αποκατάστασης, αφετέρου να μην επιτρέψει την πλήρη εκδήλωση του συνδρόμου.

Οι προϋποθέσεις θρόμβωσης της έσω σφαγίτιδος, σύμφωνα με τις αρχές του Virchow, ήταν παρούσες (πίεση, σηπτική φλεγμονή περίξ του αγγείου, πιθανή κάκωση του τοιχώματος του αγγείου) με αποτέλεσμα η θρόμβωση να είναι αναπόφευκτη. Ο θρόμβος είτε ήταν σηπτικός είτε όχι, δεν εμφάνισε ούτε επέκταση ούτε πολύ περισσότερο μεταστατικές εμβολές. Ο ρόλος της αντιπηκτικής αγωγής στην ταχεία λύση του θρόμβου και την πλήρη αποκατάσταση της βατότητας του αγγείου δεν μπορεί να εκτιμηθεί αν και οι ενδείξεις συνηγορούν υπέρ της θετικής συνεισφοράς της. Η αναφερόμενη θνητότητα στις μέρες μας κυμαίνεται από 0%-18% (Fiessler και συν. 2001, Cheung και Bellas, 2007, Lu και συν. 2009).

## ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Επειδή το σύνδρομο Lemierre είναι αφενός σπάνιο και αφετέρου τείνει να διαλάθει διαγνωστικά, δικαίως έλαβε το όνομα «forgotten disease». Εν τούτοις όταν δεν υπάρχει μια προφανής αιτία σήψης, όταν η γενική εικόνα του ασθενούς επιδεινώνεται παρά τη θεραπεία, το σύνδρομο θα πρέπει να περιλαμβάνεται στη διαφορική διάγνωση.

ited to cases of recurrence -despite the antibiotics-septic emboli, while anticoagulant treatment to cases of thrombus extension (Chowdhury et al. 1990, McMullan et al. 2004, Bliss et al. 2004, Venkataraman και Polica, 1997). In the case presented here, the timely and aggressive treatment of the primary infection contributed, on the one hand, to its early control and immediate initiation of rehabilitation process, and on the other, to the prevention of a potential full-blown development of the syndrome.

Virchow's triad for internal jugular thrombosis was present (pressure, perivascular septic infection, potential vessel wall injury); with the result that thrombosis was inevitable. Regardless of whether it was septic or not, the thrombus had not developed any extensions or, most importantly, any metastatic emboli. The role of the anticoagulant treatment in the rapid dissolution of the thrombus and the complete restoration of the vessel patency cannot be accurately assessed, although there are indications in favour of its positive contribution. The current mortality rate reportedly ranges between 0% and 18% (Fiessler et al. 2001, Cheung and Bellas, 2007, Lu et al. 2009).

## CONCLUSIONS

Since Lemierre's syndrome is not only rare but also tends to elude diagnostically, it has rightfully been described as a "forgotten disease". In the absence of an obvious cause of sepsis, Lemierre's syndrome should be included in the differential diagnosis if the patient's general condition deteriorates in spite of the treatment.

## ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ/REFERENCES

- Albilila JB, Humbez CC, Clokie CM, Sandoz GK. Lemierre syndrome from an odontogenic source: A review for dentists. *J Can Dent Assoc* 76:a47, 2010
- Alvarez A, Schreiber JR. Lemierre's syndrome in adolescent children- anaerobic sepsis with internal jugular vein thrombophlebitis following pharyngitis. *Pediatrics* 96: 354-359, 1995
- Bliss SJ, Flanders SA, Saint S. A pain in the neck. *N Engl J Med* 350: 1037-1042, 2004
- Cheung WY, Bellas J. Case report. Lemierre syndrome presenting with fever and pharyngitis. *Am Fam Physician* 75: 979-980, 2007
- Cowdhury K, Bloom J, Black MJ, al-Noury K. Spontaneous and non spontaneous internal jugular vein thrombosis. *Head Neck* 12: 168-173, 1990
- Chirinos JA, Lichtstein DM, Garcia J, Tamariz LJ. The evolution of Lemierre syndrome: report of 2 cases and review of the literature. *Medicine* 81: 458-465, 2002

- Escalona JJ, Carandell AD, Centenero SA, Dieguez AM, Roig AM, Obispo CA, et al. Lemierre syndrome associated with dental infections. Report of one case and review of the literature. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 12: E394-396, 2007
- Fiessler FW, Richman RB, Riggs RL. Pharyngitis followed by hypoxia and sepsis: Lemierre syndrome. *Am J Emerg Med* 19: 320-322, 2001
- Finogold SM, Bartlett JG, Chow AW, Flora DJ, Gorbach SL, Harder EJ, Tally FP. Management of anaerobic infections. *Ann Intern Med* 83:375-389, 1975
- Goldhagen J, Alford BA, Prewitt LH, Thompson L, Hostetter MK. Suppurative thrombophlebitis of the internal jugular vein: a report of three cases and a review of paediatric literature. *Paediatric Dis J* 7: 410-414, 1998
- Hagelskjaer LH, Prag J, Malczynski J, Kristensen JH. Incidence and clinical epidemiology of necrobacillosis including Lemierre' s syndrome, in Denmark 1990-1995. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis* 17: 561-565, 1998

- Hagelskjaer LH, Kristensen L, Prag J. Human necrobacillosis, with emphasis on Lemierre's syndrome. *Clin Infect Dis* 31:524-532, 2000
- Herek PA, Lewis T, Bailitz JM. An unusual case of Lemierre's syndrome due to methicillin-resistant staphylococcus aureus. *J Emerg Med* 39: 644-646, 2010
- Hoehn KS. Lemierre's syndrome: The controversy of anticoagulation. *Pediatrics* 115:1415-1416, 2005
- Karkos PD, Astani S, Karkos CD, Leong SC, Theohari EG, Alexopoulou TD, et al. Lemierre's syndrome: a systematic review. *Laryngoscope* 119: 1552-1559, 2009
- Lemierre A. On certain septicemias due to anaerobic organisms. *Lancet* 1: 701-703, 1936
- Lu MD, Vasavada Z, Tannez C. Lemierre syndrome following oropharyngeal infection: A case series. *J Am Board Fam Med* 22: 79-83, 2009
- Malis DD, Busaidy KF, Marcena J. Lemierre syndrome and descending necrotizing mediastinitis following dental extraction. *J Oral Maxillofac Surg* 66: 1720-1725, 2008
- McMullan R, McConville C, Clarke JC, Adams DA, Hedderwick S. Lemierre syndrome: remember the forgotten disease. *Ulster Med J* 73: 123-125, 2004
- Nadkarni MD, Verchick J, O' Neill JC. Lemierre syndrome. *J Emerg Med* 28: 297-299, 2004
- Ramirez S, Hild TG, Rudolph CN, Sty JR, Kehi SC, Havens P, et al. Increased diagnosis of Lemierre syndrome and other *Fusobacterium necrophorum* infections at a children's Hospital. *Pediatrics* 112: 380-385, 2003
- Riordan T, Wilson M. Lemierre's syndrome: more than historical curiosa. *Postgrad Med J* 80: 328-334, 2004
- Riordan T. Human infection with *Fusobacterium necrophorum* (necrobacillosis), with a focus on Lemierre's syndrome. *Clin Microbiol Rev* 20: 622-659, 2007
- Schmid T, Miskin H, Schlesinger Y, Argaman Z, Kleid D. Respiratory failure and hypercoagulability in a toddler with Lemierre's syndrome. *Pediatrics* 116: 543-548, 2005
- Shiota Y, Arikita H, Horita N, Hiyama J, Ono T, Ohkawa S, et al. Septic pulmonary embolism associated with periodontal disease. Report of two cases and review of the literature. *Chest* 121: 652-654, 2002
- Sinave CP, Hardy GJ, Fardy PW. The Lemierre syndrome: suppurative thrombophlebitis of the internal jugular vein secondary to oropharyngeal infection. *Medicine* 68: 85-94, 1989
- Syed MI, Baring D, Addle M, Murray G, Adams C. Lemierre syndrome: Two cases and a review. *Laryngoscope* 117: 1605-1610, 2007
- Tovi F, Fliss DM, Gatot A, Hertzanu Y. Septic jugular thrombosis with abscess formation. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 100: 682-684, 1991
- Venkataraman MT, Policar M. Fever, sore throat, and pulmonary infiltrates in a 20-year-old man. *Chest* 112: 268-270, 1997
- Williams MD, Kerber CA, Tergin HF. Unusual presentation of Lemierre's syndrome due to *Fusobacterium nucleatum*. *J Clin Microbiol* 41: 3445-3448, 2003

Διεύθυνση επικοινωνίας:

**Ζανάκης Στυλιανός**

Γ.Ν.Α. «Ιπποκράτειο»

Βασ. Σοφίας 114

11 527 Αθήνα

Τηλ: 2132088673, 6944898957

Fax: 2107776226

Address:

**Zanakis Stilianos**

General Hospital "Hippocrateio"

Vas. Sofias 114

11 527 Athens - Greece

Tel.: 2132088673, 6944898957

Fax: 2107776226